

# AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

てんかんをめぐって (1997.02) XV II 巻:16～20.

左頭頂葉を主としたfocal cortical dysplasiaを有する12歳女兒における臨床発作型, 知能検査, 画像所見の縦断的観察

沖潤一、高橋悟、宮本晶恵、竹井秀敏

# 左頭頂葉を主とした focal cortical dysplasia を有する 12 歳女児 における臨床発作型、知能検査、画像所見の縦断的観察

旭川医科大学小児科

沖 潤一、高橋 悟、宮本 晶恵

旭川医科大学放射線科

竹井 秀敏

## 諸 言

MRI の普及に伴い、難治性の部分てんかん<sup>1)2)</sup> や読書障害といった高次脳機能障害<sup>3)</sup> の原因として、focal cortical dysplasia などのニューロン遊走障害が重要であることが明らかとなってきた。今回提示する症例は、2 歳の時 carbamazepine によって痙攣発作が増加した 部分てんかんであり<sup>4)</sup>、学童期には計算力低下、左右失見当識、手指失認、健忘失語といった高次脳機能障害<sup>5)</sup> が顕著となった focal cortical dysplasia の女児例である。

その後、一旦消失していた痙攣発作が 11 歳から再び出現し、9 歳の時 94 あった WISC-R の言語性 IQ が 11 歳 8 カ月では 63 に低下した。このため、脳波—ビデオ同時記録および SPECT を用いて発作を観察し、左中心前回を含む focal cortical dysplasia の周囲にてんかん源性があると推定したので報告する。

## 症 例

症例は小学校 6 年生 (12 歳) 右利きの女児で、通常学級に通っている。四肢の麻痺や半盲はなく、身体所見でも軽度の歯肉増殖と多毛以外は明らかな異常所見はなかった。しかし、漢字混

じりの文章を読めるが、第 IV, V 指の名称が分からず、100 - 7 の計算ができなかった。また、“右手で左の耳を触ってごらん” といった指示に従えず、“火事の時に来る車は?” といった問いでも“消防車” という名称が出てこなかった。頭部 MRI では左頭頂葉を主体に側頭葉、後頭葉に広がる focal cortical dysplasia があり (図 1)、10 歳時<sup>6)</sup> と比べても形態や大きさに変化なかった。

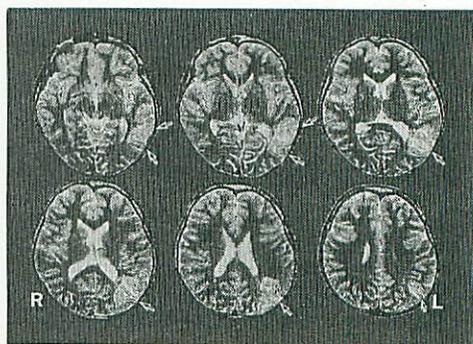


図 1 11 歳で撮像した MRI の強調画像 (SE ; 4,000/TR, 105/TE)。矢印で左頭頂葉を主とした高信号域を示した。Focal cortical dysplasia が、頭頂のみならず側頭葉、後頭葉の一部に及んでいることが明らかとなった。

痙攣の初発は 2 歳の時で、誘因なく突然意識を失い、眼球を右方に偏位させて倒れるという発作だった。carbamazepine で逆に発作回数が

増加したため、phenytoinに変更し4年間痙攣はなかった。7歳になってから、2から3カ月に1回の頻度で右に持っていた箸や鉛筆を突然落とし、顔面を左に向ける発作が出現してきた。Phenytoinの増量でコントロールできなかったため、10歳から zonisamide を併用し一旦発作は消失した。しかし、11歳から再び痙攣が出現し、11歳6カ月から毎晩発作を起こすようになった。11歳8カ月の時に脳波-ビデオ同時記録で観察した発作時脳波を図2に示した。この時の発作型は、入眠1時間後にまず右手を上げすぐに左手も上げた(図2-A)。次に開眼してボーっとした状態が続く(図2-B)、口をもぐもぐさせて終了した(図2-C)。痙攣持続時間は約1分間であり、発作開始1分目に518 MBqの<sup>99m</sup>Tc-ECDを静注した。発作時SPECTでは、核種の集積増加部位が左中心前回を含む focal cortical dysplasiaの周囲に及んでいた(図3-A)。以上の結果から、患児のてんかん源性は、focal cortical dysplasia周囲で運動野を含み、速やかに全般化する発作と判断した。

次に知能検査の結果について述べる。9歳の時はfull scale IQ (FSIQ) 83, 言語性IQ (VIQ) 94, 動作性IQ (PIQ) 73だったのに対し、11歳8カ月ではFSIQ 67, VIQ 63, PIQ 77と特に言語性のIQが低下した。下位検査の評価点(SS)では、言語性の知識、単語、理解が7-13から2-3へと著明に下がっていた(図4)。同時期に施行した発作間欠期の<sup>123</sup>I-IMP SPECTの集積低下部位は、9歳では focal cortical dysplasiaの部位に限局していたが、11歳8カ月では一部の前頭葉と後頭葉を除く左半球に及ん

でいた(図3-B)。なお、治療に用いた抗痙攣剤の血中濃度は、phenytoin 19.8  $\mu\text{g}/\text{ml}$ , zonisamide 15.0  $\mu\text{g}/\text{ml}$ だった。

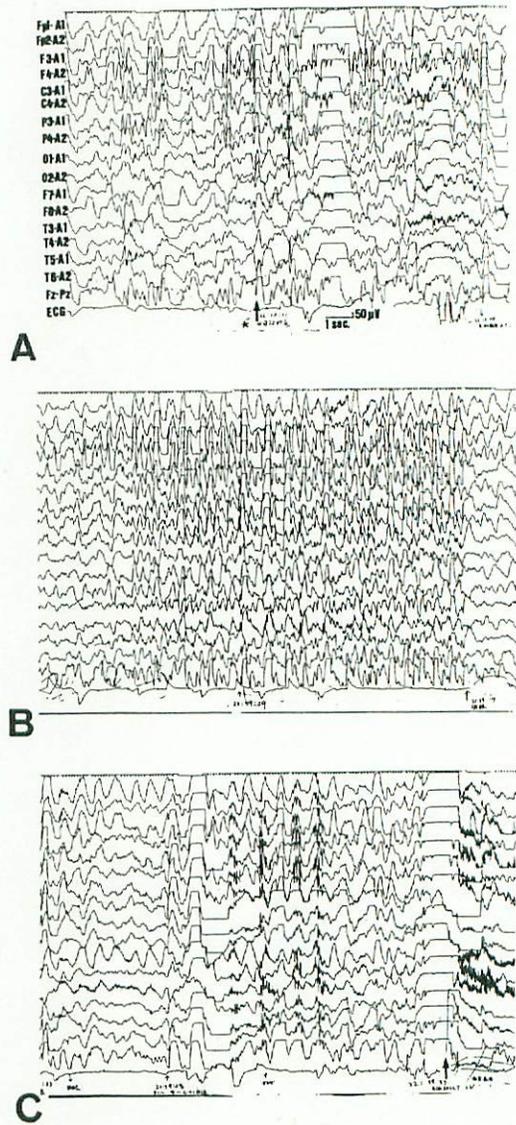


図2 11歳8カ月の時に記録した発作時脳波。矢印で発作の開始および終了を示した。左頭頂域にみられた棘徐波が反対側にも広がり、この時に患児の手が右から左の順に開いた(A)。ボーっとしているときは、全般化した高振幅徐波が記録され(B)、口をもぐもぐさせた時は、多棘波が出現した(C)。

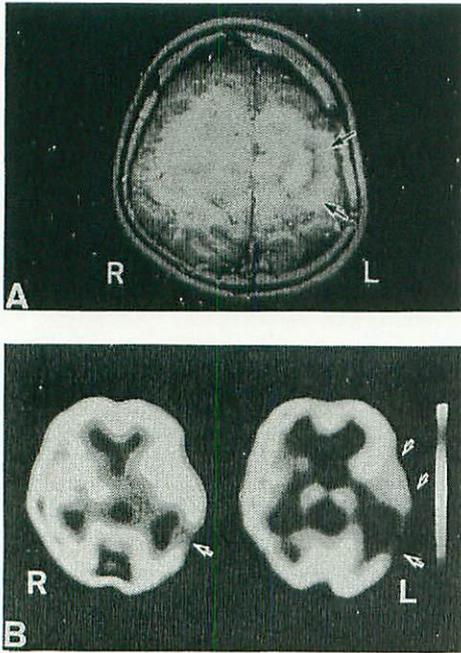


図3  $^{99m}\text{Tc}$ -ECDを用いた発作時SPECTで、矢印が核種の集積が増加した部位である(A)。下段(B)は発作間欠期の $^{123}\text{I}$ -IMP SPECTで、左が9歳時、右が11歳8カ月の時に撮像した。

## 考 案

難治性てんかんを伴った focal cortical dysplasia において良好な発作コントロールを得るためには、MRIで確認できる dysplasia の部位のみならず、てんかん源性を有する皮質の切除が必要となる<sup>6,7)</sup>。ただ、切除後に新しい重篤な障害を残さないという条件は、手術適応を決定するとき欠かすことができない<sup>1)</sup>。 $^{99m}\text{Tc}$ -ECDを用いた発作時SPECTでは焦点部位に核種の集積が増加することから<sup>6)</sup>、我々は脳波ービデオ同時記録に加えて、発作時のSPECTを行い本症例のてんかん源性を推定した。この結果、左中心前回に及ぶ focal cortical dysplasia の周囲に焦点があり、十分な発作コントロールを得るためには運動野を含む広範な左半球切除が必要と考えられた。

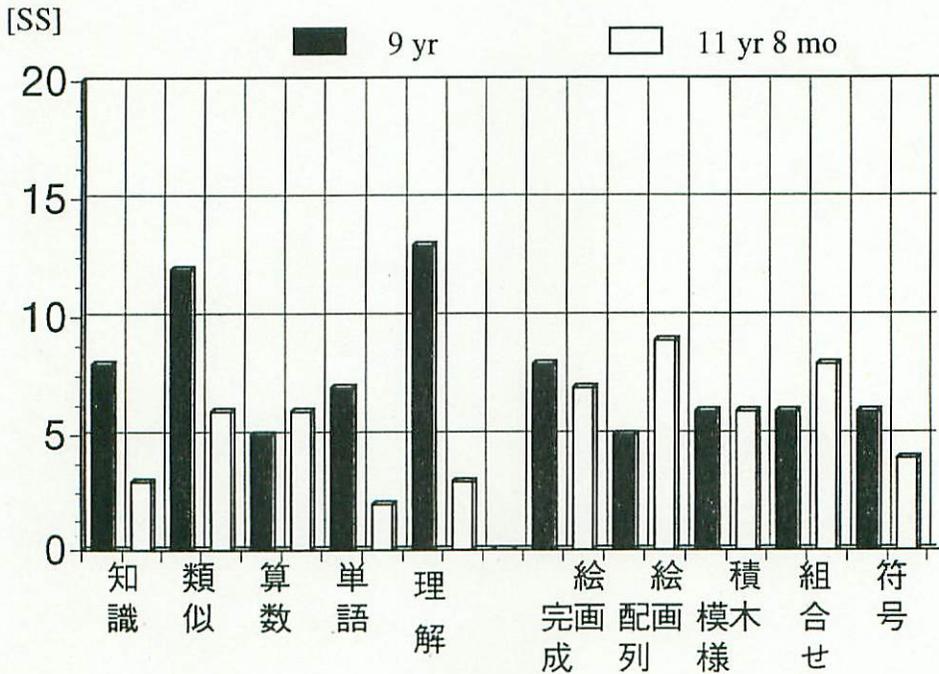


図4 9歳および11歳8カ月で施行したWISC-Rの下位検査の標準点(SS)。

## 結 論

本症例は、痙攣発作の再燃に伴い言語理解、表出といった高次脳機能の障害が進行した例であるが、てんかんの手術を行うと、現在は存在しない半盲、運動麻痺が出現する可能性が高い。このため、本症例では抗痙攣剤による治療を続けることにした。

## 文 献

1. Wyllie E, Comair YG, Kotagal P, Raja S, Ruggieri P. Epilepsy surgery in infants. *Epilepsia* 1996 ; 37 : 625 - 637.
2. Kuzniecky RI, Murro A, King D, et al. Magnetic resonance imaging in childhood intractable partial epilepsies : pathologic correlations. *Neurology* 1993 ; 43 : 681 - 687.
3. Leonard CM, Voeller KKS, Lombardino LJ, et al. Anomalous cerebral structure in dyslexia revealed with magnetic resonance imaging. *Arch Neurol* 1993 ; 50 : 4671 - 469.
4. 沖 潤一、池田和代、伊藤淳一、楠 祐一、長 和彦. 痙攣発作が頻発した部分てんかん3女児例の画像診断について. てんかんを

めぐって 1989 ; 10 : 97 - 102.

5. 沖 潤一、今西亜矢、高橋 悟、千葉 茂、井手正吾、竹井秀敏. 部分てんかんを合併した局在ニューロン遊走障害を有する10歳女児の高次脳機能検査および画像診断について. てんかんをめぐって 1994 ; 15 : 169 - 174.
6. Palmini A, Andermann F, Olivier A, Tampieri D, Robitaille Y. Focal cortical migration disorders and intractable partial epilepsy : results of surgical treatment. *Ann Neurol* 1991 ; 30 : 750 - 757.
7. Palamini A, Andermann F, de Grissac H, Tampieri D, Robitaille Y, Langevin P, et al. Stages and patterns of centrifugal arrest of diffuse neuronal migration disorders. *Develop Med Child Neurol* 1993 ; 35 : 331 - 339.
8. Treves ST, Connolly LP. Single-photon emission computed tomography (SPECT) in pediatric epilepsy. *Neurosurg Clin North Am* 1995 ; 6 : 473 - 480.

## Abstract

Deterioration of the left hemispheric function in an epileptic girl with focal cortical dysplasia.

Junichi Oki, MD, Akie Miyamoto, MD, Satoru Takahashi, MD, Hidetoshi Takei MD.

Department of Pediatrics (JO, AM, ST), and Radiology (HT), Asahikawa Medical College, Asahikawa, Japan.

A 12-year-old, right-handed girl with focal cortical dysplasia in the left temporo-parieto-occipital region suffered from focal epilepsy, dyscalculia, right-left disorientation and finger agnosia. As carbamazepine had exacerbated the seizures at the age of 2, she was treated with phenytoin and zonisamide, which maintained good seizure control until she was aged 10. She then developed nocturnal seizures. MRI showed focal cortical thickening with poor differentiation between gray and white matter and abnormal gyral patterns. Her Wechsler IQ's declined after the recurrence of seizures, as follows: WPPSI full scale IQ 82 (verbal IQ 74, performance IQ 97) at the age 4; WISC-R FSIQ 83 (VIQ 94, PIQ 73) at age 9; WISC-R FSIQ 67 (VIQ 63, PIQ 77) at age 11. At age 9 interictal  $^{123}\text{I}$ -IMP SPECT showed focal hypoperfusion in the leftparietal lobe; this spread over the left hemisphere by age 11. The progressive deterioration of left hemispheric function correlated with the areas of hypoperfusion demonstrated by interictal  $^{123}\text{I}$ -IMP SPECT. As ictal  $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -ECD SPECT images, superimposed on the MRI, demonstrated an area of hyperperfusion around the focal cortical dysplasia including the left precentral gyrus, surgical treatment for epilepsy in this patient was judged inappropriate.