

全般性強直間代発作の初発後, spike-wave stupor を呈したてんかんの1症例

片岡和義*, 高橋剛夫**, 富岡洋***

はじめに

非痙攣性てんかん重積状態(non-convulsive epileptic status)は, 広義の欠神発作重積状態(absence status, spike-wave stupor など)と精神運動発作重積状態(psychomotor status), 側頭葉発作重積状態(temporal lobe status)とも呼ばれる)の二つに大別される¹⁾。欠神発作重積状態(absence status)あるいは小発作重積状態(petit mal status)は脳波上, 3/sec 前後の棘徐波複合が連続して現われ, 臨床的には軽い意識障害, 精神活動遅鈍化がみられた例に Lennox (1945)²⁾ が命名したものである⁴⁾。しかし, やや不規則な棘徐波複合が連続性に出現し, 臨床的には欠神発作の連続というより持続性の軽い意識障害, 精神活動遅鈍化, 発動性低下を示す症例もあり, これは spike-wave stupor (Niedermeyer & Khalifeh, 1965³⁾)と呼ばれる⁴⁾。

最近われわれは, 全般性強直間代発作(以下, 大発作と省略)の初発後, spike-wave stupor を呈したてんかんの一成人例を経験したので報告する。

症 例

症 例: 34 歳, 主婦。大発作があって来院。

家族歴: 母は 20~30 歳代, 数回の大発作があった。患者は 7 人の同胞中第 4 子。同胞にてんかん患者はいない。患者には 9 歳の女兒と 7 歳の男児がおり, 健在である。

既往歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 家業は酒屋であるが, 昭和 59 年 5 月からの酒代の値上がりを控え, 在庫整理や台帳整理

などで, 患者は約 2 週間前から忙しく働いていた。二晩徹夜の仕事が続いた 5 月 1 日の午後 1 時半, 昼食の際中, 初期叫声の後に大発作が出現し, 終末睡眠に移行した。間もなく本院内科を受診し, 同日入院した。

入院時現在症: 身長 156.7 cm, 体重 45 kg, 栄養状態は中等度。体温 36.5℃, 脈拍 84 整, 血圧 126/74。貧血はなく, 皮膚に異常を認めない。患者は落ち着きなくしかも多弁で, 質問に対してたとえば「100-7=3」などの間違いがあり, 見当識障害も認められた。頸・胸・腹部の触診, 聴・打診で異常なし。四肢の運動障害や知覚障害はない。脳神経の異常はなく, 二頭筋, 膝蓋腱, アキレス腱反射はいずれも正常。Hoffmann, Trömner 反射とも両側陽性。腹壁反射は両側欠如。眼瞼, 舌, 手指の軽度振戦あり。しかし小脳症状やその他の病的反射はない。

入院時検査成績: 胸部 X 線写真に異常なし。心電図は正常。血液一般, 血液生化学, 尿一般検査で異常はない。消化管のレ線検査で異常はない。頭部 CT-scan は正常。なお, 5 月 21 日に行なった WAIS による IQ は 78(言語性 79, 動作性 78)であった。

脳波: 第 1 回の脳波検査は, 5 月 2 日午前 9 時半から 10 時までの 30 分間施行した。患者は良眠し, 同日の朝 6 時に覚醒したが, 脳波記録時の精神状態は前述した入院時とほぼ同様であり, 質問に対し作話傾向も認められた。図 1 は記録直後の脳波であり, 3~5/sec の全般性両側同期性の高振幅棘徐波複合がほぼ連続的に出現していた。棘徐波複合の振幅は前頭部がもっとも高振幅で, 多発性棘波(右前頭部が左側よりやや振幅大)も混在する不規則なものであった。なお, 双極導出では F₃, F₄ で発作波の位相逆転があり, 棘波成分は右前頭部

* 仙台市立病院中央臨床検査室

** 同 神経精神科

*** 同 内科

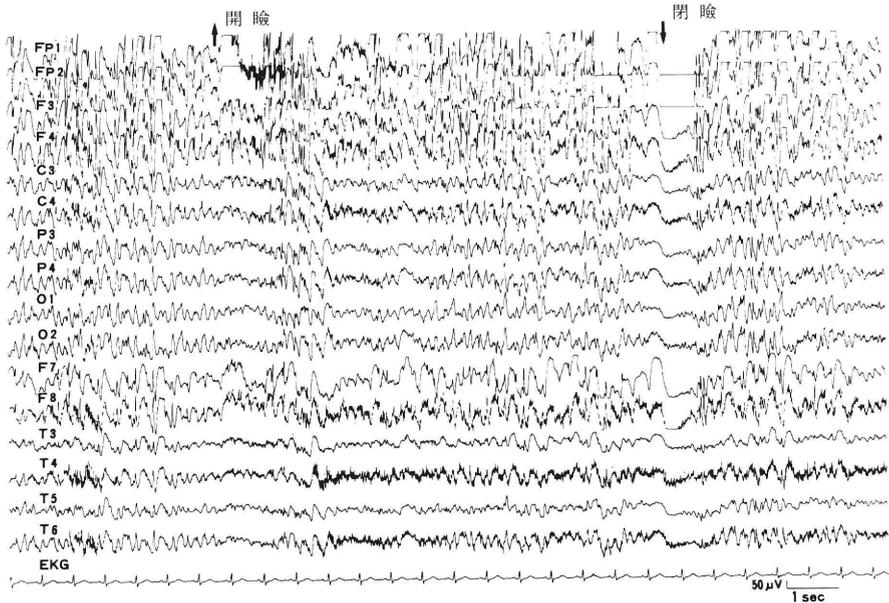


図1: 大発作があった翌日(5月2日)に記録した脳波。上向きと下向きの矢印は、それぞれ指示に従った開眼と閉眼を示す。脳波記録は同側耳朵を基準電極とした単極導出。

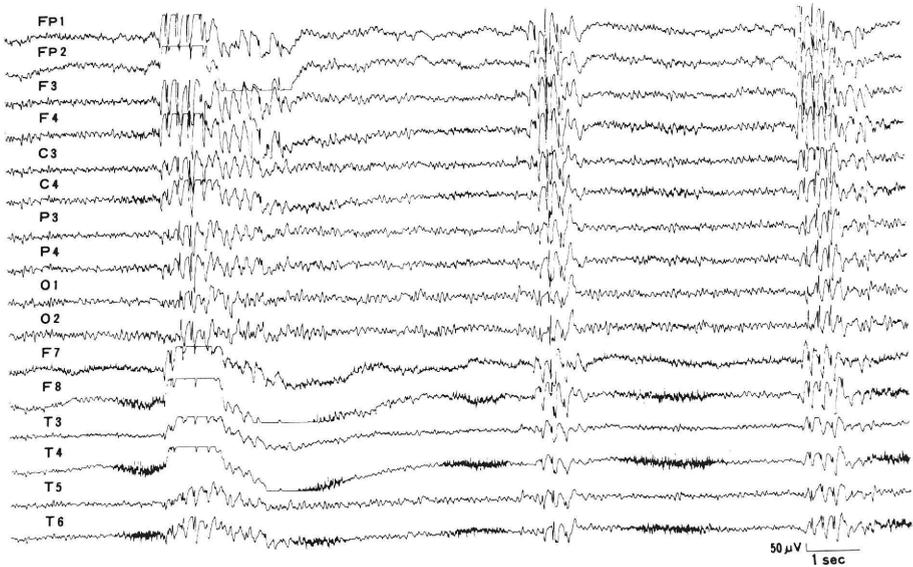


図2: Diazepam 5 mg の静注で持続性発作波の消失後、全般性棘徐波複合の群発が反復して出現。

のF₄により明瞭で、発作波はF₄から起始する所見がしばしば認められた。このような発作波は、患者に対して開・閉眼を命じたり、簡単な質問をすることによって前頭部を除く領野で1~3秒間抑制された。ときには開眼や、閉眼していて問題を考え

こむようなさい、発作波が全領野にわたって0.6~3秒間消失することがあった(図1参照)。しかし閃光点滅刺激に対する変化はほとんど認められなかった。

以上の臨床・脳波所見から spike-wave stupor

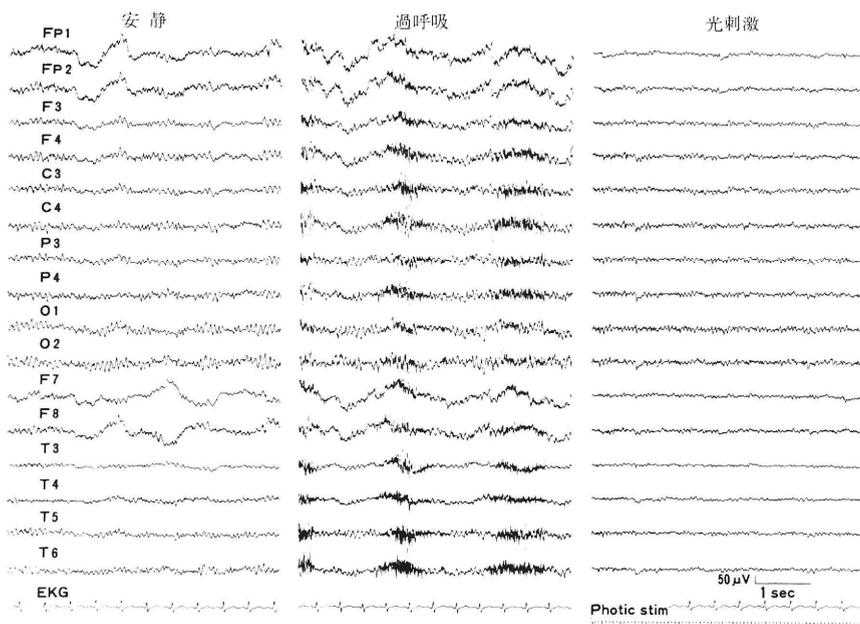


図3: Sodium valproate による治療中の脳波。左から安静閉眼中の脳波, 3分の過呼吸賦活, 15/sec 閃光点滅刺激による脳波変化を示す。6月4日に記録。

と診断し, diazepam 5 mg の静注を試みた。静注には1分を要したが, 注射を終了して13秒後, それまで持続していた発作波は急に消失し, ほぼ正常な覚醒時脳波像を呈した。基礎波は25~50 μ V, 11~13/sec の α 波に, 低振幅の β 波が混在していた。このような脳波は2分15秒持続したが, 見当識障害はやや改善されたように思われた。その後, 図2のように, 1~2秒間持続する4/secの全般性棘徐波複合の群発が4~5秒間隔で反復出現したが, この発作波も前頭部が高振幅であった。発作波が現われる間隔が次第に延長し, 臨床症状も改善されたことから, 全般性発作波の群発が出現してから2分30秒後, 脳波記録を終了した。

入院後臨床経過: 脳波検査終了後, sodium valproate 600 mg, 1日3分服の処方を行なった。その後, 意識は清明となって落ち着きを取り戻し, 5月11日に退院した。6月4日, 脳波を再検したが, 図3のように, 安静時記録, 過呼吸, 閃光刺激による賦活でも何ら異常は認められなかった。なお, 5月8日に測定した sodium valproate の血中濃度は37.9 μ g/mlであり, 患者は現在も sodium val-

proate 600 mg (1日量)の内服を続けている。

考 按

本症例にみられた痙攣発作後の経過は, てんかん患者でわれわれが一般に経験するものとは大いに異なっており, 見当識障害を伴う軽度の意識混濁, それに抑制欠如に基づく多弁と落ち着きなきが加わった精神症状は, 睡眠から覚めた翌朝もなお認められ, 持続性のものではあった。脳波検査では, やや不規則な全般性棘徐波複合が連続性に出現していた。このような臨床・脳波所見は, 1965年, Niedermeyer & Khalifeh³⁾ によって報告された spike-wave stupor に一致する。これと鑑別を要するものとして, 第一に欠神発作重積状態が挙げられる。これは主に学童期にみられること, 脳波上3/secの規則性棘徐波複合が認められることなどから, 本症例とは異なる。第二は, 精神運動発作重積状態であるが, 本症例の臨床症状は精神運動発作と明らかに異なっており, 脳波上も側頭部の焦点性異常がないことから, それは否定される。

Spike-wave stupor の症例報告をみると, 次第

表1. Spike-wave status syndromeの臨床的特徴*

- ①年齢：全年代にみられる。
- ②性別：やや女性に多い。
- ③重積状態の持続期間：多くは数日以内。
- ④痙攣発作：重積状態は痙攣発作で終焉することが多い。小児例では重積期間中、ミオクローニー発作などを伴うことがある。
- ⑤脳波：不規則な全般性棘徐波複合。
- ⑥意識状態：意識障害を伴う症例と伴わない症例がある。
- ⑦誘因：外傷や高熱など、身体変化に起因することがある。
- ⑧精神症状：意識障害以外の症状として、動作が鈍い、無言、無関心などの症状がある。
- ⑨治療：diazepamの静注、trimethadioneの内服。

* 細川の論文¹⁾を要約して作成。

に多様な精神症状や病態を有する症例が含まれるようになり、spike-wave stuporのより包括的な概念として、細川¹⁾はspike-wave status syndromeの呼称を提案している。表1は、細川の論文からspike-wave status syndromeの臨床的特徴をまとめて示したものであるが、以下、その主な項目順に本症例の臨床・脳波所見について考察する。

初めに重積状態の持続期間であるが、患者は4月27日から脳波検査までの期間を治療後も想起できなかったことから、見当識障害、多弁、着落きなさなどを伴った症状(重積状態)は、少なくとも5日間は持続したものと推測される。重積状態は痙攣発作で終焉することが多いといわれるが、本症例では逆に大発作後、重積状態が明らかになった点で興味ぶかい。

脳波は不規則な全般性棘徐波複合が特徴とされるが、本症例の所見はそれに良く一致するものであった。興味ある所見は図1, 2のように全般性発作波は前頭部でもっとも高振幅(右前頭部が左側よりやや振幅大)であり、双極導出ではF₃, F₄で発作波の位相逆転があって発作波は右前頭部から起始しており、指示に従った開瞼などで一過性に抑制される発作波は前頭部に残存する傾向を示し、diazepam静注後、一時消失した発作波が反復して出現するさい、同じく前頭部が高振幅でかつ該部起始であり、さらにこのような反復性発作波

も全領野同時に消失するのではなく前頭部でやや遅延した点である。このような所見は、本症例にみられた全般性発作波がいわゆる中心脳起原の一次性のものではなく、むしろ前頭葉(おそらく右前頭葉)皮質起始の二次性棘徐波複合であることを示唆するものと考えられる。

本症例にみられた大発作と重積状態の誘因は過労、とりわけ2日間の断眠に近い状態といえよう。しかし、月経が大発作の2日後、すなわち5月3日に始まったことから、性ホルモンの変動による影響も無視できない。なお、母親はてんかんであること、特記するような既往のないことなどから、本症例は素因が関係すると考えられる本態性てんかんと診断される。

意識状態に関しては、意識障害があるものと、全く認められないものがある。前者はspike-wave stuporの呼称のように昏迷stuporを呈するのが特徴である。ドイツ語圏のStuporという用語は、意識障害ではなく意志の障害に対して用いられている⁴⁾が、本症にみられる昏迷は英語圏で使用されている意味であり、軽い意識混濁の状態⁴⁾をさす。われわれの症例でも、見当識障害を伴う軽度の意識混濁が認められた。

意識障害以外の精神症状として、動作は鈍く、無言、無関心などが認められるという。逆に、本症例では抑制欠如に伴う多弁、多動が目立った。

本症例ではdiazepam 5mgの静注後、sodium valproate 600mg(1日量)の内服が奏効し、現在までの5カ月間、きわめて順調な経過である。

ま と め

大発作の初発後、spike-wave stuporを呈したてんかんの一症例(34歳、女性)について報告した。大発作は2日間の断眠に近い状態によって誘発され、持続する不規則な全般性棘徐波複合は前頭葉(おそらく右前頭葉)皮質起始の二次性棘徐波複合と考えられた。本症例ではsodium valproateがよく奏効した。

最後に、心理検査を行なっていただいた佐藤祥子心理判定員に感謝いたします。

文 献

- 1) 細川 清：非痙攣性てんかん重延状態—とくに“Petit Mal Status”と“Temporal Lobe Status”について。神経進歩, 27, 646, 1983.
- 2) Lennox, W.G.: The petit mal epilepsies. Their treatment with tridione. JAMA, 129, 1069, 1945.
- 3) Niedermeyer, E. and Khalifeh, R.: Petit mal status (“spike-wave stupor”)—An electro-clinical appraisal. Epilepsia, 6, 250, 1965.
- 4) 大熊輝雄：現代臨床精神医学, p. 271, 金原出版, 東京・大阪・京都, 1980,
(昭和 59 年 10 月 24 日 受理)