

F-9 脳磁図(MEG)による棘のmagnetic source imaging (MSI)とMRI、SPECT、PET所見との比較

大阪市立大学医学部小児科¹⁾,
金沢工業大学先端電子技術応用研究所²⁾,
横河電機株式会社³⁾

○服部英司¹⁾, 松岡 収¹⁾, 林かおる¹⁾, 瀬戸俊之¹⁾,
古川恭子¹⁾, 一色 玄¹⁾, 下川原正博²⁾³⁾,
春田康博²⁾³⁾, 樋口正法²⁾, 倉本隆明³⁾

てんかん焦点の同定を目的とした非侵襲的な画像診断の有用性が検討されているが、それぞれの方法論により特徴がある。我々は、従来から施行してきたMRI、SPECT、PETと、神経細胞の活動自体を測定しているMEGによる棘のmagnetic source imaging (MSI) との関係と比較した。

【対象と方法】対象は、当科にて経過観察中の1歳から29歳のでんかん患者6人である。それぞれに検査の目的を説明し同意を得た。

MRIはGE製超伝導1.5Tの装置を用い、スライス幅5mm、ギャップ1.5mmで水平断、矢状断、冠状断を撮影した。SPECTは^{99m}Tc-ECD（一部は¹²³I-IMP）を用い東芝GCA9300によりスキャンした。PETは¹⁸F-FDGを使用し島津HeadtomeIVにて画像を得た。

脳磁場測定は、横河電機製160チャンネル全頭横置型の脳磁計を用い磁気シールド室内にて行なった。12chの頭皮上脳波を同時に記録した。脳磁は、3～100Hzのバンドパスフィルターを通し、サンプリング周波数250Hzにて10分間連続で計測し、これを1セットとし数セット繰り返した。

【結果】推定されたてんかん焦点の結果を以下の表にまとめた。PETは3例のみで施行し他は全例に施行した。

症例	診断	MEG	SPECT	PET	MRI
1	FLE	R-F	R-F	R-F	R-F?
2	focal	multi	multi	multi	WNL
3	TLE	L-T	WNL	L-T	WNL
4	TS	R-PO	multi	-	multi
5	focal	L-FC	WNL	-	WNL
6	LGS	B-PT	WNL	-	B-PT

症例4は結節性硬化症で、SPECTで認められた低灌流領域の中で、R-POはMRIで皮質下結節の認められない部位であった。症例6は両側皮質異形成を認めMSIはその部位に集積していた。

【結論】MEGとPETの所見はほぼ一致していた。発作間歇時SPECTは正常例が多く検出率が悪かった。これらの方法を複数組み合わせることでより確実なてんかん焦点の同定が可能になると思われる。

F-10 Cystatin B遺伝子異常を確認したUnverricht-Lundborg typeのprogressive myoclonus epilepsyの1例

岡山県立大学保健福祉学科¹⁾,
重症心身障害児施設・土佐希望の家²⁾,
愛媛大学医学部神経精神科³⁾

○山磨康子¹⁾²⁾, 筒井章夫²⁾, 三崎貴子²⁾, 佐野 輝³⁾

【目的】Unverricht-Lundborg type の progressive myoclonus epilepsy (PME) の責任遺伝子として 21 番染色体上の cystatin B 遺伝子の異常が明らかになってきた。臨床的に本症を疑っていた 32 歳の男性でこの遺伝子異常を確認することができたので、臨床的、脳波学的特徴を検討した。

【症例】妊娠・出産に異常なく在胎 40 週、2800g で出生。乳幼児期の発達は正常であった。1 歳頃より発熱時に全身強直性けいれんを 2 回、4 歳で無熱性の全身けいれんを 2 回認めた。8 歳時に走っている時に、コーナーを突き抜け、胸部違和感を訴えたため、脳波検査を受け光過敏性を指摘されて、てんかんの治療が開始された。10 歳頃よりボタンをかけたりする時に手先がふるえたり、体がビクつくようになり、早朝には全般性強直間代発作が月に 1-2 回起るようになった。myoclonus のため、12 歳頃より歩行障害が出現・進行した。18 歳の施設入所時には書字が困難となり、食事でもできなくなっていた。記憶力の低下も徐々に進行しているようであるが、知的退行は著明ではない。

【遺伝子診断】本人および両親の血液からの DNA サンプルで cystatin B 遺伝子プロモーター部位のサザンブロット解析（制限酵素 Pst I 処理）により、本人では正常対照にみられた 2.6kb のバンドの代わりに 3.4-3.5kb にバンドを認めた。父母には正常の 2.6kb 以外に患者にみられた 3.4-3.5kb のバンドも認め、キャリアーと確認された。

【本例の臨床・脳波的特徴】1) てんかん発作の初発は早かったが、進行は緩徐で、2) 企図性 myoclonus、振戦が著明で、そのため運動機能にはかなりの障害があるが、知的退行は比較的軽い。3) 脳波上、背景脳波律動異常の進行も緩徐で、4) 前頭、中心部よりの棘波の出現も比較的少なく、5) myoclonus に一致したてんかん発射も不明瞭で、非てんかん性の myoclonus が主体をなすものと推測された。6) 光刺激で myoclonus が著明に賦活され、全般性強直間代発作に進展することもある。

F