

## 学術情報

## 第15回東京てんかんフォーラム

日時 平成11年11月26日(金) 18:00~20:00  
場所 東京女子医科大学 臨床講堂第2  
共催 東京てんかんフォーラム・協和醗酵工業(株)

## 開会の挨拶

(脳神経センター神経内科) 岩田 誠

## 一般演題

## 1. 笑い発作を呈した視床下部過誤腫の1例

(小児科) 舟塚 真・曾根久美子・石井かやの・  
柳垣 繁・小国弘量・大澤真木子

## 2. 硬膜下電極を用い補助運動野から準備電位を記録した1例

(1 東女医大脳神経センター脳神経外科, 2 同 臨床検査, 3 京大・医・附属病院脳病態生理学)  
平澤研一<sup>1</sup>・山根文孝<sup>1</sup>・堀 智勝<sup>1</sup>・  
池田昭夫<sup>3</sup>・蒲原由美子<sup>2</sup>・五十嵐裕子<sup>2</sup>・福内智子<sup>2</sup>

## 3. 長期フェニトイン服用による小脳変性症

(脳神経センター神経内科) 大沢 裕・柴垣泰郎・大澤美貴雄・  
内山真一郎・岩田 誠

## 特別講演

## 側頭葉てんかんの外科治療

(脳神経センター脳神経外科) 堀 智勝

## 笑い発作を呈した視床下部過誤腫の1例

(東女医大小児科) 舟塚 真・  
曾根久美子・石井かやの・柳垣 繁・  
林 北見・小国弘量・大澤真木子

〔背景〕笑い発作を呈し、視床下部過誤腫が明らかになった1例を経験したので報告する。

〔症例〕4歳3カ月の男児。母に熱性けいれんの家族歴があり、既往歴に特記すべきことはない。生後2日目より発作性に笑うことがあった。約1分間継続し、意識は保たれているが、返答不能であり、発作回数は1日10回以上で、乳児期の方が多かった。精査目的で当科に入院した。

〔入院時現症〕全身状態は良好で、神経学的所見はすべて正常であった。明らかな問題行動や精神症状はなかった。外表奇形はなく、性早熟症や尿崩症もなかった。

〔検査所見〕血液、尿検査はすべて正常で、ホルモンの検査も正常であった。髄液検査に異常所見はない。IQ=114。画像検査では頭部MRIで視床下部にT1強

調画像でiso, T2強調画像でややhigh intensityな円形腫瘍を認め、視床下部過誤腫と診断した。非発作時のSPECT所見には異常を認めなかった。脳波検査では覚醒、睡眠時脳波とも1~3Hzの全般性棘徐波が認められ、一部左前頭部が優位であった。発作時脳波では笑い発作に一致して、はじめ無変化、その後全般性棘徐波の群発が記録された。

〔臨床経過〕バルプロ酸Naより治療を開始した。笑い発作の頻度が漸増し、二次性全般化発作を認めたため、クロナゼバム(CZP)との置換を試みた。しかしCZP増量後複雑部分発作が出現し、カルバマゼピン(CBZ)を併用したが、その後再び全般化発作と新たに脱力発作が出現したため、現在CZP単剤で経過観察中である。

〔考察〕笑い発作には、視床下部、前頭葉および側頭葉起源のものが知られているが、本症例の発作は、視床下部起源のものの特徴をよく示す。視床下部過誤腫を伴う笑い発作の治療に関して、最近の報告をまとめると、内科的治療に関しては無効との報告が多い。外

科的治療に関しては、腫瘍切除術、放射線治療ともに局所の治療により難治な笑い発作が消失したという報告が多く、今後試みられるべき治療法であると思われる。

### 硬膜下電極により Supplementary Motor Area における Movement-Related Potential を記録した 1 例

(<sup>1</sup> 東女医大脳神経センター脳神経外科,

<sup>2</sup> 京都大学脳病態生理学講座 臨床脳生理学分野)

平澤研一<sup>1</sup>・池田昭夫<sup>2</sup>・山根文孝<sup>1</sup>・堀 智勝<sup>1</sup>

〔症例および現病歴〕24歳男性。12歳時に左手のこわばりで発症し、CT、MRIでrt. medial prefrontalにcystic lesionを指摘された。以後、年に約10回の発作がみられ、近医で投薬および年に1回のMRIでフォローされてきた。1999年8月、当科に紹介され入院となる。

〔発作型〕まず左側の口腔内がしびれ、ついで左上肢がtonic postureをとる。肢位は一定せず、眼球、頭位の変位はみられない。発作中の発語は不能で、意識障害は来さない。

〔画像所見〕CT、MRIで上前頭回後端部で内側面に接するように約2.5cmのcystic lesionがみられる。12歳時と比べ、やや増大している。

〔入院後経過〕9月24日、硬膜下電極留置術を施行し、翌週より同電極を用いたvideo EEG monitoring, cortical stimulationによるmapping, さらに舌および指、足運動に対するMRPの記録を行った。本症例ではstimulationで容易に発作を起こし、詳細なmappingは困難だったが、MRPによりSMA-properにおける舌、指、足のおよその部位が同定できた。またSEPで中心溝を同定した。これらをもとに10月15日、lesionectomyを施行し、cystと思われた部位は実質性の腫瘍であり、全摘出することができた。病理診断はfibrillary astrocytomaであった。術後の神経脱落症状はなく、また今日まで発作はみられていない。

〔結語〕硬膜下電極を用いたMRPはSMAのfunctional mappingに有用であり、同部位のより安全な手術に寄与することができると考えられた。

### 長期フェニトイン服用による小脳変性症

(東女医大脳神経センター神経内科)

大沢 裕・柴垣泰郎・西澤悦子・

大澤美貴雄・内山真一郎・岩田 誠

33歳女性、家族に神経疾患はなく、出生発育は正常であった。15歳時強直間代性痙攣が発症し当科を受診した。脳波上、頭頂部に棘徐波が散発し、フェニトイン100mg/日投与を開始したが、17歳左半身の痙攣が頻発したため、200mg/日に増量した。以後、血中濃度は4.2~12.2μg/mlで、左半身の痙攣が年に1回程度となった。25歳からは、フェニトインの服薬は継続していたが、外来に通院しなくなった。26歳(1990年2月)、歩行時のふらつきが出現し、4月伝い歩き、6月つかまり歩きと徐々に増悪したが、フェニトインの急性中毒症状はなかった。33歳(1997年3月)、当科を再診し精査入院した。高次機能障害はなく、中等度の軀幹失調があり、上肢では軽度、下肢では重度の肢節失調を認め、失立失歩であった。フェニトイン血中濃度は13.4μg/mlで、脳波上、右頭頂部に棘波が散発していた。頭部MRI上、小脳萎縮(皮質>髄質、半球>虫部、下面>上面)、<sup>123</sup>I-IMP SPECTでは、著明な小脳血流低下が認められた。遺伝性脊髄小脳変性症の遺伝子解析は陰性で、甲状腺機能は正常、血中VB6、VB12、葉酸は正常範囲内で、血清抗Hu抗体は陰性だった。フェニトイン服薬を中止し、プリミドンに変更した。

本例は、小脳症状出現時のフェニトイン血中濃度は不明だが、急性中毒症状を呈さずに、特徴的な小脳萎縮を来したフェニトイン誘発小脳変性症と考えられた。フェニトイン長期服用患者では、その血中濃度のほか、小脳症状の有無と、小脳の画像所見の経時的な検討が必要と考えられた。