

## 第16回東京てんかんフォーラム

日 時：平成12年7月7日（金）18:00～20:00  
場 所：東京女子医科大学 第1臨床講堂

開会の挨拶

川上順子（第一生理学）

一般演題

1. 長年にわたり精神科疾患と鑑別が困難であった両側運動性自動症を呈した1例

（小児科、\*いまいづみ小児科）道津裕季・小国弘量・勝盛 宏・永木 茂・  
大澤真木子・今泉友一\*・福山幸夫\*

2. ドモイン酸注入によるラットてんかん実験モデルの作製

（脳神経外科、\*第一生理学）壳野智之・山根文孝・王 正傑・久保長生・  
林 基弘・神山暢夫\*・川上順子\*・堀 智勝

3. 限局性ミオクロースを認めた低ナトリウム血症

（神経内科）近藤裕美・遠井素乃・橋本しをり・  
竹内 恵・大澤美貴雄・内山真一郎・岩田 誠

4. てんかんで発症した脳腫瘍におけるfunctional mapping

—補足運動野腫瘍3例とBroca野腫瘍2例—

（脳神経外科）平澤研一・山根文孝・村垣善浩・堀 智勝

特別講演

前頭葉由来の特異な発作時運動微候—補足運動野発作とfocal inhibitory seizureについて—

（京都大学大学院医学研究科臨床神経学）池田昭夫  
共催 東京てんかんフォーラム  
協和発酵工業（株）

**1. 長年にわたり精神科疾患と鑑別が困難であった両側運動性自動症を呈した1例**

（小児科、\*いまいづみ小児科）道津裕季・  
小国弘量・勝盛 宏・永木 茂・  
大澤真木子・今泉友一\*・福山幸夫\*

〔はじめに〕てんかんの診断過程では、実際にはてんかんである患者をてんかんでないと診断する危険性があるが、これは前頭葉性の自動症でその頻度が多いといわれている。我々は長年にわたり疑似発作との鑑別が困難であった両側運動性自動症を呈した1例を経験したので、報告する。

〔症例提示〕24歳男性、家族歴・既往歴に特記すべきことはない。4歳時、睡眠中に急にうつ伏せになって眼球上転させ、もがくように手足をバタバタさせる発作が出現した。徐々にその頻度が増加したため、6歳時近医を受診し、脳波に異常なく「夜驚症」の診断でジ

アゼパムの内服を開始した。7歳時より発作が悪化し、覚醒時にもみられるようになり、同院を再診した。脳波上は異常（-）でニトラゼパムを併用して発作頻度が減少したが、発作はときに4～5回/日と群発傾向を示した。ときどき怠薬があるものの、発作頻度不变のため、9歳頃より通院・内服とも中止した。17歳時、両足のしびれ感、不眠を訴え、同院を再診した。「強迫神経症」の診断で、カルバマゼピン、その他の向精神薬の投薬を受けていた。この年の夏、自殺念慮がみられたため、同院に入院した。入院中施行した脳波検査では、左前頭極部・中心部・側頭前部にかけて微小棘波を認めた。20歳頃より既視感が出現し、飲酒するようになった。22歳時、飲酒中に暴れ、某県立精神医療センターに措置入院した。以前より患者は自分の病状について気にかけていたが、てんかん協会のことを知り、今回当科精査入院となった。

〔入院経過〕入院後、24時間脳波・ビデオ同時モニタリングを行った。発作時症状は、持続時間は30~40秒、仰向けで寝ていたが、急に叫び声をあげてうつ伏せになり、腰を左右に振りながらもがいでいる、といった様子であり、発作当初と変わらなかった。発作時脳波では、発作アーチファクトが発作とともに脳波全体を覆い、判読不能であった。発作6秒前に7Hzの律動性θ波が、左前頭側頭部にみられ、また発作後脳波では、左側頭部に徐波が連続して認められた。発作間歇期脳波では、明らかな棘波・棘徐波・徐波が、左前頭・側頭部に散見された。以上より、発作に先行する脳波変化、発作後徐波の存在、臨床発作症状、発作間歇期脳波から、前頭葉性の運動性自動症が考えられた。

## 2. ドモイン酸注入によるラットてんかん実験モデルの作製

(脳神経外科, \*第一生理学)

壳野智之・山根文孝・王 正傑・  
久保長生・林 基弘・神山暢夫\*・  
川上順子\*・堀 智勝

〔はじめに〕DA (domoic acid) とは、分子量311.34のexcitatory neurotoxicityを持つ興奮性アミノ酸の一つであり、KA (kainic acid) typeのグルタミン酸受容体に利用するとされている。ラット側頭葉てんかんモデルでの観察点はまず、行動上の痙攣誘発であり、また脳波上の痙攣発作誘発作用、病理組織学的変化、海馬CA3錐体細胞と扁桃核の神経変性とした。

〔方法〕Wister rat 雄12匹(275~415g)に対し、ネンブタール麻酔下にDA 0.08~0.8μgをrat brain atlas (Paxinos'86)に従い左扁桃核に注入した。その後、急性期の行動観察、2週間の経過観察、病理組織学的検討を行った。

〔結果〕DA 0.75pg/kgで急性期痙攣発作を認め、その後の生存を確認した。この濃度を至適痙攣誘発濃度とし、4例中4例のラットで側頭葉てんかん類似の発作を認めた(RACINEのclass 5まで到達)。病理学的に海馬CA3、扁桃核に細胞変性を認めた。

〔展望〕今後の課題として、現在進行中の実験は、覚醒下経カニューレ急性期実験において電気生理学的モニタリングの併用を行っている。また、ガンマナイフを用いた実験も立ち上げて行く予定である。

## 3. 限局性ミオクローヌスを認めた低ナトリウム血症

(神経内科)

近藤裕美・

遠井素乃・橋本しをり・竹内 恵・

大澤美貴雄・内山真一郎・岩田 誠

症例は60歳男性。1999年9月頃より母親との同居がストレスとなり、一日約5l程度に飲水が増加した。11月頃より、怒りっぽくなり、右顔面が一瞬ひきつれるような不随意運動を同僚に指摘されるようになつた。2000年1月、右上肢がピクツキ、食事中に茶碗を落とすことが4回あった。4月中旬より右顔面のひきつれの頻度が増加した。5月10日、仕事中、突然、強直間代性けいれんが出現して意識消失し椅子から後方に転落した。約10分後、救急車の車内で徐々に意識は改善したが不穏状態が持続し当科に緊急入院した。入院時、全身性けいれんは消失していたが、右顔面、右上下肢に持続時間2~3分のミオクローヌス発作が意識低下とともに断続的に認められた。血清ナトリウムが115mEq/lと高度に低下し、脳波上、基礎波は全汎性の不規則、低振幅slow αを主体とし、時に前頭部優位に高振幅δ~θ徐波群発が同期性に突発的に出現していた。頭部MRI上、T2強調画像で左尾状核、被殻に高信号域が認められた。低ナトリウム血症に伴うけいれん発作、意識障害と診断し、水制限を施行した。意識レベルは速やかに改善し、ミオクローヌス発作も血清ナトリウムの改善に伴い減少した。しかし、一時飲水量が増加し、再び血清ナトリウムが114mEq/lまで低下し、ミオクローヌス発作も増加した。再度、水制限を強化し、血清ナトリウムは徐々に正常化し、それに伴いミオクローヌス発作は消失した。症状軽快後、脳波上、徐波群発が消失し、頭部MRI上、異常信号域も縮小・消褪した。

低ナトリウム性血症では、血漿浸透圧の低下により血管内の水分が細胞外腔に移動し、低浸透圧性脳浮腫を惹起し、臨床上脳症を呈するとされる。本例の特徴は、飲水量の増加により低ナトリウム血症をきたし、右上肢asterixis、右顔面、時に右上肢に及ぶミオクローヌス発作、右半身のけいれんが認められ、ナトリウム値の補正とともに消失したことである。責任病巣として考えられる左大脳皮質運動野には、MRI、SPECT上、病変は認められなかつたが、同側の基底核に病変を認め、臨床像と並行した。この基底核病変が大脳皮質運動野に機能的に影響を及ぼし、限局性ミオクローヌスが惹起された可能性が推察される。本例のような限局性ミオクローヌス発作を呈した低ナトリウム血症の報告は、検索した限りでは見当たらず、興味ある症例と思われ報告した。

## 4. てんかんで発症した脳腫瘍におけるfunctional