

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

(¹ 東女医大脳神経センター脳神経外科,

² 京都大学脳病態生理学講座 臨床脳生理学分野)

平澤研一¹・池田昭夫²・山根文孝¹・堀 智勝¹

〔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)、¹²³I-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。