

AMCoR

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

てんかんをめぐって (2002.03) 22巻:23～28.

Psychogenic pseudoseizuresを呈したmitochondrial myopathy,
encephalopathy,lactic acidosis,and stroke-like episodes(MELAS)の1例

石本隆広, 千葉茂, 高崎英気, 田端一基, 石丸雄二, 尾森
伸行, 田村義之, 目良和彦

原著論文

Psychogenic pseudoseizuresを呈したmitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes (MELAS) の1例

旭川医科大学精神医学講座

石本 隆広、千葉 茂、高崎 英気
田端 一基、石丸 雄二、尾森 伸行
田村 義之

市立旭川病院精神科神経科

目良 和彦

はじめに

ミトコンドリア脳筋症は、1977年、Shapiraら（3）により、「脳と筋肉にミトコンドリアの形態的あるいは機能的異常を示す疾患」としてまとめられた概念である。1984年、Pavlakakisら（2）は、このうち脳卒中様症状を繰り返す一群をmitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes（以下MELAS）と呼ぶことを提唱した。しかし、MELASの症例報告においては、MELASがけいれん発作を有する疾患でありながら、その臨床症状と脳波所見を比較検討した研究はほとんどなく（4）、またpsychogenic pseudoseizures (PPS) を併発した症例は認められない。今回、我々は、躁状態、およびPPSを主とする解離性障害を呈したMELASの1例を経験したので、若干の考察を加えて報告する。

症例提示

症例：28歳の男性。無職。

家族歴：母親34歳時に満期・正常分娩にて出生している。同胞4名の第4子である。母親がMELASにより57歳にて死亡している。また、兄1名が生後1ヶ月時に、けいれん発作によって死亡している。

生活歴：元来、わがままで、自己中心的な性格。中学・高校では同級の男子生徒の中では最も低身長であった。また、体育は苦手で、学業成績も不良であった。高校卒業後は職を転々としていた。

現病歴：X年頃（21歳）から軽度の全身倦怠感を自覚するようになった。X+4年秋頃から易疲労感が増強し、食欲低下および体重減少が出現し始めた。X+5年1月に、浮動性のめまいを自覚し、同時期より物忘れが多くなり、また、疲労感から仕事（運転手）が困難になったため、同年3月に退職した。また、同年3月28日に意

識消失を伴うけいれん発作が出現し、同年4月2日から同年4月30日までT大学病院神経内科へ精査目的にて入院した。入院時には視力低下、両側の感音性難聴、全身の筋萎縮および四肢の近位筋に強い筋力低下、易疲労感が認められた。同年4月7日に筋生検では、ragged-red fiberが筋繊維に認められ、また、遺伝子検査の結果、ミトコンドリアDNAの3243番目に点変異が認められたため、MELASと診断された。入院日よりphenytoin（～400mg/day）およびubidecarenone（90mg/day）内服による薬物療法が開始された。転居に伴って同年5月から当院第1内科に通院を開始した。その後、歩行障害については次第に回復した。

同年12月31日午後4時頃、些細な事で兄と喧嘩となり、その際に口部自動症から両上肢をけ

いれんさせる発作が出現した。このため、当院へ搬送され同日第1内科に入院した。同科入院時の頭部CTでは、両側基底核の石灰化が見られた（図1）。

けいれん発作に対して、同年12月31日よりzomisamide（300mg/day）およびphenobarbital（100mg/day）が投与されたが、患者は次第に退行した様子になり、看護婦に対する依存的な態度や、自分の思い通りにならないと自殺をほめめかすなど、短絡的な言動を示すようになった。また、演技的な四肢のけいれんや突然の全身の脱力も出現した。けいれん発作の要因となる異常所見は捉えられなかったため、X+6年1月11日に同科を退院したが、翌日の夜に自殺目的で筋弛緩薬（tizanidine 15mg）を服用し、本院救急外来に搬送された。同年1月

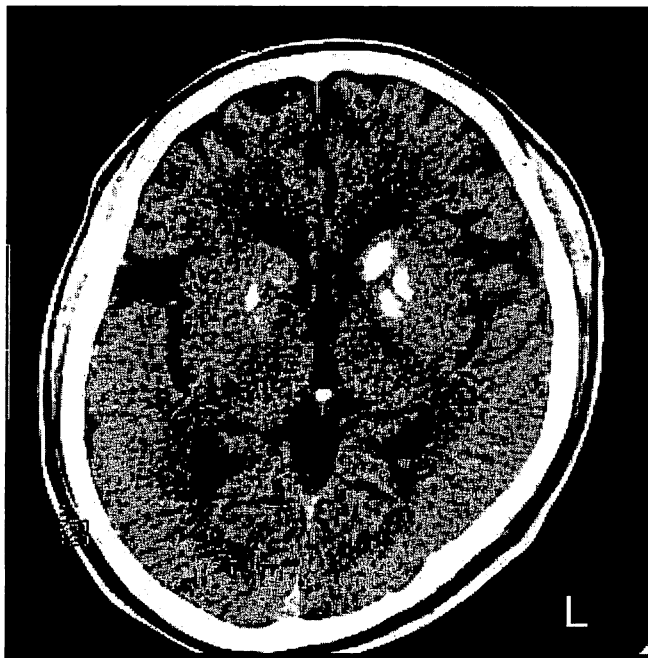


図1 頭部CT所見（X+5年12月31日）
両側基底核の石灰化が認められる。

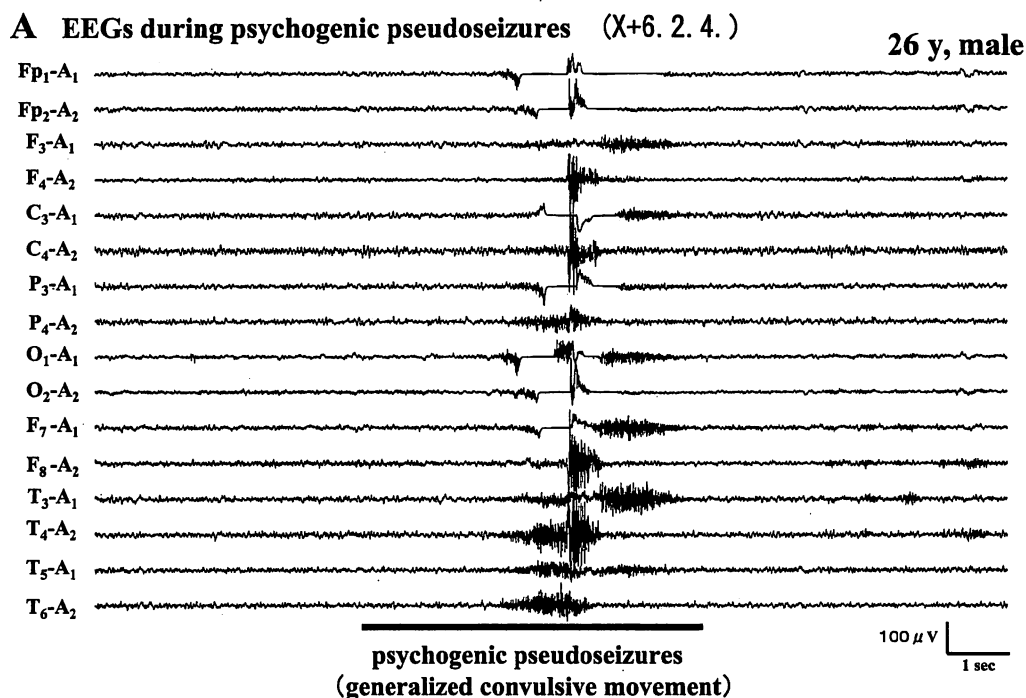


図2-A：PPS出現時の脳波。PPSに一致して筋電図が混入するが、てんかん性発作発射は認められない。

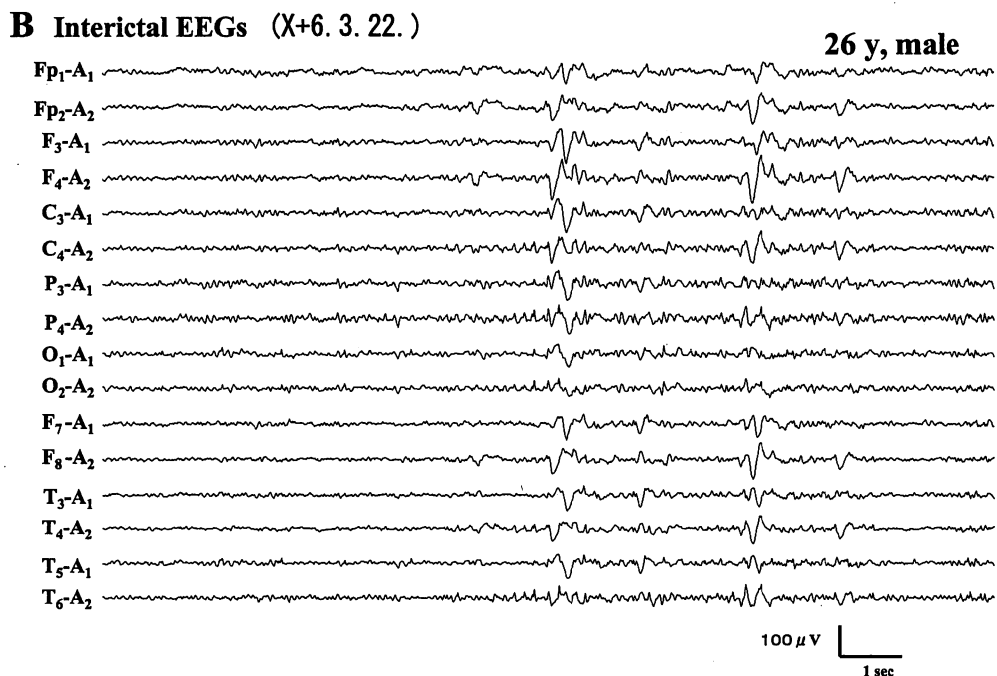


図2-B：抗てんかん薬中止後の発作間歇期脳波。右側優位に、前頭部、中心部、頭頂部、側頭中部および側頭後部に棘波、および高電位徐波が出現している。

13日に当科が紹介され入院した。

当科入院時の身長は154センチメートル、体重は47.4キログラムであった。同年1月30日に施行した知能検査では、WAIS-RにてIQ=66 (VIQ=86, PIQ=51) と知能低下が認められた。入院後は躁状態が認められた。すなわち、多弁・多動で、観念奔逸も捉えられ、「ぼくの作ったCMソングを使えばかならず売れる」と話し、回診時に大声で歌うなど、爽快気分と誇大的傾向がみられた。また、演技的なけいれん発作や、自分で自分の首を軽く絞めようとする深刻さのない自殺企図を繰り返す状態であった。けいれん発作は、特定の看護スタッフが居る時に出現したり、看護スタッフが患者の体に触れると消失した。発作中、身体的にはチアノーゼはなく、呼名にも即座に反応した。

同年2月4日、演技的なけいれん発作出現時に施行した脳波では、発作波は認められず、PPSと考えられた (図2-A)。当院第1内科で抗てんかん薬の変更をしてからPPSおよび躁状態が出現したことから、精神症状の出現に抗てんかん薬が関与していると考えられたため、同年2月11日までにphenobarbitalを、同年3月3日までにzonisamideを中止した。抗てんかん薬中止後の同年3月22日に施行した脳波では右側優位に、前頭部、中心部、頭頂部、側頭中部および側頭後部に棘波、および高電位徐波が出現していた (図2-B)。同年4月4日に施行した脳血流SPECTでは、大脳皮質全野、とくに両側の後頭部、頭頂部の血流低下が認められた。また、同年4月11日に施行したMRSでは、右側頭葉内側部ではrelative peak ratioはN-acetyl-aspartate (NAA) /Choline containing

compounds (Cho)+Creatine and phosphocreatine (Cr) は0.44、NAA/Choは0.66と低下していた。

以上の検査結果から、真のけいれん発作を起こす可能性が高いと考えられたため、同年4月19日よりcarbamazepine (～300mg/day)を開始した。抗てんかん薬処方後の同年4月27日の脳波では、発作波の出現頻度は減少していた。また、解離性障害と考えられたPPSや躁状態は、carbamazepineの使用後1ヶ月ほどで消失し、同年6月30日に当科を退院した。なお、退院後から平成15年3月26日現在まで、PPSおよび躁状態の再発は見られていない。

考 察

MELASで認められる精神症状としては、痴呆症状のほかに、幻覚妄想状態および感情障害などが知られている。しかし、本症例のようにPPSを呈したという報告は少ない。その理由として、MELASを呈する症例では、けいれん発作を有する症例が約80%と多いため、真の発作が注目されるものの、PPSの存在が見逃されやすいことが考えられる。本症例では、演技的なPPSのほかに、退行した様子や依存的態度、短絡的言動などが認められたことから、ICD-10の解離性障害も存在すると考えられる。この解離性障害の出現には、抗てんかん薬の使用 (phenobarbitalとzonisamide) のほかに、MELAS発症後に知能低下が認められること、および元来のわがままで自己中心的な性格に加えて、本症例は母親がMELASであることを知っており、自分も同じ病気ではないかと心配しながら生活してきた状況なども関与していると考え

えられる。

最近のPPSの分類(1)によれば、PPSは身体化表現性障害、解離性障害、虚偽性障害および詐病に分類されている。本症例では、心因が存在すること、PPSが演技的で環境や状況に依存してその程度が変化すること、依存的で退行した性格傾向が捉えられること、およびけいれん発作以外の身体化表現性の異常は捉えられないことなどから、本症例のPPSは解離性障害に分類されたと考えられた。

本症例では、精神症状として、解離性障害と考えられるPPS、躁状態などが認められた。これらの精神症状に対してcarbamazepineが有効であったことから、精神症状を合併するMELASの症例に対しては、発作および脳波異常に対してはもちろん、その精神症状に対してもcarbamazepineを試みる価値があると考えられた。

参考文献

1) 千葉 茂. 神経症候群—てんかん症候群—VI

偽発作. 別冊 日本臨床 2002 ; 領域別症候群シリーズNo.37 : 385—389

- 2) Pavlakis SG, Phillips PC, DiMauro S, De Vivo DC, Rowland LP. Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, and strokelike episodes: a distinctive clinical syndrome. *Ann Neurol* 1984 ; 16(4) : 481-8
- 3) Shapira Y, Harel S, Russell A. Mitochondrial encephalomyopathies; a group of neuromuscular disorders with defects in oxidative metabolism. *Isr J Med Sci* 1977 ; 13(2) : 161-4
- 4) Tulinius MH, Hagne I. EEG findings in children and adolescents with mitochondrial encephalomyopathies: a study of 25 cases. *Brain Dev* 1991 ; 13(3) : 167-73

Summary

A case of mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes (MELAS) with psychogenic pseudoseizures

Takahiro Ishimoto 1), Shigeru Chiba 1), Kazuhiko Mera 2), Hideki Takasaki 1),
Kazuki Tabata 1), Yuji Ishimaru 1), Nobuyuki Omori 1), Yoshiyuki Tamura 1)

1)Department of Psychiatry and Neurology, Asahikawa Medical College

2)Department of Psychiatry and Neurology, Asahikawa General Hospital

The patient was a 26-year-old man who began suffering from generalized tonic-clonic seizures (GTCS) at 25 years of age. Based on the results of muscle biopsy and genetic analysis, he was diagnosed as having MELAS. At 26 years of age, he showed dissociative disorders with the predominant symptoms such as psychogenic pseudoseizures (PPS), and manic episodes. The psychiatric symptoms seemed to be caused by the antiepileptic drugs (phenobarbital and zonisamide), low IQ, immature and egocentric character. After these drugs were discontinued, the symptoms improved slightly. Interictal EEG then began to show spikes and high voltage slow waves (4-5 Hz) in the right central, parietal, mid-temporal and posterior temporal lobes. ¹H-MRS confirmed a reduced relative peak ratio in the right mesial temporal lobe. Brain CT revealed calcification of the bilateral basal ganglia. Interictal ^{99m}Tc-HMPAO SPECT showed reduced blood flow in the bilateral cerebral cortices, particularly in the occipital and parietal cortices. To prevent possible development of GTCS, 300 mg/day of carbamazepine was administered. Subsequently, the patient's EEG abnormalities and psychiatric symptoms markedly improved. It is noteworthy that the carbamazepine was effective not only for the epileptic EEG abnormalities but also for the psychiatric symptoms in a patient with MELAS.