

# E-5 発作性の昏迷と記憶障害を呈した環状 21 番染色体異常の 1 例—環状 20 番染色体異常例にみられた症状・検査所見の比較—

国立療養所西新潟中央病院（てんかんセンター）

精神科<sup>1)</sup>，脳神経外科<sup>2)</sup>

○笹川睦男<sup>1)</sup>，中島悦子<sup>1)</sup>，笠原和彦<sup>1)</sup>，亀山茂樹<sup>2)</sup>

【目的・方法】非けいれん性発作重延状態に類する病態を呈した環状 21 番染色体異常の女性(自験例)と 20 番染色体異常の男性(自験例)と臨床像，神経画像，脳波，染色体検査の結果を比較し差異を求める。

【症例】24 歳女性，兄と父方おじが精神分裂病で治療中．生来発達遅滞があり養護学校高等部卒後，製菓会社に保護的就労．口蓋形成不全のため 18 歳時に形成術を施行．てんかん発病 22 歳，発作性に記憶障害と見当識障害が出現し，行動が緩慢となり普段できる仕事ができなくなった．周囲にお化けがみえる等を訴えたりし，某医よりストレスによるヒステリー反応と診断され精神安定剤で治療されたが改善せず，2 年後の脳波検査で高振幅徐波群発に前頭葉に散発的棘波を混ざる脳波異常が連続的に出現したため精査入院．染色体検査の結果 r(21)(p11.2-13q22.3)と診断された．

【結果】臨床症状・検査所見を表中に対比した．

| 染色体     | r(21)(p11.2-13q22.3) | r(20)(p13q13)                |
|---------|----------------------|------------------------------|
| 身長/性別   | 152cm/女性             | 171cm/男性                     |
| 年齢(歳)   | 24                   | 19                           |
| 発病年齢    | 22                   | 9                            |
| 臨床発作    | 軽度昏迷，記憶障害            | 発作性傾眠                        |
| 持続時間    | 数分単位(?)の反復           | 20～60 分                      |
| 脳波異常    | 両側前頭葉棘徐波             | 両側前頭葉棘徐                      |
| 発作頻度    | 月単位～週単位              | 日単位                          |
| 発作時脳波   | 高振幅徐波に散発する棘波         | 持続性高振幅徐に散発する棘波               |
| MRI     | 正常                   | 正常                           |
| SPECT   | 左前頭・頭頂葉↑             | 不変                           |
| 知能検査    | 鈴木・ビネー IQ46          | WAIS-R IQ74                  |
| 環状割合    | 95%                  | 68%                          |
| モザイクと割合 | 45,XX,-21(5%)        | 46,XY(12%)<br>45,XY,-20(20%) |
| 合併奇形    | 膜様口蓋裂                | なし                           |

【考案】環状 21 番染色体は稀な疾患で外表奇形がないと見過ごされがちであり，てんかん発作に注目した報告もない．環状 20 番染色体異常と強い関連をもつ非けいれん発作重延状態にきわめて類似した臨床発作が出現したが，本例では月単位程度の発作頻度だった．

# E-6 多彩な精神症状と強制正常化現象を呈した良性ローランドてんかんの 1 例

大阪医科大学神経精神医学教室

\* 同 小児科学教室 \*\* 同 中央検査部

○岡村武彦 鈴木周平\* 豊田裕敬\*\* 花岡忠人

水野貴史 森本一成 菊山裕貴 米田 博 玉井 浩\*

てんかん患者で，精神症状の出現と交代して，脳波所見が改善することは，強制正常化現象として知られている．今回我々は，良性ローランドてんかんの治療中に，幻覚・妄想状態，躁状態といった多彩な精神症状と強制正常化現象を呈した 1 例を経験したので報告する．

## <症例>

現在 15 歳の女性．3 歳時，睡眠中に左口角部および左上肢のけいれんが出現した．睡眠時脳波で右中側頭・頭頂部に反復する棘波を認めたため少量の抗てんかん薬にて治療が開始され，その後発作は 7 歳時に一度あったのみで脳波も正常化し，精神運動発達のにも特に問題なく過ごしていた．13 歳時，部活の対人関係で悩み，睡眠不足が続いていたところ，「誰かに見られている．」「盗聴されていて，殺される．」「赤ちゃんがお腹にいて話しかけてくる．」「赤ちゃんがお腹を蹴っているのを感じる」といった注察妄想，被害妄想，幻聴，体感異常などの病的体験が出現した．sulpiride 300mg を投与したところ，約 3 ヶ月後には病的体験は消失し，普段通り通学できるようになり，抗てんかん薬の投与も中止した．14 歳の 8 月頃に軽躁状態を呈したが 1-2 週間で軽快した．軽快時の脳波で右頭頂部を中心に鋭波や高振幅徐波を認めた．9 月に「〇〇の声が聞こえる」と幻聴が出現し，さらに多弁・多動，高揚気分，観念奔逸などの躁状態も呈するようになった．この時点では脳波に明らかな異常は認めなかった．sulpiride 800mg，carbamazepine 450mg にて治療を開始し，約 2 ヶ月後に精神症状はほぼ消失したが，脳波で再び右頭頂部を中心に鋭波や高振幅徐波を認めた．神経学的異常はなく，CT，MRI は正常であった．

良性ローランドてんかん患者における精神症状と強制正常化現象を伴った症例はきわめて少ないと考えられ，臨床症状の特徴，経過と脳波との関連について報告する．