

## 診断の困難な前頭葉てんかん

斎藤 文 男 白 谷 心 平\* 石 山 哲  
佐藤 泰 治 兼 子 直 福 島 裕

**抄録** 特異な発作症状のために、てんかんの診断に疑問のもたれた症例の発作症状の特徴と脳波像を検討した。第1例は夜間の胸部苦悶・呼吸困難感を第2例は不安・恐怖感を、発作症状として訴えた。ビデオ脳波同時記録により臨床発作がとらえられた。第1例は脳波では確定的な所見を欠いたが、下肢の激しい運動を示し、前頭葉焦点に由来する複雑な身ぶり自動症に相当するものと考えられた。第2例は、おびえた表情・動作とともに脳波で左前頭部に優位の発作性活動が記録された。この種の発作が、その特異な症状と難治性および脳波所見の乏しさから、非てんかん発作と診断される危険があること、また、その鑑別のためには、脳波ビデオ同時記録などによる発作の直接的な観察が重要であることを指摘するとともに、前頭葉発作の診断困難性について論じた。

弘前医学 45: 184-190, 1993

**Key words :** frontal lobe epilepsy      pseudoseizure  
partial seizure                      video-EEG monitoring

## FRONTAL LOBE EPILEPSY WITH DIAGNOSTIC DIFFICULTIES

FUMIO SAITO, SHINPEI USUTANI\*, TETSU ISHIYAMA  
YASUHARU SATO, SUNAO KANEKO and YUTAKA FUKUSHIMA

**Abstract** Two epileptic cases with peculiar ictal behavior, which were clinically difficult to distinguish from psychogenic seizures, were investigated by video EEG recording. Case 1 complained of nocturnal episodes of precordial discomfort and dyspnea. Interictal EEG showed no epileptiform patterns. Ictal manifestations recorded on the videotape were kicking and pedaling of both legs, which were consistent with "frontal lobe complex partial seizures". Case 2 had seizures of short duration with feeling of fear. The videotaped seizures showed frightened expression and crying accompanied with covering her face with hands. The EEG exhibited ictal patterns localized in the left frontal area. It is suggested that observation of ictal phenomena using video-EEG monitoring is helpful to establish the diagnosis of epilepsy.

Hirosaki Med. J. 45: 184-190, 1993

弘前大学医学部神経精神医学教室 (主任 福島 裕  
教授)

\* 青森県立つくしが丘病院  
平成5年4月28日受付  
平成5年5月31日受理

Department of Neuropsychiatry, Hirosaki University School of Medicine (Director: Prof. Y. FUKUSHIMA), Hirosaki, Japan

\* Tsukusigaoka Aomori Prefectural Hospital  
Received for publication, April 28, 1993  
Accepted for publication, May 31, 1993

## はじめに

てんかん診療のスタートは確実な診断である。それは、発作の臨床的観察所見を主たる情報として成立する。しかし、日常の臨床では非てんかん性の発作に遭遇することも多い。そのような発作は真のてんかん発作と鑑別すべきものとされ、疑似発作 (pseudoseizure) という名称まで与えられている。ところが、逆に、いわゆる心因性発作とまぎらわしい臨床症状を示すが、実際はてんかん発作であるという例についての報告がここ数年散見される。このような例には、前頭葉の近くに内側面に焦点を示すてんかんが多く含まれていることが指摘されている<sup>1-4)</sup>。著者らは、治療経過中にてんかんの診断に疑問がもたれたが、臨床発作の観察と頭皮上脳波像からてんかん発作と判断された例について、その診断学的問題について論じたい。

## 対象と方法

弘前大学医学部附属病院神経精神科てんかん外来で治療中の患者で、発作間欠時脳波で明確なてんかん型パターンを認めず、その特異な発作症状からてんかんの診断に疑問がもたれた症例の中から、ビデオ脳波同時記録により発作が捕捉された 2 例 3 発作を対象とした。

症例は初診時 35 歳の男性と 14 歳の女性、発病年齢はそれぞれ 18 歳と 6 歳、診断確定までの罹病期間はそれぞれ 28 年間と 8 年間であった。

## 結 果

2 症例の臨床経過、発作症状および脳波所見は次のようであった。

### 症例 1 男性 当科初診時 35 歳

#### 1) 経過

家族歴では、2 人の子どもがともに熱性けいれんによる治療歴がある。本人には、出産

および発育歴に特記すべきことはない。小学校入学前、熱性けいれんを数回起こした。幼稚園から小学校時代にかけて頭部打撲の既往が 3 度あるが、いずれも軽度で、意識障害をきたすものではなかった。18 歳時、突然息苦しくなり、胸を叩いたり、部屋の中を歩き回るのを親に目撃されているが、この最初のエピソードを本人は記憶していない。その後、持続的に平均 1 日 1 回の頻度で発作が出現するようになった。発作は、かならず睡眠中で、急に胸が圧迫されて呼吸できない感じになり、口を手で押さえて発作終了まで我慢する。苦痛がひどいときには、胸を叩いたり、歩き回ったりする。持続は 10 秒前後。発症当時より抗てんかん薬による治療を受けているが、26 歳の時約 1 年間発作が消失したことがあるが、その期間以外は平均 1 日 1 回の発作が持続している。服薬により、歩き回るほどの強い発作は見られなくなっている。転勤を契機に 35 歳時当科初診した。初診時脳波では、背景脳波に軽度の  $\theta$  波の混入を認めるのみで、てんかん型パターンは全く認められなかった。その後、外来で数多くの抗てんかん薬によるが試みられたが、発作頻度は月に 5 ~ 6 回以下になることはなかった。使用薬剤とその最大使用量は次の通りである。phenytoin 350 mg, carbamazepine 800 mg, sodium valproate 1,000 mg, clonazepam 4 mg, zonisamide 300 mg。頭部 CT スキャンでは異常が認められなかった。このように、抗てんかん薬の調整にもかかわらず発作の改善がないこと、発作が常に夜間に出現しててんかん発作としての症状が曖昧であること、反復施行した脳波でてんかん型パターンが一度も記録されないことなどから、てんかんの診断に疑問がもたれた。そのため、46 歳時発作の観察を主な目的として入院した。その結果、入院中の脳波記録時に、1 回の発作がビデオ脳波同時記録にとらえられた。

#### 2) 発作症状

臥床して睡眠中(睡眠第 1 段階)、突然覚醒

し、頭部を左右に振ると同時に下肢を無目的に動かしはじめる。唸り声を発しながら、下肢の動きは徐々に激しくなる。12秒後には両上肢を挙上し、両手で頭上のベッド柵につかまる。下肢をばたつかせる動きはそのまま持続。やがて、動きは少なくなり、37秒後には両上肢をおろし、もとの姿勢で静かに臥床するに至るが、そのとき脳波検査技師に「すみません」と声をかける。

本人による発作の記憶はつぎのようである。「うとうとしていて、突然深い眠りに落ちた瞬間発作が来た。後方から追突されたような衝撃があった。その後少し意識が途切れ、検査技師が動かないでといったところから記憶があり、それでベッド柵につかまった。それ以後の記憶はずっとあるが、身体の動きを止められなかった。身体の動きが止まってからすみませんと言ったのははっきり憶えていない。」

### 3) 発作時脳波所見 (図1)

発作時の脳波は一見したところ、体動によ

るアーチファクト以外著しい変化を示さない。しかし、子細に観察すると、発作開始の約10秒前に正中中心部 (Cz) に限局する低振幅の棘波様の波形が数回出現し(A), 発作開始4秒前から全体的に低振幅パターンとなり(B), 発作開始と同時に脳波は体動によるアーチファクトにおおわれる(C)というわずかな変化が見られた。アーチファクトの合間にみられる脳波には発作性のパターンを見分けられない。発作終了後は直ちに覚醒脳波に戻り、徐波の増加もない。

#### 4) その後の経過

その後、外来で zonisamide, clobazam などを加えながら抗てんかん薬を調整しているが、月数回の発作が出現し、完全抑制には至っていない。ただ、発作は睡眠中にのみ起こるので、社会生活には支障をきたしていない。その後施行された頭部 MRI でも異常は認められなかった。また、性格変化も含めて、精神医学的な障害は認められない。

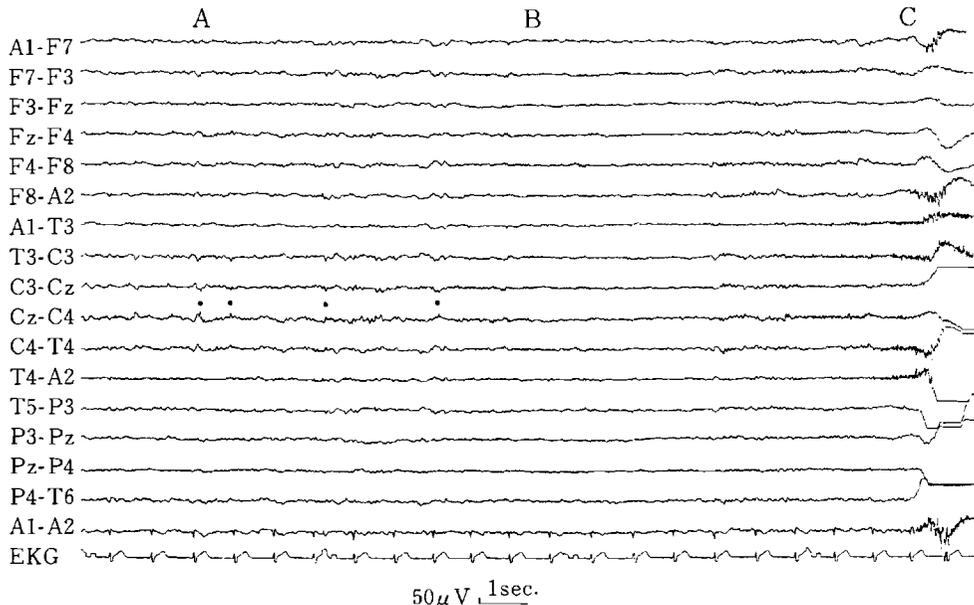


図1 症例1の発作時脳波。

A: 頭蓋頂 (Cz) で位相逆転する低振幅棘波。B: 全般性の低振幅化。  
C: 体動によるアーチファクト。

## 症例 2 女性 当科受診時14歳

### 1) 経過

家族歴では、父親が20歳頃より全般性強直間代発作と思われる発作を認め、抗てんかん薬による治療を受けたことが知られた。また、弟が1歳未満に熱性けいれんを起こしたことがある。本人は、出産およびその後の発育には異常を認めなかった。既往にも中枢神経系に障害をもたらすような疾患はない。6歳時よりてんかんの診断で某病院で抗てんかん薬の処方を受け、発作はまもなく抑制されたが、脳波の改善がみられないということで10歳時まで服薬を続けていた。発作症状は当科受診時のものと同様であったという。その後、服薬を中止し、発作の再発もなく経過していた。しかし、13歳時より後述のような発作が再び始まり、多いときは1日に4～5回も出現するようになったため、上記病院を再受診した。そこで、phenytoin, carbamazepine, sodium valproate の投与を受けたが、発作の抑制が不十分であるため当科を受診した。

発作症状は次の通りである。突然、背後から何かに襲われるような、あるいは周囲から視線を浴びているような強い恐怖をおぼえ、「怖い」とか「キャー」という声をあげる。おびえた表情をし、両手で顔を被う動作をとまなうことが多い。この間、顔面はやや紅潮する。持続は5～10秒間だという。本人には発作中の記憶があり、また実際、発作中は呼びかけに反応する。発作後は速やかに平生の状態に戻る。明らかなけいれんは認められない。発作の出現時間は朝起床前後が多く、時に、明け方怖い夢を見ているうちに発作が起こることもあるという。

初診時の脳波では、覚醒時に背景活動でθ帯域の徐波が軽度増加し、睡眠時に14・6陽性棘波を認めるのみで、てんかん型パターンは認められなかった。

carbamazepine 600 mg から治療を開始したが、1日数回の発作はおさまらず、学校で発作を起こすことを理由に登校しがらなか

ったり、早退したりするようになった。carbamazepine の血中濃度が有効治療域内にある(10.7 μg/ml)にもかかわらず発作が抑制されないことや、不安を主体とする症状であることから、てんかんの診断に疑問がもたれた。そこで、carbamazepine を一旦中止し、diazepam 8 mg に切り替えた。そうしたところ、発作頻度はさらに増加し、発作に尿失禁をとまなうことが多くなった。そのため、再度脳波記録を施行したところ、ビデオ脳波同時記録で2回の発作を記録することができた。

### 2) 臨床発作症状

発作症状は2回とも全く同様に、それは次のようであった。閉眼のまま臥床していた(覚醒中)が、突然薄目を開けて両口角が下方に引かれ、べそをかいたような表情となる。その直後、両手で顔面をおおい呻き声をあげる。呼吸も速くなる。7～8秒後両手を顔から離すが、この時は両眼が見開かれおびえた表情になっている。その後も両手で顔を隠したり右手で口をおおったりの恐怖に襲われているかのような仕草がひき続き見られる。発作開始後21～22秒には口角のとくに右側に軽い間代性の動きが生じる。口角の動きは約4秒間続いた後消失し、急速に平生の状態に戻る。全経過35～36秒である。

### 3) 発作時脳波所見 (図2)

発作開始とともに、後頭部律動が消失し、全般性に低振幅パターンとなる(A)。手で顔をおおうと同時にそのアーチファクトが混入する。両手を顔から離れた時点(B)で左前頭部領域に12～13 Hz の律動波が生じ、徐々に振幅を増しながら全般化してゆく。律動波は最後まで左前頭部および左前頭極部で最大であるが、周波数は次第に遅くなり、9～10 Hz になったときに口角のけいれんが出現する(C)。律動波の周波数はさらに遅くなって、出現後約7秒で明瞭な棘波成分が重畳しはじめ、4 Hz 前後の棘・徐波複合のパターンとなり(D)、それが約1秒間続いた後に突然消失

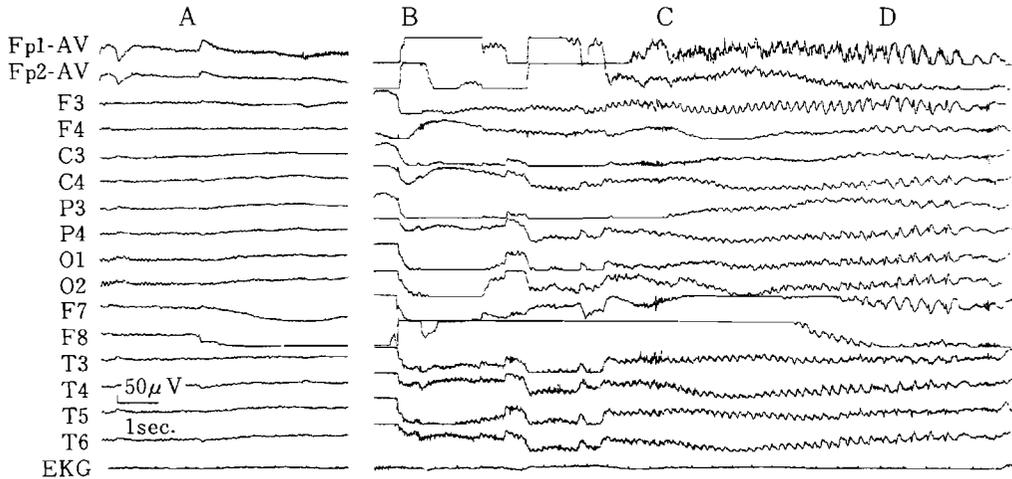


図2 症例2の発作時脳波。

A: 全般性の低振幅化。B: 左前頭部に律動性の速波出現。C: 左前頭部の律動波(9~12 Hz, 口角の痙攣出現)。D: 律動波が明瞭な棘・徐波複合となる。

する。

#### 4) その後の経過

上記の所見から、てんかん発作であることが確認できたため、carbamazepineを500 mgに増量するとともに、phenytoin 150 mgを追加処方した。その結果、1カ月後には発作の完全抑制を見るに至った。その後5年間発作のないままで経過した。しかし、服薬が次第に不規則になったためか、21歳の時、睡眠中恐怖感の発作のために覚醒すると訴えて来院したものの、その後は来院しておらず、経過不明である。

## 考 察

近年、てんかんの診断技術の向上はめざましく、それがてんかん発作分類およびてんかん(症候群)分類<sup>5)</sup>として結実したことは周知の事実である。ビデオ脳波同時記録は、臨床発作の詳細な観察とその脳波との関連について検討することを容易にした。画像診断の進歩も、脳の形態だけでなく脳血流や脳代謝をも視覚化させた。加えて、てんかんの外科治療の進歩は、頭蓋内脳波記録の汎用により、てんかん発作の解剖学的背景に関する知見を緻

密にしつつある。てんかん焦点の外科的切除は、これまで側頭葉てんかんに対して最も多く適用され、良好な治療成績をあげてきた。ところが、側頭葉切除後に発作の改善が得られない例を検討していくうちに、それらの多くは実は側頭葉以外を起源とするものであることがわかってきた。そのような症例の検討から前頭葉内側部に焦点を有するてんかんが注目され、側頭葉の発作との異同が議論されるようになってきた<sup>1,4)</sup>。つまり、てんかん外科の側から前頭てんかんを側頭葉てんかんから鑑別することが要請されるようになったわけである。

1989年の国際抗てんかん連盟のてんかん症候群分類<sup>5)</sup>には、前頭葉てんかんは発作症状と機能解剖学的局在から補足運動野、帯状回、前頭極、眼窩前頭、背外側、弁蓋、運動皮質に焦点を持つ発作の7型に分けて記載されている。その中で、前頭葉の内側面および眼窩面に焦点を有する発作は特異な身ぶり自動症を示し、きわめて難治であることがわかってきた。その発作症状の特徴は概ね次のようにまとめられる<sup>1-4)</sup>。(1)発作開始時からの体幹および四肢の激しい交代性の運動。つまり、も

がくような動き、めまぐるしい姿勢の変化、両手（拍手など）あるいは両足の（ペダルを踏むような）運動、唾を吐く動作、奇妙な呼吸など、このような症状のために心因性発作（ヒステリー発作）と見誤られやすい。二次性全般化がおこると、初期症状は見過ごされやすい。(2)発声あるいは発語、叫び声が多く、罵声など感情的色彩を帯びる。(3)認知機能や記憶は発作で障害されない例もあるが、他方、健忘が著しく発作の自覚がない例もある。(4)発作後もうろう状態はないか、あっても軽微。(5)発作は短時間で、10～30秒の範囲である。(6)非特異的な前兆（aura）が先行することがある。(7)発作は側頭葉てんかんにくらべて頻回である。(8)発作は夜間に多く、群発の傾向がある。脳波所見の乏しさもこの種の発作症状を示す例の特徴といわれている<sup>3)</sup>。著者らの検討でも、発作間欠期に前頭部発作波を呈する症例には上記のような発作症状は全く認められなかった<sup>6)</sup>。さらに、この種の発作では、発作時脳波にも異常を認めないことが少なくないことも指摘されている<sup>3)</sup>。

さて、著者らの症例について考察したい。症例1の発作症状は、情動的な発声および両側下肢の激しい交代性運動であり、上記の複雑な身ぶり自動症（complex gestural automatisms）<sup>1,2)</sup>あるいは前頭葉複雑部分発作<sup>4)</sup>と称されるものと一致している。発作間欠時のみならず発作時でさえ明確な脳波所見に乏しいこと、および発作が難治であることも前頭葉内側面起源の発作の特徴とされている。このような特徴から心因性発作（ヒステリー発作）と見誤られることが多いこともすでに述べた通りである。また、発作が難治であるにもかかわらず、知能障害、性格障害、精神病症状を呈することが少ないことも側頭葉てんかんとの違いであるといわれている<sup>1)</sup>。なお、この種の発作は、ほとんど夜間におこり、脳波所見にも乏しく、抗てんかん薬が著効しないことなどから、てんかんではなく夜間発作性ジストニー（nocturnal paroxysmal dys-

tonia）であると主張する研究者もいる<sup>7)</sup>。もっとも、これらの研究者も最近では、短時間の発作はてんかん性の現象であると認めている。本症例も、厳密には深部脳波等でてんかん性のパターンが証明されない限りてんかんの診断は確定できないわけであるが、上記の特徴的な発作症状が常に同じパターンで繰り返されること、また、発作が夜間睡眠中のみに限られ、心因性発作とするには疾病利得を想定しえないことからてんかんと考えてよいであろう。

症例2の発作開始時の症状は恐怖感である。恐怖感、側頭葉てんかん（扁桃核－海馬発作）でしばしば認められることが知られている<sup>4,7)</sup>。しかし、本症例では動作停止から自動症へといった側頭葉発作に特徴的な症状が全く見られない。発作持続時間が著しく短く、発作終了後の意識混濁がないことも側頭葉起源の発作とは異なる点である。発作間欠時脳波でも側頭前部に限局する異常は一度も見られたことがない。また、発作時脳波は左前頭部に優位な発作性パターンを示した。以上の事実は、本例の発作が前頭葉起源である可能性を強く示唆している。ちなみに、国際分類<sup>9)</sup>では弁蓋発作で恐怖感および顔面の部分性間欠発作が生じることが記載されている。また、補足運動野の電気刺激で恐怖感が生じるという報告もあるが<sup>8)</sup>、同領野起源の発作に特徴的と思われる頭部・眼球の回旋・偏位あるいは言語停止といった症状が本症例では見られない。もっとも、前頭葉自体が解剖学的に特異な領域を欠く均質かつ大脳の広範囲を占める部分であるのに加え、そこに起始する発作発射が急速に周辺領域あるいは対側半球へ伝播・拡大する特徴があることなどから、前頭葉発作症状の解剖学的局在の解明は側頭葉のそれに比較して立ち後れているのが現状である<sup>3,4,8)</sup>。

2例に共通する臨床的な特徴は、治療経過中にてんかんの診断に疑問がもたれたことである。その理由は、てんかん発作としては日

常遭遇することの少ない奇妙な発作症状, および脳波所見の乏しさ, 抗てんかん薬治療への抵抗性という点にあった。第1例は, ビデオ脳波による発作記録から, 前頭葉内側部起源のてんかん発作症状として近年報告されているものと一致すると考えられた。第2例は, 抗てんかん薬が中止されたことによって, 発作が頻発し, ビデオ脳波同時記録でてんかん発作であることが確認された。すなわち, てんかんの治療には正確な診断が必要であり, そのためには, てんかん発作についての正確な知識と臨床発作症状の確認が必須であるということがあらためて強調されたわけである。

## 文 献

- 1) 清野昌一: 成人の難治てんかん。秋元波留夫, 山内俊雄(編): てんかん学の進歩, No. 2-1991, 51-73, 岩崎学術出版, 東京, 1991.
- 2) 沼田陽市, 八木和一, 清野昌一: 前頭葉起源の発作性自動症。てんかん研究, 5: 65-74, 1987.
- 3) WATERMANN, K., WADA, J. A.: Frontal lobe epilepsy. DAM, M., GRAM, L. (eds.): Comprehensive Epileptology. 197-213, Raven, New York, 1990.
- 4) WILLIAMSON, P. D., WIESER, H. G., DELGADO-ESCUETA, A. V.: Clinical characteristics of partial seizures. ENGEL, J. (ed.): Surgical Treatment of the Epilepsies. 101-120, Raven, New York, 1987.
- 5) Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy: Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Epilepsia, 30: 389-399, 1989.
- 6) 福島 裕, 齋藤文男: 前頭部焦点を示すてんかんの臨床脳波学的検討。臨床脳波, 30: 709-713, 1988.
- 7) TINUPER, P., CERULLO, A., CIRIGNOTTA, F. *et al.*: Nocturnal paroxysmal dystonia with short-lasting attacks: three cases with evidence for an epileptic frontal lobe origin of seizures. Epilepsia, 31: 549-556, 1990.
- 8) VEILLEUX, F., SAINT-HILAIRE, J. M., GIARD, N. *et al.*: Seizures of the human medial frontal lobe. CHAUVEL, P., DELGADO-ESCUETA, A. V. *et al.* (eds.): Advances in Neurology. Vol. 57, 245-255, Raven, New York, 1992.