

第23回島根てんかん研究会

日 時：平成21年6月26日（金） 18：30～20：30

会 場：ホテル武志山荘 3F 八雲の間

1. 発作時ビデオ脳波同時記録にててんかんと診断できた2ヶ月の乳児例

島根大学医学部附属病院小児科

小池 大輔, 美根 潤, 岸 和子

山口 清次

松江赤十字病院小児科

瀬島 斉

【症例】2ヶ月女児

【主訴】けいれん

【周産期歴】異常なし

【現病歴】生後2週頃より、1日10回程度ボーっとし眼球左偏位、四肢硬直伸展する症状が出現した。前医の発作間欠期脳波、頭部MRI検査で異常を認めず、当科紹介となった。

【入院時所見】身体所見では神経学的異常を認めなかった。血液生化学スクリーニング検査、頭部CT、MRIでも異常を認めなかった。

【入院後の経過】入院後長時間脳波測定を行い、2回の発作を捉える事が出来た。発作症状は突然四肢を左右対称性に10秒程度硬直させる強直発作であった。脳波上は全般性に基礎波が減衰し、その後徐々に背景波が回復した。病歴からは部分てんかんが疑われたが、ビデオ脳波同時記録より全般てんかんと診断し治療を開始できた。

【考察】発作時ビデオ脳波同時記録はてんかんの診断、発作型、治療方針の決定に有用であり、診断困難例には積極的に検査を行う必要があると考えた。

2. 二峰性の臨床経過を示した薬疹の1例

島根大学医学部脳神経外科

小割健太郎, 杉本 圭司, 高田 大慶

大洲 光裕, 永井 秀政, 秋山 恭彦

抗てんかん薬は、時に Stevens-Johnson syndrome などの重篤な副作用が出現し、治療薬の選択に難渋することがある。今回、我々はフェニトインが被疑薬と考えられ、長期的に二峰性の臨床経過を示した薬疹の1例を経験した。症例は58歳の女性で、既往に乳癌、SLE およびヨード系造影剤のアレルギーがある。左中心後回に

約1.5 cm 大の乳癌の脳転移を認め、全摘出した。術後7日頃に一過性の右上肢脱力発作と構音障害、意識障害が出現し、最終的に症候性の複雑部分発作と診断し、フェニトイン投与を開始した。しかし投与2日目に皮疹、発熱、肝機能障害、白血球増多などの症状が出現し、経過からフェニトインの副作用と思われたので被疑薬を中止し、フェノバルビタール200 mg/day とカルバマゼピン400 mg/day で発作をコントロールした。

その後、皮疹や多臓器障害は二峰性の長期臨床経過を示した。近年、DIHS (Drug induced hypersensitive syndrome) という概念が確立され、皮疹に多臓器障害を合併する場合にはヘルペス6型をはじめとするウイルスの再活性化が関与していると報告され、薬疹におけるTopicsの一つとされる。今回、提示した症例もDIHSと思われ、てんかんの薬物治療に重要な情報と思われたので報告する。

3. てんかんで発症した海綿状血管腫に対する2手術例—海綿状血管腫に対するgyrectomyについての検討—

島根県立中央病院脳神経外科

白水 洋史, 井川 房夫, 大林 直彦*

浜崎 理, 黒川 泰玄, 一ノ瀬信彦

*松江赤十字病院脳神経外科

てんかんで発症したテント上海綿状血管腫 (CA) に対する外科治療として、病変切除のみならず、周囲のヘモジデリン沈着部や脳組織を切除することが良好な発作転帰につながるとされている。今回我々は、CA に対し術中脳波を併用し、脳回単位での切除を行った2例を経験したので報告する。

【症例1】37歳右利きの男性。右中心溝最下部にCAを認め、舌、口角のしびれから、構音障害をきたす発作症状を呈した。

【症例2】52歳右利きの女性。右頭頂葉楔前部にCAを認めた。何となく身体がおかしいという発作症状であった。ともに術前画像検査による詳細な解剖学的位置検診と、術中脳波を参考に周囲脳回ごとCAを摘出した。症例1は術後数日間の一過性の構音障害をきたしたが、と

もに永続的な神経障害をきたすことなく経過した。また、両者とも術後より発作は消失した。詳細な術前評価と、術中脳波の併用で、脳回単位のCA切除術が可能であった。

4. ACTH少量週1回長期投与が奏功した21トリソミーのWest症候群女児例

松江赤十字病院小児科

瀬島 斉, 中嶋 滋記*, 東本 和紀
遠藤 充, 堀江 昭好, 斎藤 恭子
安田 謙二*

*島根大学医学部小児科

発症から治療開始まで5ヵ月間要したダウン症候群(DS)に伴うWest症候群(WS)に対し、ACTH少量週1回長期投与が奏功した女児例を経験した。

症例は1歳1ヵ月、女児。新生児期に特異顔貌、鎖肛(6ヵ月時、根治術)、先天性心疾患(VSD, ASD, PDA; 1ヵ月時、心内修復術)を認め、染色体検査でDSと診断。生後8ヵ月、頭をカクンとする點頭発作を認めるようになり、近医で、生理的ミオクローヌスとして経過観察。症状続き、発達も停止。1歳1ヵ月時に紹介。無表情で視線合わず、點頭発作、脳波でヒプスアリスミアを認めWSと診断。ACTH 0.012 mg/kg/回12日間連日投与で発作消失、脳波上全般性多棘徐波残存。外来でACTH同量週1回投与を4ヵ月間続け、脳波正常化、表情回復し、発作寛解も持続。

DSに伴うWSは、一般的には発作予後良好な場合が多いが、本例のように治療開始が遅れると難治化する例が多い。難治化リスクの高い症例では、ACTH少量週1回長期投与も選択肢の一つとなり得る。

【特別講演】

「てんかん外科 —私の経験—」

鹿児島大学脳神経外科教授 有田 和徳 先生

広島大学におけるてんかん外科が開始して約10年が経過し、既に100件を越える手術を経験している。演者は2005年、現職に転じたが、その後も広島大学てんかん外科チームは飯田幸治講師らを中心に、中国四国地方におけるてんかん外科の拠点として、発展している。講演では広島大学と3年前から開始した鹿児島大学でのてんかん外科の経験を報告した。

てんかん外科に関するエネルギーの大半は焦点(厳密にはepileptogenic zone)の探索に費やされる。てんかん焦点の探索のために、まず非侵襲的な方法としてMRI、頭皮脳波-ビデオモニタリング、SPECT、脳磁図(MEG)が使用されるが、詳細な発作型(semiology)の把握や神経心理学的な検査も欠かせない。内側側頭葉てんかんの過半の症例では、上記の検査所見を総合し、頭蓋内電極脳波検査なしに焦点決定が可能であるが、それ以外の症例や新皮質てんかんの症例ではてんかん源が広範囲である、複数焦点の可能性、eloquent areaに近いなどの理由で、焦点の同定には頭蓋内電極スタディーが必須である。頭蓋内電極の設置範囲の決定や切除範囲(epileptogenic zone)の決定には脳磁図(MEG)所見が有用なことが多い。

広島大学での手術成績(術後18ヶ月以上経過)は、1)内側側頭葉てんかん26例ではseizure free 80.7%, rare seizure 15.4%, 2)外側側頭葉てんかん8例ではseizure free 87.5%, rare seizure 12.5%, 3)側頭葉外てんかん22例ではseizure free 50%, rare seizure 22.7%であった。転倒発作(drop attack)を中心とした症候性全般性てんかんに有用な脳梁離断は8例に実施し、転倒発作の消失など著明な発作改善が5例で得られた。