

Ⅲ. 特 別 演 題

胃悪性リンパ腫の診断と治療

愛知県がんセンター腹部外科副院長
紀 藤 毅 先生

第17回新潟てんかん懇話会

日 時 平成7年11月18日(土)
午後3時～6時
会 場 国立療養所西新潟中央病院
教育研修棟講堂(2F)

I. 一 般 演 題

1) Paroxysmal Kinesigenic Choreoathetosis の臨床経過について

細木 俊宏・笹川 睦男
和知 学・金沢 治 (西新潟中央病院)
来生 陽子・長谷川精一 (てんかんセンター)
金沢 隆夫 (笠松病院)
梶 鎮夫 (白根緑ヶ丘病院)

Paroxysmal kinesigenic choreoathetosis は急激な随意運動の開始によって誘発され、5分以下の短い突発性の舞蹈病アテトーゼまたはジストニーを呈する疾患である。てんかん類縁疾患と考えられているが、その原因は未解明である。今回本症と考えられる7例を報告し、文献的考察を行った。

1. 性別：男性4例，女性3例
2. 家族内発症を認めるものは3例，孤発例4例
3. 発症年齢：5歳～13歳
4. 発作の誘因として，随意運動の開始や精神的緊張が考えられ，7例中動作開始時の発作が3例，動作中が4例であった。
5. 共通する発作像としては，片側性の上下肢にみられる筋緊張の異常であり，患者は突然，手足が「突っ張る」，「動かなくなる」，「思うようにならない」等と表現していた。入院後発作が観察された3例では，発作時にジストニーあるいは舞蹈病性アテトーシスが認められた。発作時脳波同時期録上で発作波は認められなかった。下肢から始まるのが3例，上下肢ほぼ同時あるいは，はっきりしないものが4例であった。また，時々，不随意運動は認められずに，異常な感覚の出現だけで終わる，小

さな発作が2例で，筋緊張異常と伴に偏頭痛様の症状が1例でみられた。全症例で発作間，意識は清明であった。

6. 持続時間：数秒～1分

7. 発作の最大頻度は1日に10回以上が3例，その他の症例では，治療により症状改善したため，最大頻度の評価はできなかった。

8. 前例で発作後は正常に戻り，てんかん発作後の症状を呈する症例はなかった。

9. フェニトイン，フェノバルビタール，カルバマゼピンの少量投与が有効であった。

PKC はまれな疾患であるが，多くの報告で示されているように抗てんかん薬が低い血中レベルでも有効であり，その臨床特徴を踏まえ，治療に当たる必要がある。我々の症例の中にも幾つかの医療機関を受診した症例もあり，その疾患単位の存在がもっと多くから認識され，さらに原因が究明されることが望まれる。

2) 左側脳室三角部の著明な拡大を伴った左側頭葉焦点の1例 —硬膜下電極による functional mapping の有用性—

福多 真史・亀山 茂樹
本田 吉穂・山崎 英俊
川口 正・田村 彰 (新潟大学)
鈴木 健司・田中 隆一 (脳神経外科)

左側脳室三角部の著明な拡大を伴った左側頭葉焦点の例で，硬膜下電極留置による焦点の同定，皮質刺激による言語野の同定が有用であったので報告する。

症例は36歳男性。5歳より全身痙攣，10歳からは複雑部分発作も加わるようになり，他施設で抗けいれん剤の投与を受けていた。28歳時に一時発作が消失し，抗けいれん剤の減量を行ったが，その後発作が再発し，難治性となったため外科的治療目的にて当科入院となる。発作は週1回程度で亡いようは ascending gastric sensation を伴う単純部分発作，automatism を伴う複雑部分発作，2次性全身けいれんであった。CT，MRI で左側脳室三角部の著明な拡大があり，左側頭葉脳実質は非薄化していた。脳槽シンチでは拡大した脳室への reflux は認められなかった。SPECT では同部位に RI 欠損が認められたが，脳実質内の hypo，hyperperfusion は確認できなかった。またアミタールテストでは左側が優位半球であることが確認された。脳波は T5 に interictal spike が頻発していた。左側頭部，頭頂部硬膜下に 32Ch，20Ch の grid 電極と 8Ch の strip 電極を留置し，術後ビデ

オ脳波モニタリングにて5回の発作時脳波を記録し、左下、中側頭回に焦点を確認し、また皮質刺激による functional mapping にて焦点と離れた上側頭回に言語野が存在することを確認した。再度開頭し、菲薄化した左下中側頭回の焦点を含む4cm四方の corticectomy を行った。また言語野は拡大した脳室により通常よりかなり頭頂部に偏位していた。術後失語症等の合併症は認められず、発作は月1回程度の複雑部分発作のみとなり改善した。

3) 多彩な随伴症状を示した欠伸発作の男児例

東條 恵 (新潟県はまぐみ
小児療育センター)
小児科

今回、多彩な随伴症状を伴った複雑欠伸発作の1例を報告した。特徴として、意識レベルは消失までに至らないことがあること、随伴症状として頭部中心のミオクロニーが最多で、その次に上肢をまさぐるような動きが多く、時に稀に口笛を吹く、ぶつぶつ話しをすること、が見られた。これらの多彩な随伴症状は過換気による誘発発作で観察でき、同一日、同一時間帯で見られた。文献的には、意識レベルは完全消失に至らない欠伸も知られ、かつ純粋小発作といわれるものも多くの例に大なり小なりの自動症を伴うことが知られている。しかし本例では発作毎に随伴症状が変わっておりてんかん性異常波の拡がりも異なっていることを示しており、興味深い症例であった。

症例は10歳5か月の男児。現病歴としては昨年11月より発作出現。今年1月某病院受診。日に2から3回、びくつきながらボーとする発作があった。本人がわかる時もあるとのことであった。2月より SV 400 mg/日より開始し、その後 SV 600 mg/日へ増量し、かつ3月より CBZ 併用 400 mg/日を併用したが、発作が持続。6月に当センターを受診した。外来にて過換気で誘発される10秒から20秒持続する前記の発作を認めた。Epilepsy (complex absence) をまず挙げ、鑑別診断として myoclonic absence, CPS を挙げた。CT, MRI は正

常範囲であった。発作時脳波は主体が 2.5 Hz のび慢性棘徐波で発作時脳波表面筋電図同時記録よりミオクロニー様動きに一致した異常波は確認できなく、myoclonic absence ではなかった。発作は突然に終了し、発作後の昏迷等なく、発作終了後の脳波の徐波化等、変化はなかった。また発作間歇期には局所性の棘波等異常波はなかった。これらより最終診断として複雑欠伸とした。その後 SV 1,200 mg/日 (34.3 mg/kg) で完全コントロールが得られている。

4) 当科における BCECT の臨床的検討

池田佐和子・渡辺 徹
佐藤 雅久・阿部 時也
今田 研生・中山 正成 (新潟市民病院)
小田 良彦 (小児科)

今回我々は当科通院中の BCECT 例の臨床的、脳波学的検討を行ったので報告する。

【対象及び方法】対象は1980年7月より1995年7月までに新潟市民病院を受診し BCECT と診断した43例において発症年齢、発作型、発作消失までの期間、抗けいれん剤、RD について検討した。

【結果】発症年齢、発作消失年齢、RD 消失年齢等は従来の報告とはほぼ同様の結果であった。多くはカルバマゼピン投与により発作抑制が得られたが発作が数年遷延する症例も認められた。3年以上発作が抑制され、かつ RD が消失している23例において、全経過中 RD が最も高頻度、高振幅であった脳波を RDmax としてその RDmax と臨床経過との関係を検討したところ RDmax は発作持続期間を推測する因子になり得ると考えられた。

II. 特別講演

熱性けいれんと小児てんかん

川崎医科大学附属川崎病院長

川崎医科大学小児科教授

梶谷 喬先生