

学的に比較検討することで結論は出るであろう。今後検討したい。今回の投与で日中の脳波検査でも spike の波高の減少、頻度の減少、点頭てんかんの diffuse poly-spike burst などの異常波の抑制が確認できた例が数例みられた。悪化例では Lennox 症候群で夜間の GTC の誘発が1例でみられ、点頭てんかんで GTC の悪化、DZP 減量による GTC の頻度の減少、程度の軽減がみられ、使用上注意が必要であった。

まとめとして DZP 就寝前大量療法は極めて有効であり、難治の部分発作と hypsarrhythmia を脱している点頭てんかんといった難治てんかんに対し一度は試みる価値のある治療法であると考えられた。

#### 5) 発作時に全般性棘徐波を示した CPS の 1例

中野 靖子・長谷川精一 (国立療養所  
寺泊病院)

発作時に全般性棘・徐波複合を示し、臨床上也欠神発作類似の複雑部分発作を呈した症例を経験したので報告する。

症例は、49歳の男性。昭和34年(19歳)発症。昭和36年(21歳)に新潟大学脳外科を受診し、てんかんと診断され、治療が開始された。しかし発作は抑制されず、昭和61年1月20日(45歳)、当院受診し、そのまま入院となった。入院時所見では、神経学的に軽度の運動失調が見られた他は異常なかった。血液一般検査、血液生化学検査、尿検査ともに正常。知能検査は、WAIS で87と正常下限。頭部 CT では、前頭葉と側頭葉の軽度の萎縮と、左半側により強い小脳萎縮が見られた。

入院後、「持続時間が短く、臨床上是欠神発作様の意識喪失発作」と「持続時間が20秒以上で、定型的な複雑部分発作」とが確認された。欠神発作様の意識喪失発作では、やや不規則な2~3HZ 全般性鋭波・徐波複合が出現し、それとほぼ同時に、数唱が止まり、発作波型が消失するとすぐ呼名に返事をした。定型的な複雑部分発作では、前方部優位の2HZ 全般性棘・徐波複合が出現し、その後徐波の群発が続いた。臨床上是、数唱の途中で同じ数を言い、その後体をもぞもぞと動かすような自動症に移行した。

入院時、PHT、CBZ、VPA、PB、MPB が投与されていた。発作頻度は、欠神発作様の意識喪失発作が月に10回前後、定型的な複雑部分発作が月に10~15回であった。VPA と CBZ を増量し、他剤は漸減中止としたところ、欠神発作様の意識喪失発作が減少し、昭和61年5月以降は、見られなくなった。現在は、定型的な複雑部

分発作のみが月に1~2回見られるだけである。薬剤は、VPA 1400mg、CBZ 100mg、PHT 150mg が投与されている。

本症例の欠神発作様の意識喪失発作は、発症年齢、脳波所見などから典型的な欠神発作とは異っている。1954年に Niedermeyer は、発作時に3Hz 全般性棘・徐波を伴う複雑部分発作を呈した患者について報告した。我が国でも、原、森岩、山田らが、同様の症例を報告している。また Bancaud らは、前頭葉の内側皮質の電気刺激により、全般性棘・徐波を誘発し、臨床上也欠神発作に類似した意識喪失発作を引き起こしたと報告した。以上のことから、我々は、本症例で見られた欠神発作様の意識喪失発作は前頭葉起始の複雑部分発作であると考えた。

#### 6) MRI により病変部が明らかにされた部分てんかんの3例

恩田 晃・原 誠衛 (厚生連刈羽郡総合病院  
精神神経科)  
岡本浩一郎 (三之町病院放射線科)  
青木 広市 (厚生連中央総合病院  
脳外科)

てんかんの診断に MRI が有力であると認められてきているが、我々は部分てんかんが発症して受診した患者に超電導型 1.5Tesla にて MRI を行なった。

症例1：31才男。20才で発症。主に言語障害発作からはじまる複雑部分発作で、時に全般性強直間代けいれん(GTC)に移行する。抗てんかん薬投与にて発作は減少していたが、最近発作が増加したため、精査目的でMRIを行った。脳波では左前側頭に焦点がある。CT では左被殻から外包にかけた高吸収域があり、MRI で左 insula および左側頭葉に、周囲を低信号域で囲まれ、内部に高信号、低信号が不均一にみられる。海綿状血管腫の特徴的所見が認められた。

症例2：66才女。50才頃、GTC あり、4~5年間服薬して中断。65才、GTC 再発。全身違和感、不安感という前兆がある。脳波では右優位の棘波および左優位の棘波が独立してみられ、前者の出現率が高い。CT で pons に高吸収域がみられ、MRI では pons の他に、右頭頂葉の脳表近くにも、海綿状血管腫の所見が認められる。

症例3：39才男。31才で発症。胃からこみ上げるような不快感あり、口唇自動症を伴う複雑部分発作で、時に GTC に移行する。脳波では明らかな突発波なし。CT で側脳室の拡大および右側頭葉に淡い点状の高吸収域あ

り。MRI で、右側頭葉の内側面に動静脈奇形 (AVM) が認められた。AVM は nidus が signal void の集合としてみられ、流出静脈も識別できた。

まとめ：症状性部分てんかんの3例を報告した。2例は海綿状血管腫、1例は AVM で、いずれも MRI で特徴的な所見が得られた。症例1は手術により発作抑制を得ている。

#### 7) てんかんを合併した Cerebrotendinous Xanthomatosis (CTX) の1例

近藤 類・若松 延昭 (新潟大学脳研究所)  
石川 厚・湯浅 龍彦 (神経内科)  
宮武 正

Cerebrotendinous Xanthomatosis (CTX) は若年性白内障、腱黄色腫、知能低下、小脳失調、錐体路症状を主徴とする稀な遺伝性の代謝疾患である。今回、CTX の一例を経験しケノデオキシコロール酸による治療を試みたので、その経過に若干の考察を加えて報告した。症例は26歳、女性。小学校入学時より成績不良。9歳時全身性痙攣が出現。10歳時先天性白内障を指摘。14歳時手足が痙攣し物を落としたり転倒したりする発作が出現。15歳時脳波で 3Hz spike and wave complex を認め、てんかんと診断。抗てんかん薬を投与され、以後てんかん発作は消失。24歳時痙攣性歩行が出現。昭和63年6月当科初診。その後右上肢の振戦が出現し、歩行障害は増悪。血清コレステロール 44.6 $\mu$ g/ml と高値で CTX と診断した。治療目的で当科入院。

入院時、両眼白内障、両側アキレス腱軽度肥厚、知能低下、痙攣麻痺、体幹失調、姿勢反射障害、振戦、寡動症を認めた。総コレステロール、中性脂肪、 $\beta$ -リポ蛋白は正常。血清コレステロールは 31.4 $\mu$ g/ml と上昇。髄液は蛋白 49mg/ml と軽度上昇、コレステロール 1,000 ng/ml と著明に上昇。5-HIAA、HVA は 9.7ng/ml、16.5ng/ml と低下。脳波は全誘導に 2~7Hz の徐波の混入多く、過呼吸で build up 陽性。頭部 MRI で軽度小脳萎縮を認めた。ケノデオキシコロール酸 300mg 投与後、早期に寡動症が軽快し、脳波では徐波の消失を認めた。髄液中の 5-HIAA、HVA は 18.1ng/ml、26.7 ng/ml と上昇、血清、髄液中のコレステロールにも低下傾向が見られた。

CTX は現在までに外国例を含めて 100 例以上が報告されているが、白内障、黄色腫、知能低下、錐体路症状、小脳失調の頻度が高く、てんかんは約10%に合併し、寡動症を呈した例は報告されていない。CTX の代謝障害

については、肝ミトコンドリアにおける胆汁酸合成過程の26-水酸化酵素の活性低下が示されており、治療に關しては、ケノデオキシコロール酸や HMG-CoA 還元酵素阻害剤の長期投与により、神経症状の改善、黄色腫の消退、コレステロールの低下を認めた例が報告されている。CTX は現在、治療可能な疾患となっており、早期に診断し治療を開始することが重要である。本症に特徴的な臨床症状にてんかんを合併した例においては、本疾患も念頭におき慎重に診断を進める必要があると考えられた。

#### 8) Dysphasic Seizure で発症した左側頭葉 cavernous angioma — venous angioma 合併例

鈴木 泰篤 (桑名病院)  
脳神経外科

Dysphasic seizure で発症した左側頭葉の cavernous angioma (CA) と Venous angioma (VA) の稀有な合併例に手術を行ない良好な結果を得たので報告する。患者は32歳女性。3~4年前から突然相手の話す内容が理解できなくなるという発作が出現、最近頻度が増すため来院。神経学的には異常はなかったが、発作は種々の抗痙攣剤にて抵抗性であった。CT・MRI・血管撮影の所見は、CA と VA の合併を示唆し、CA は左上側頭回皮質下で Wernicke 領域のやや前方に VA の central medullary vein (CMV) は CA に隣接する形で存在した。手術：CA 前方の上側頭溝より approach した。CA 周囲の白質は黄色し、また CA は (MV) に密着して存在し、CA から CMV へ細い drainner が数本流出していた。これらを凝固切離、CA を CMV より剝離し摘出した。術中 corticogram では CA 摘出後 spike は減少した。術後経過は良好で失語症は出現せず、anticonvulsant の投与も必要なく、seizure は完全に消失した。

従来より CA と VA の診断には CT や angio が用いられてきた。VA の診断は血管撮影上、特徴的な所見を呈することから容易であったが、CA の正確な診断は必ずしも容易ではなかった。しかし、近年、CA は MRI 上特徴的な所見をとることから適確な診断を行なうことが可能となってきた。そして、てんかん患者で CT 上異常がなくても、MRI で CA が見い出されることはしばしば経験される。また、これにともない、最近では CA と VA の合併例の報告が散見される様になった。

CA に対する手術適応については一定の見解がえられ