
 学 会 記 事

第7回新潟てんかん懇話会

期 日 昭和60年11月16日(土)

場 所 有壬記念館

1. 痙攣発作と多彩な精神症状を呈した
Chorea-acanthocytosis の一例長谷川まこと・内藤 明彦 (新潟大学精神科)
有田 忠司・宮村 友子塚田 浩治 (新潟大学医療短
期大学部)梶 鎮夫 (国立療養所寺泊
病院)

1967年に Estes ら、さらに翌年に Levine らが New England 出身の一家系に有棘赤血球症と多彩な神経症状の出現を認め記載した。それが chorea-acanthocytosis (以下 C-A) の最初の報告であり、以来、内外で C-A の症例報告が続いているが、我々は今回、痙攣発作で初発し、多彩な精神神経症状を呈し、次第に痴呆化傾向を示している症例を経験したので報告した。

症例は45歳の女性である。両親はいとこ結婚で、父親は晩年うつ状態で精神病院に入院したことがある。31歳全般性強直間代発作で初発した。その後些細な事で泣いたり、自殺企図があったりした。痙攣発作が繰り返して起きたため、新大病院神経内科に入院した。入院中、病棟内を無目的に徘徊したり、攻撃的に物を投げたり、わざとらしくバタンと倒れたりした。当初の脳波記録で前頭部優位にデルタ波が群発しており、脳腫瘍などの脳器質疾患を除外診断するために種々の検査を施行したが、特に異常は認めなかった。てんかん、或いはてんかん精神病が疑われて新大病院精神科に転科した。その頃、口唇に自咬傷がみられた。また一過性に上下肢に舞踏病様の不随意運動が出現した。転科後、精神神経症状は一時安定し退院したが、35歳で全般性の強直発作重積状態で緊急入院となった。その後、火が見える幻視、体が熱くなるという体感幻覚、罪業・関係妄想などが出現した。感情易変的で、演技的な態度も目立った。

以後、時に舌ジスキネジア、頸・軀幹の舞踏病様運動、下肢のアテトーゼなどの不随意運動が出現した。精神症状も目まぐるしく変化し、寡黙減動状態から急に多弁になったり、他患に物を投げたりした。全般性の痙攣

発作や失立発作も認めた。自咬や、額を柱に打ちつける自傷行為も認められた。症状は一進一退で、入院、退院を繰り返したが、全体としては悪化進行していく印象であった。38歳で M 病院に転院となったが、40歳頃から歩行の不安定、言語不明瞭化、強迫泣、流涎、水鳥様嚙下現象などがみられるようになってきた。不随意運動も持続的になった。知的活動面でも全般的な緩慢化、不活発化が強まり、痴呆症状があるとみなされた。その痴呆は Alzheimer 病などの皮質性痴呆と異なり、皮質下痴呆の概念にあてはまるものと考えられた。

42歳時に末梢血中に棘赤血球が確認され、最終的に C-A の診断がなされた。頭部 CT では両側尾状核の萎縮を示唆する所見がみられた。

2. 頭部 CT 検査時に経験した contrast
media-associated seizure恩田 清・渡辺 明良 (新潟大学脳研究所)
武田 憲夫・田中 隆一 (脳神経外科)

頭部 CT 検査において造影剤投与中または直後に痙攣発作を見ることがある。1977年 Lozito は5例の転移性脳腫瘍患者に生じた痙攣発作が造影剤により誘発された可能性を指摘した。今日この痙攣発作は“contrast media-associated seizure”として一般に認識されつつある。

我々は昭和51年2月より昭和60年3月までに頭部 CE-CT 検査を12,479件を施行した。疾患別内訳はグリオーマ:2,381, 転移性脳腫瘍:853, 他の頭蓋内腫瘍:2,439, 脳血管障害:2,729, てんかん:903, その他:3,174, である。この内 CE-CT 実施中または直後に痙攣発作が生じた件数は5例, 10回(0.08%)であり、悪性グリオーマ2例3回, 転移性脳腫瘍2例5回, 脈管内皮腫1例2回であった。この5例は5~16回目の CE-CT で初めて痙攣発作を起こし、その後の検査でも時に同様の発作を見る例が殆どであった。

Contrast media-associated seizure については Lozito (1977), Scott (1980), Pagani (1983, 1984) の報告があり、特徴として ① 転移性脳腫瘍, グリオーマで頻度が高い, ② 過去に前記疾患により又は造影剤投与により痙攣発作を起こした, 腫瘍に対し治療が施された, 等が risk factor になる。③ 造影剤の量, 種類, 及び CT 像等は関係が少ない。④ diphenylhydantoin では予防ができず, diazepam が有効である, などが挙げられている。我々の経験でも同様の傾向があるように感じられたが、今回の調査では初回の CE-CT 検

査で痙攣が誘発された症例はなく、過去の報告とやや異なるようにも思われ、また成因を考える上でも注目すべき点かもしれないと考えている。またこうした例では造影剤により常に痙攣が誘発される訳ではなく、この点でも興味を持たれた。

3. 発作の症状として、視覚失認様症状をも呈した症候性てんかんの一例

岸田 興治・小林 啓志 (信楽園病院 脳神経外科)
皆川 信 (同 神経内科)
堀川 楊・野田 恒彦 (同 神経内科)

左半身の強直間代発作を呈し、それに伴って出現した左半側空間失認、視覚失認、半盲など右頭頂葉症状が遷延し、1カ月後後遺症を残さず治癒した特異な1例を経験した。

症例(03-3178-5) 57才、女性。

既往歴: 47才、糖尿病に気づかれ、56才から経口糖尿病剤で加療されコントロール良好。

現病歴: S 59年に12月からS 60年2月にかけて、風景が白っぽく見え、よく分る道を誤ることがあったと、今回の発作後、想い出している。

S 60年9月6日、内科外来受診時呆然とし、不安を訴える。9月13日、立位、坐位で左へ倒れる。左下肢のふるえに気づく。9月17日意識減損を伴って、頭・体が左へ回転する発作が頻発。この時、左半盲、左半側空間失認、左麻痺があわせて出だし、入院。

EEGで右頭頂葉を中心に棘波が頻発。CT像では、軽いびまん性のcontrast enhancementが同部にあった。脳梗塞による二次性複雑部分発作を考え、Urokinaseの点滴静注と、DPH、PBの経口投与を開始した。

9月20日より左半身に強直間代発作が頻発し、左片麻痺、半盲、空間失認が持続性となった。9月23日発作重積となり、Diazepamの持続点滴、副腎皮質ステロイドを併用し、発作は消失した。左片麻痺と頭頂葉症状はその後遷延したが、予期に反し、CT上、低吸収域はついに現れず、9月24日以後は、皮質の軽度のcontrast enhancementも消失した。描画時、左半分が完全に欠け、構成行為も拙劣であった。

10月5、6日、人が立っている、点滴の水が飛び散るなどの幻覚があり、もうろう状態となった。

10月8日、急に意識が清明となり、発症以後、それ以前の記憶はほとんど欠落していた。軽い構成障害をみとめたが、左半側空間失認も半盲も消失した。10月18日に

はまだ右前方に散在していた棘波も11月上旬には全く消失し、臨床的にはほぼ正常化した。

複雑部分発作に伴って出現し、約20日間にわたり遷延したこの頭頂葉症状は、脳血管写、脳シンチ、CTスキャンなどから、脳梗塞やその他の病変による巣症状とは考え難い。59年12月より一過性に視覚、地誌的障害をみたことから、右頭頂葉皮質に小さい脳梗塞があった可能性はある。それを焦点とした症候性てんかん後のToddの麻痺に類する機能障害が遷延したのか、頭頂葉症状それ自体も持続性部分発作の症状として把えることは出来ないのか。諸兄の御教示を願いたい。

4. Atypical benign partial epilepsy of children (J. Aicardi) の2例

笹川 陸男・長谷川精一 (国立療養所 寺泊病院)

小児に見られる部分てんかんのうち、シルビウス発作と脳波上C、mTに焦点を示し、予後良好なてんかんとして、Benign epilepsy of children with centrotemporal foci (BECCT)が知られている。この一群のなかで、必ずしもbenignでなく、一時期、難治経過を辿り、シルビウス発作に全汎発作を合併するという点で非定型の一群があり、これをAicardiは、Atypical benign partial epilepsy of childhood (ABPEC)と呼んだ。

今回非定型像を示す2症例を経験したので報告する。

症例1: 8歳男子。熱性けいれんの家族歴あり。軽度の精神発達と言語発達の遅延を認めた。IQ 72(鈴木ービネー)。4歳10ヶ月、シルビウス発作が初発し、5歳より治療開始。シルビウス発作はまもなく消失したが、非定型欠神発作が頻発した。レンノックス症候群と診断され、多剤併用となり、その副作用のため眠気が強くて日常生活に支障を来していた。昭和60年7月、発作の抑制と薬剤の調整の為、当院に入院。6種類の抗てんかん薬をVPA、PHTの2剤まで整理して、発作が消失し、副作用もなくなったので、退院となった。

症例2: 7歳女子。熱性けいれんの家族歴あり。言語発達軽度遅延。3歳6ヶ月、全身性のけいれん発作初発し、すぐに治療が開始された。3歳8ヶ月シルビウス発作が1~3回/週の頻度で出現。4歳になると、この発作は消失したが、全身性のけいれん発作は抑制されずに1~2/年の頻度で起こっていた。睡眠脳波で高度の異常が見られたためか多剤併用となり、授業中眠ってばかりいた。昭和60年7月、薬剤の調整を目的に当院入院となっ