

B-3 裂脳症とてんかん発作

九州大学大学院医学系研究科脳神経外科

森岡隆人 西尾俊嗣 久田圭 河村忠雄 福井公子
福井仁士

【はじめに】裂脳症はしばしば重症の精神運動発達遅延やてんかん発作を呈するとされているが、MRI の発達により最近では軽症例の報告も多い。このような例のてんかん原性について検討した。【対象・方法】対象は当科で長期 follow している裂脳症の6例で、これらの臨床像、神経放射線学的・電気生理学的所見を検討した。【結果】年齢は13から70(平均34)歳で、男性4例、女性1例であった。全例知能レベルに異常はなく、2例で軽度の片麻痺がみられた。両側性3例、片側性3例であった。全例てんかんを伴っており、2次性全般化を伴う複雑部分発作が5例、全般発作が1例であった。5例は抗てんかん剤でコントロールは良好で、2例は6〜20年間発作を起こしていない。このうち発作間欠期脳波で突発性異常波がみられたものは1例で、その部位は裂脳の部位と一致した。残り1例のてんかん発作は難治性であった。本例は右傍中心溝の裂脳で、MRI で右海馬の萎縮がみられ、慢性硬膜下電極記録の結果、発作起始域は右側頭葉内側部に存在したので、右前側頭葉・海馬切除を行い、発作は軽減した。組織学的にも海馬硬化がみられた。【結論】裂脳症に合併するてんかん発作は必ずしも難治性ではない。また、裂脳症のてんかん原性域は脳裂を被っている灰白質に存在することが疑われているが、合併する海馬硬化が発作発現に関与している例もある。

B-4 発作性ジスキネジーに合併するてんかんについて

神戸市総合療育センター 小児神経科¹
神戸市立中央市民病院小児科²吉岡三恵子¹ 黒木茂一²

B

【目的】てんかんと発作性ジスキネジー(paroxysmal dyskinesia, PD)が同一個人にみられたり、同一家系内に集積する事はよく知られている。最近、乳児良性けいれん(benign infantile familial convulsion, BIFC)とPDの合併が一つの症候群として認められた。一方、これまで我々がPDとして治療してきた症例の中には、BIFC以外のてんかんを合併する症例もあり、今回、PDに合併するてんかんの病態について検討してみた。【対象及び方法】7症例(男5、女2)のPDは、Demirkiranら(1995)の分類に従うと、急激な運動開始によって引き起こされる発作性の四肢の不随意運動(paroxysmal kinesigenic dyskinesia, PKD)6例と長い運動後のPD(paroxysmal exertion-induced dyskinesia, PED)の1例。PDの発症年齢は4歳5カ月から16歳6カ月(平均10歳7カ月)。全例に家族歴、けいれんの既往歴を聴取し、脳波、頭部CT/MRI、知能、治療効果を検討した。【結果】家族歴ではPKD6例中2例に父又は母に同様のPKDあり。けいれんの既往はPKD6例中4例にみられ、内3例はBIFC。他の1例は10歳11カ月時に全身けいれんを来し、脳波で右側頭・頭頂部に棘波を認め、部分発作としてcarbamazepine(CBZ)を4年間投与。発作消失のため投薬を中止した所、1〜2週目からPKDが出現。一方、PEDの1例は生後6カ月にけいれん重積で発症したが、この時の脳波、CTには異常なし。治療により3歳以後けいれんは消失したが、局在性の脳波異常は継続し、16歳6カ月時にPEDを発症。PD発症時の脳波はPKDの2例とPEDの1例を除き4例で正常。CT/MRIは全例で異常なし。知能はPKDの1例が軽度低下(IQ60, WAIS-R)、PEDの1例で重度遅滞の他、5例で正常。治療は全例CBZを用いて有効。【考察】PDにはBIFCの他にも種々のてんかんと合併が認められ、両者の関係は深いものであることがわかった。