



てんかん症候群の分類(1989)

	局在関連てんかん	全般てんかん
特 発 性	中心・側頭部に棘波をもつ良性小児てんかん 後頭部に突発波をもつ小児てんかん 原発性読書てんかん など	良性家族性新生児けいれん 小児欠神てんかん 若年ミオクロニーてんかん など
症 候 性	小児の慢性進行性持続性部分てんかん 側頭葉てんかん 前頭葉てんかん 頭頂葉てんかん 後頭葉てんかん など	早期ミオクロニー脳症 ウェスト症候群 レノックス・ガストー症候群 など

部分発作と全般発作をもつ症例は未決定てんかんと診断される
症候性と考えられるも決定できない場合に**潜因性**と分類

- 多焦点性、半球性のてんかん原性をどうする？
- 遺伝子診断・病理診断との相関
- “潜因性”という用語があいまい



てんかん発作分類(1981)

1. 部分発作

1.1 単純部分発作

1.1.1 運動徴候を呈するもの

- ・マーチを示さない焦点運動性
- ・マーチを示す焦点運動性
- ・向反性
- ・姿勢性
- ・発声性

1.1.2 体性感覚あるいは特殊感覚症状を呈するもの

- ・体性感覚性
- ・視覚性
- ・聴覚性
- ・嗅覚性
- ・味覚性
- ・めまい性

1.1.3 自律神経症状を呈するもの

1.1.4 精神症状(高次脳機能障害)を呈するもの

- ・言語障害性
- ・記憶障害性
- ・認知性
- ・感情性
- ・錯覚性
- ・構造幻覚性

1.2 複雑部分発作

1.2.1 単純部分発作で始まり意識障害に移行するもの

1.2.2 意識障害で始まるもの

1.3 二次性全般化発作

- ・意識障害の定義・病態の不均一性
- ・“単純”と“複雑”というNamingの問題
- ・複雑部分発作の細分類がない

2. 全般発作

2.1.1 欠神発作

2.1.2 非定型欠神

2.2 ミオクロニー発作

2.3 間代発作

2.4 強直発作

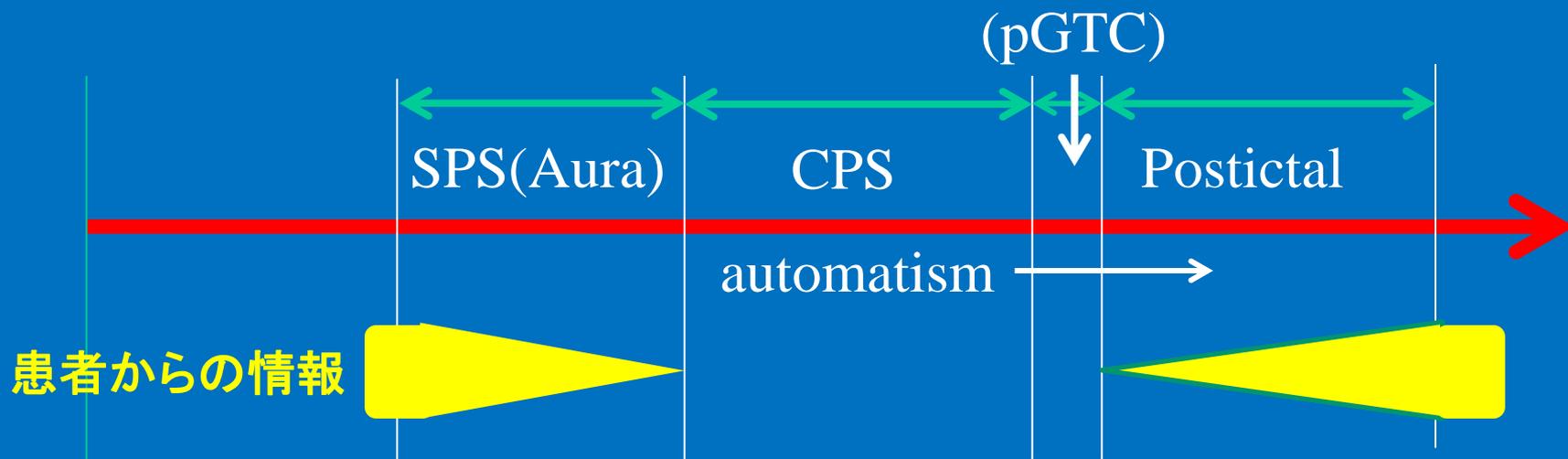
2.5 強直間代発作

2.6 脱力発作

3. 分類不能発作

側頭葉てんかんの発作の推移と 問診で得られる情報量の推移

家族を始め第三者からの情報



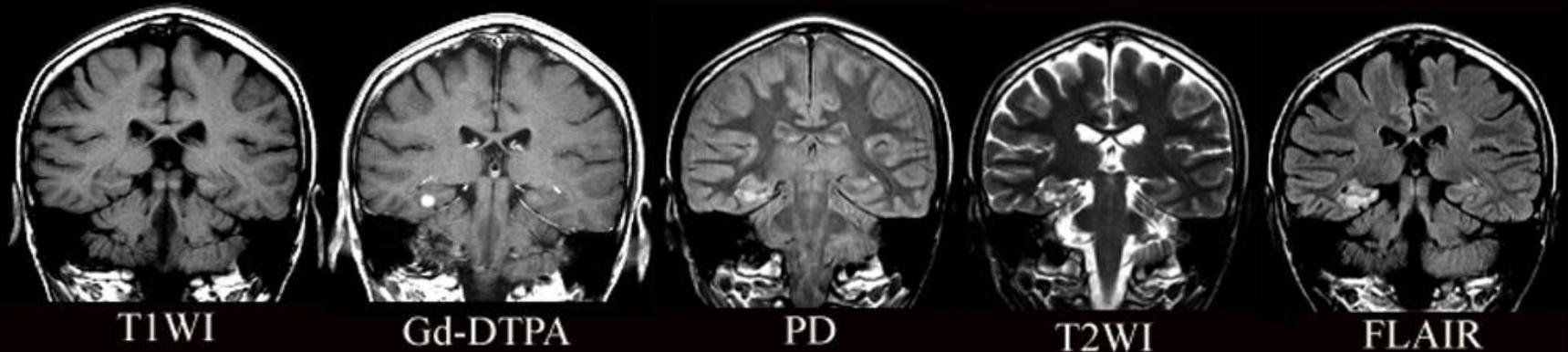
SPS(Aura): 単純部分発作(前兆)

CPS: 複雑部分発作、automatism: 自動症

pGTC: 二次性全般化(強直間代けいれん)

25歳、女性、 右側頭葉てんかん

単純部分発作：血の気が引く感じ、めまい
複雑部分発作：口部・身振り自動症、
発作後のもうろうで歩き回る

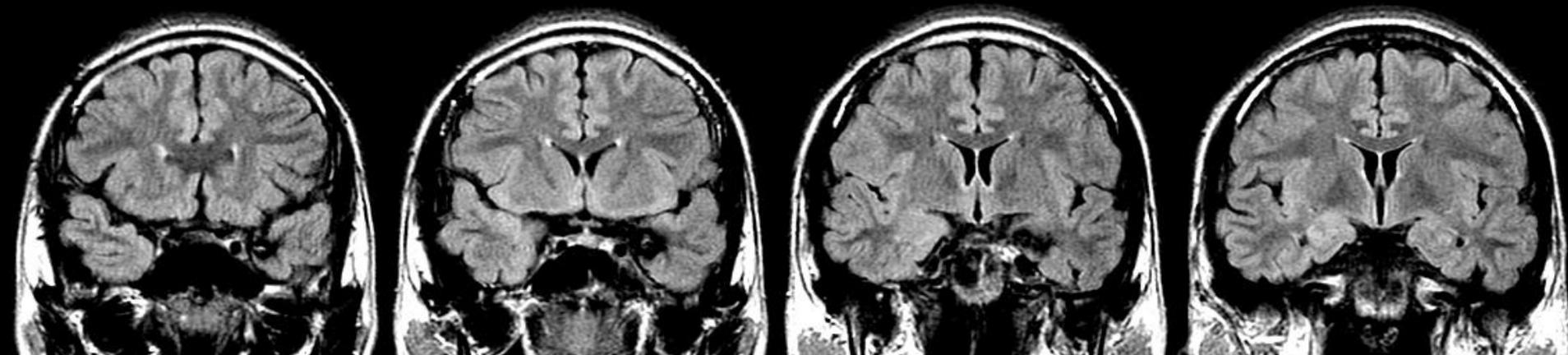


18歳 男性 左側頭葉てんかん 発病は14歳。
左扁桃体前下方に海綿状血管腫を有する。

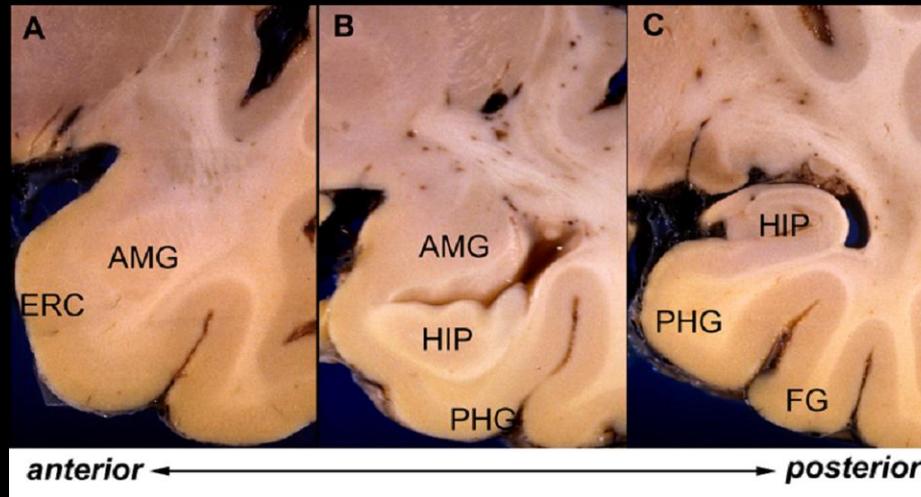
SPS::上行性感覚。

CPS → GTC:

(腕組みをして横臥位の状態)開眼し、口部自動症。Staring。
発声しつつ右口角が惹かれる。右上肢屈曲拳上、左上肢も屈曲、
右上肢伸展して“figure 4”。両側の間代。



Medial Temporal Structure



AMG: amygdala, ERC: entorhinal cortex, HIP: hippocampus, PHG: parahippocampal gyrus, FG: fusiform gyrus

＜嗅脳溝、側副溝＞

海馬、齒状回(原皮質)

海馬傍回(中間皮質)

扁桃体(原線条体)

辺縁系に属する
内側構造

自動症

幻臭・幻味

自律神経性症状

(腹部前兆、嘔気・嘔吐、流えん、発汗、立毛、熱感、冷感、腹鳴、心悸亢進、胸部圧迫感、頭重感など)

てんかん分類の1985年試案

側頭葉てんかんの4型分類

- 1) Mesiobasal limbic
- 2) Anterior polar-amygdalar
- 3) Lateral posterior temporal
- 4) Opercular

精神運動発作の5型分類 (Wieser 1983)

- Temporobasal-limbic
- Temporal pole
- Posterior neocortical temporal
- Opercular
- Frontobasal-cingulate

側頭葉てんかんの分類

I : 臨床発作が側頭葉の内側底部辺縁系から起始する

扁桃体海馬発作 amygdalohippocampal seizure



内側側頭葉てんかん mesial temporal lobe epilepsy

II : 臨床発作が側頭葉外側の新皮質から起始する

外側側頭葉発作 lateral temporal seizure



外側(新皮質)側頭葉てんかん

Lateral neocortical temporal lobe epilepsy

内側側頭葉てんかん症候群 の臨床特徴

mesial temporal lobe epilepsy syndrome

- 1) 5歳頃以前に熱性痙攣重積などの既往があり、その5-10年後の4-16歳(平均10歳)に発症する。
- 2) てんかんの家族歴を有することがある。
- 3) 発症後にいったん緩解するが、再発すると難治に経過しやすい。
- 4) 上腹部感覚などの前兆が単独でおこりやすい。
- 5) 発作症状の組み合わせと出現順序に特徴がある。
(前兆・無動・意識の変容・口部自動症・発作後健忘など)
- 6) 棘波は両側性が多い。
- 7) 海馬以外の領域(扁桃体や海馬傍回など)の硬化性変化と側頭葉の広範な機能低下を認める。
- 8) 素材特異性の記憶障害を伴う。
- 9) 頭蓋内脳波の発作発射は、断続的棘波 periodic spikesで始まり、緩徐に進展して一定の拡張様式をとることが多い。
- 10) 術後、前兆が残りやすく、再発することがある。

前兆 aura = 信号症状 signal symptom

ー ギリシャ語で“そよ風 breeze”を意味する

Galen(AC131-201)が往診した時、患者は‘発作が下肢に始まって、まっすぐ上にのぼって、大腿部、脇腹、そして首の横を通過して頭に達するや、もうわからなくなった’と言った。側にいた友人が、‘それは冷たい風のようにです’と付け加えた。

→ この逸話は当時の体液説を説明するのに利用され、そのためにauraという呼び方が今日まで受け継がれてきたようである。

(Penfield W, Jasper H: Epilepsy and the Functional Anatomy of Human Brain.1954 より引用和訳)

● 患者自身が自覚する前兆(信号症状)は最も初期の段階の発作症状であり、そこには脳の局在機能が表出されている。

新皮質起源が疑われる症状

幻 聴

①要素性の幻聴：

-----ブザー、電話、エンジンのような要素性の音
←島に隣接した一次聴覚野(41野)の賦活

②複雑な幻聴：

-----音の強弱、リズムの変化、人の声、音楽に似た複雑な音
←その外側の二次聴覚野(42野、22野)の賦活

○上述の幻聴は、Heschlの横側頭回(上側頭回を中心溝下端より後ろで、外側裂に面した領域)の刺激で引き起こされる。

----刺激の対側優位に聞こえる。

(Liegeois-Chauvel C,1991; De Graaf JB, 2000)

●一側の聴覚野を切除しても、下丘や橋・延髄レベルで左右を結ぶ密な繊維連絡があるので、影響はほとんどおこらない。

(Foldvary N, 2000)

めまい感

回転する、揺れるといった前庭性のめまい感は、かなり広い範囲の刺激で起こる。



その領域は、聴覚野を取り巻く、上および中側頭回や頭頂弁蓋にも及ぶとされる。(Kahane P, 2003)

経験反応とは

精神性前兆:

(n/Jackson 夢様状態 dreamy state、
二重意識 double consciousness),



同様の内容が電気刺激で誘発された場合、
過去の体験が再現されたものとみなし、
これを経験反応 experiential response と呼んだ。
(n/ Penfield)

夢様状態 dreamy state

- 既視感 déjà vu、
- 未視感 jamais vu、
- フラッシュバック、
- 恐怖感、など

- 発作分類では、精神症状の中の、記憶障害性、認知性、および感情性に該当する。(Kasper BS, 1999)

術中刺激から得られた経験反応に関する要約 (Penfield, 27年間の1132例の結果、1963)

- 1) 経験反応は、側頭葉以外の領域の刺激(612例)では得られず、側頭葉が刺激された520例中の40例(7.7%)にみられた。
- 2) 40例中の24例(60%)では、自発発作の際に感じた前兆の一部か、または、それと同じであった。
- 3) 経験反応が得られた部位は、ほとんどが上側頭回の外側上面であり、また右半球に多かった。
- 4) 経験反応は、言語野の領域の刺激ではみられなかった。
- 5) 聴覚性の反応は左右の上側頭回の領域に局限し、視覚性の反応は主に言語非優位側の側頭葉と側頭・後頭葉の領域に認められた。
また、聴覚性と視覚性の反応が同時に誘発されることは稀であった。

経験反応はどこから起こるか？

n/Penfield (1963): 皮質説

←側頭葉の外側皮質を録音・再生できる記憶の貯蔵庫

n/Gloor (1982): 35例に深部電極を慢性留置して刺激した結果、
—経験反応は88回の刺激で得られ、82回は内側構造刺激で生じた。
—外側皮質の刺激では6回のみで、ほとんどが後発射を伴っていた。

●経験反応には辺縁系、特に扁桃体の役割が重要であり、
外側皮質の関与を必要としない。

n/Gloor: 外側皮質と辺縁系の間には神経回路網が形成されており、
(1990) 経験反応の発現には、この両者の賦活が必要である。

n/Bancaud (1994): 夢様状態の発作を16例について観察。

—これらの発現には情動、視・聴覚、記憶の機能が関与し、扁桃体、
新皮質、海馬の三者を結ぶネットワークが重要であると指摘。

n/Bancaud (2004):

嗅内野entorhinal areaや嗅周罔野perirhinal areaを選択的に刺激し、
夢様状態は、扁桃体や海馬よりも嗅皮質の刺激で誘発されやすい。

内側構造起源が疑われる症状

幻 嗅 olfactory hallucination

- 1) 生塵や腐った肉、ゴムの焼けるような不快な臭い
- 2) 幻嗅の頻度は低い:
部分てんかん1423例中の13例(0.9%)(Acharya, 1998)
- 3) 腫瘍性病変に多い:13例中10例
→8例が扁桃体、または扁桃体と海馬の領域に局限。
- 4) 幻嗅の発現には扁桃体の関与が強く推測されている
嗅索は内側、外側の嗅条に分かれ、
内側嗅条は嗅三角に終わるが、
外側嗅条はよく発達し、扁桃体を經由して海馬傍回
前部の嗅内野に至るので、この領域の刺激で幻嗅が
誘発されることが期待されるが、実際には極めて稀。
Bancaudら(1981)は前頭葉の眼窩回内側を想定した。

幻 味 gustatory hallucination

- 1) 苦い、塩っ辛い、あるいは金属のような感じを訴える。
- 2) 幻味が刺激されたとい報告は幻嗅以上に少ない。

→ 深部電極の刺激で幻味のみが誘発され、
後発射をほとんど伴っていなかった7例の分析
(Hausser-Hauw, 1987)



- 3) 幻味は、島前部から前頭頭頂弁蓋にかけての領域で起こると考えた。
- 味の味覚は味蕾から脳神経VII・IX・X、延髄の弧束核、視床の腹側核などを經由して上行する。

自律神経症状

○ 発作症状の内容： 多彩

腹部前兆、嘔気・嘔吐、流えん、発汗、立毛、熱感、冷感、腹鳴、心悸亢進、胸部圧迫感、頭重感など

● 腹部前兆 abdominal aura

①側頭葉てんかん223例中52%に認める (Henkel,2002)

②上腹部上行性感覚 epigastric rising sensation:
— 季肋部あたりから空気のようなものが胸や喉の方に上がってくる。嘔気を伴うことも多い。

③扁桃体の刺激でも起こるが、後発射が島に波及したことによるもので、島の関与がより重視されている。

(Bancaud J,1981; Penfield W,1955)

島が関連した症状の発現について

○14例の慢性留置された深部電極の刺激結果から
(Ostrowsky, 2000)

→島中心溝より前では、主に内臓性の運動・感覚症状が誘発された。

→島中心溝より後ろでは、体性感覚症状が誘発された。

●島の前部と後部で異なる2つのネットワークが存在する。

①島の前部と

側頭葉の内側構造、あるいは前頭葉眼窩回を結ぶ系

②島の後部と

二次感覚野や頭頂弁蓋を結ぶ系

自動症 automatism

- Penfield, Feindelらの術中の側頭葉刺激による観察
 - 1) 37例中16例(25カ所)から自動症が誘発された。
 - 2) 19カ所は扁桃体の周囲に限局していた。
 - 3) 後発射が扁桃体や海馬を含む内側構造に留まっている段階では、自動症はおこらなかった。



- 自動症の際には、
発作発射が内側構造以外の領域に波及していた。
- 自動症の際には、反応性が失われ健忘を伴っていることから、意識障害と共通した機序が推測される。
- 脳幹と新皮質を含むかなり広い範囲が発作発射に巻き込まれている。(Jasper 1990)

自動症の意味するもの

側頭葉の辺縁系と新皮質、
あるいは、側頭葉外の連合野なども、
発作発射の波及により機能的には麻痺している。



自動症は抑制からの解放現象？
(Gloor, 1997)

反応性が保たれている口部咀嚼性自動症

○口部咀嚼性自動症 oroalimentary automatism:
一飲み込む、噛む、舌なめずり、口をモグモグさせる、
などの口部の常同的な動作

●反応性が保たれている場合があるが、

(Munari C, 1982; Alarcon G, 1998)

→扁桃体と橋の咀嚼運動中枢を結ぶ繊維連絡を介して、
(Takeuchi Y, 1988)

扁桃体からの発作発射が直接的に咀嚼中枢に投射
される可能性が推測されている。 (Gloor P, 1997)

発作分類における意識障害の指標

反応性 responsiveness

- ・有り：発作中に外界から与えられた刺激、例えば命令に従って随意的な発語や運動ができる状態

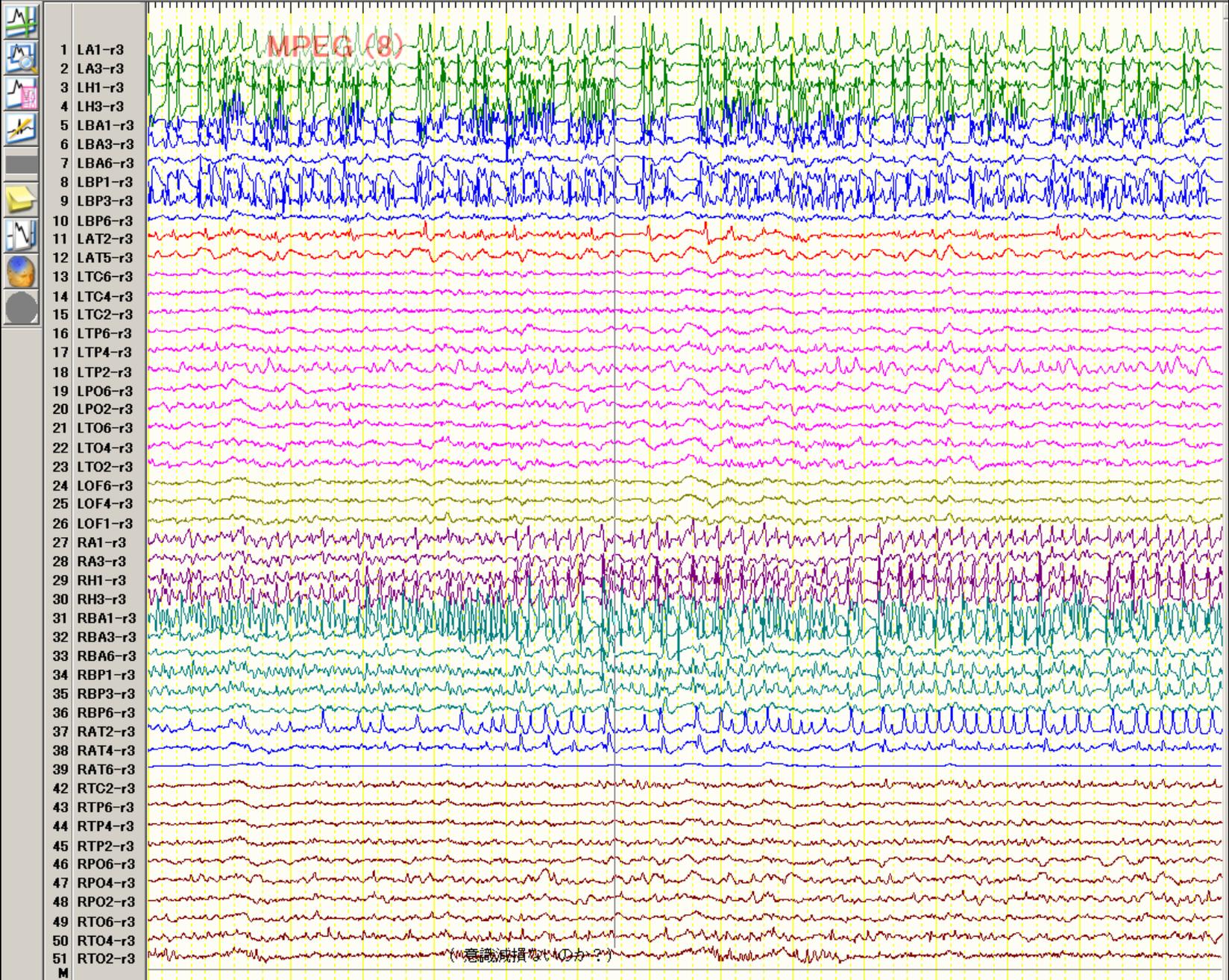
自覚性 awareness

- ・有り：発作中の出来事を発作後に想起できる状態
- ・障害されている→ 健忘

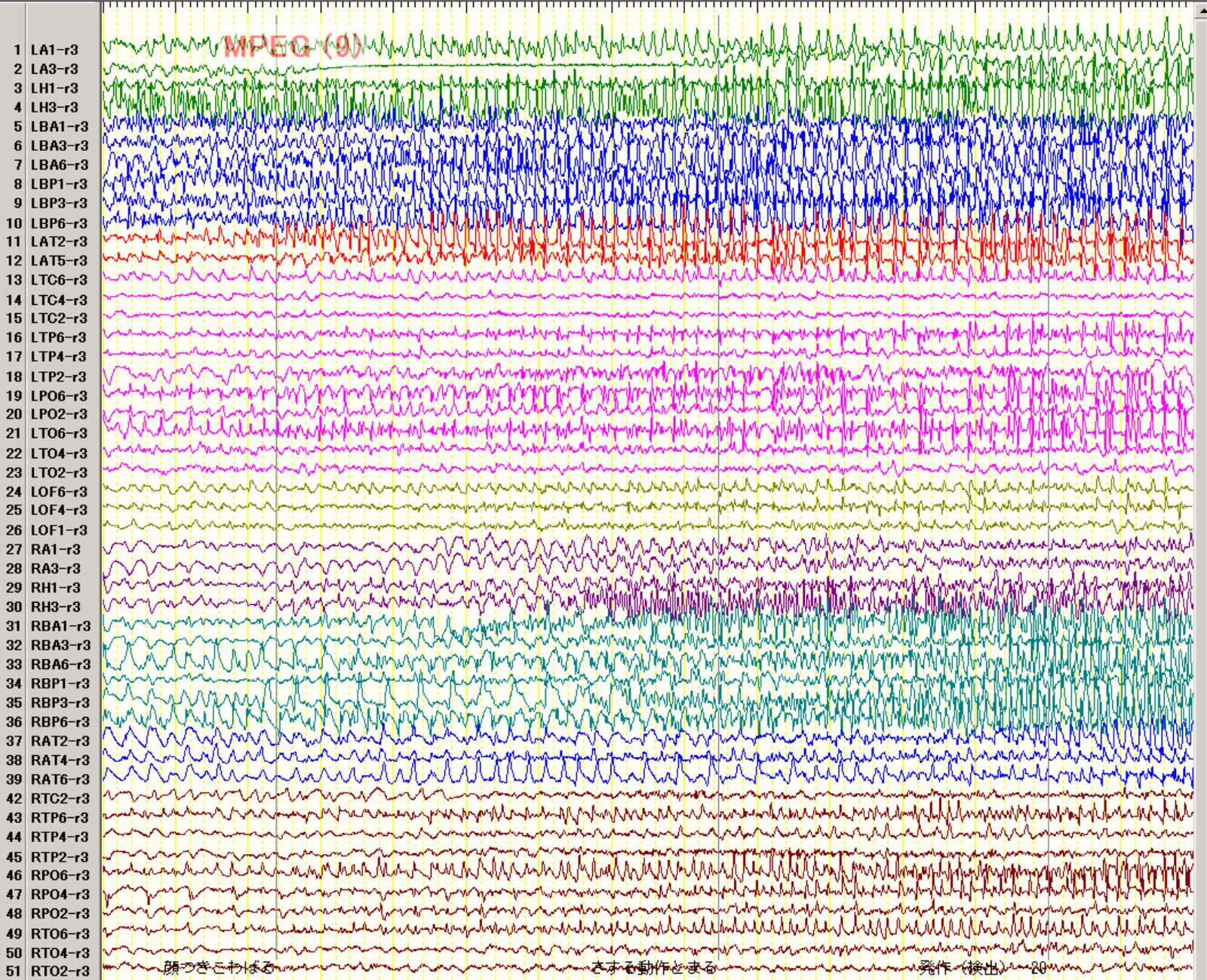
○ 意識の障害は上記のいずれも、あるいは、いずれかが できない状態と定義される

頭蓋内脳波からみた意識の障害と発作発射の波及

- 1) 発作発射が側頭葉の内側構造、または外側皮質に留まっている場合は意識は障害されない。
- 2) 一側の内側構造と外側皮質がともに発作発射に巻き込まれると、意識が障害される。
----- この段階では同側の前頭葉にも波及していることが多く、他の脳葉あるいは皮質下の基底核レベルにも波及していると推測される。発作発射が大脳半球の一側に留まっても意識障害は起こる。
- 3) 反応性が障害されている時点では、72発作中の26% (Gloor), 388発作中60% (Munari) で発作発射が一側に限局していた。



(意識減損ないのか?)



頭つきこわまる さする動作とまる 発作(検出)

頭蓋内脳波からみた意識の障害と発作発射の波及

一側性複雑部分発作 unilateral complex partial seizure

発作発射が一側半球に留まって意識が障害されている発作

口部咀嚼性などの自動症やディストニー一肢位がみられても反応性が多少は保たれており、発作後の回復も早いことが多い。この傾向は言語非優位側の発作でより顕著である。

反応性という現象は、高次皮質機能の中でも言語機能との関わりがより強い。

両側性複雑部分発作 bilateral complex partial seizure

両半球が発作発射に巻き込まれて意識が障害されている発作

無動凝視 motionless stare がよくみられ、筋緊張の亢進が強く、発作後の回復も遅い場合が多い。

前兆を訴えることが少ない。(前兆を感じても両側の側頭葉が発作発射に巻き込まれて逆行性の健忘を生じるめ)

非優位半球の右側頭葉起源の複雑部分発作

oral automatism,
右手の自動症、
左上肢は強直dystonic,
意識障害の程度は中等度で
意識の回復は早い、

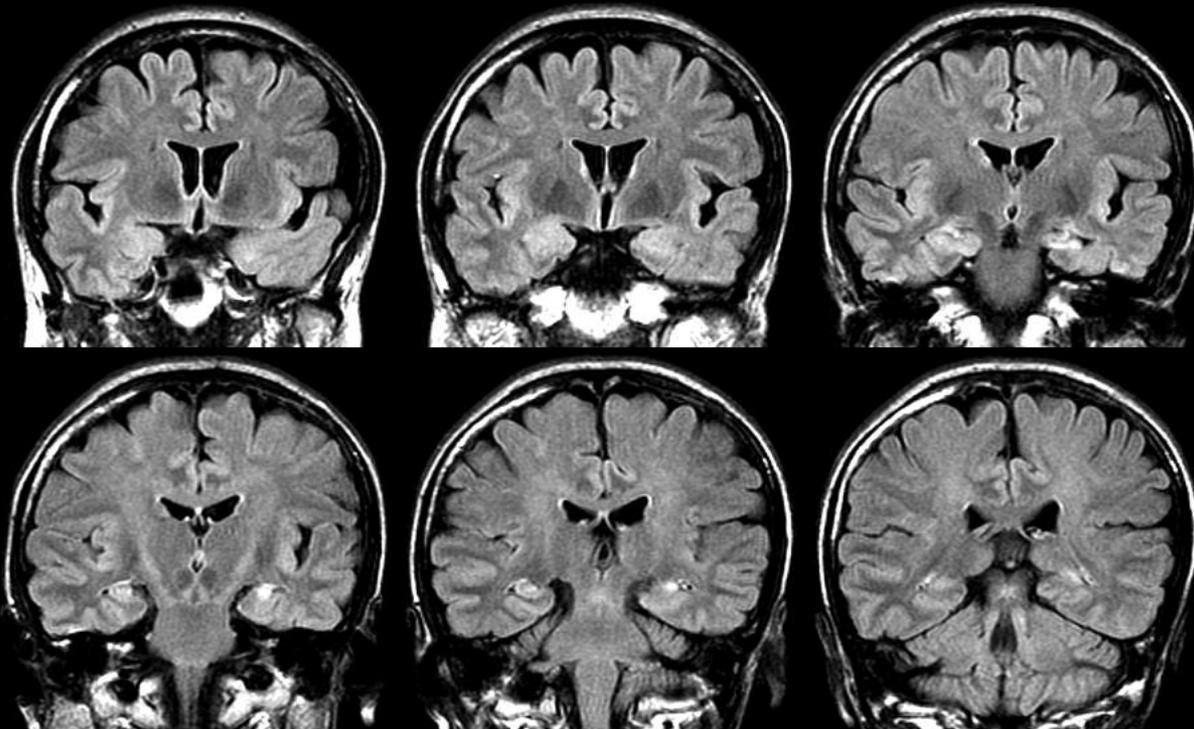
症例： 33歳、女性 （6歳発病の側頭葉てんかん）

既往歴：熱性痙攣（1歳5ヶ月ころから数回）

発作型：上腹部の違和感に始まり、意識消失し一点凝視して全身を強直させ、口部自動症や身振り自動症を伴うものと、自動症が主体で強直に乏しい複雑部分発作。

脳波：発作間欠期には両側側頭部に独立した棘・鋭徐波を認め、発作時にも両側の側頭部起始の発作発射が認められた。

MRI：海馬硬化を伴う左側頭葉の萎縮を認めた。

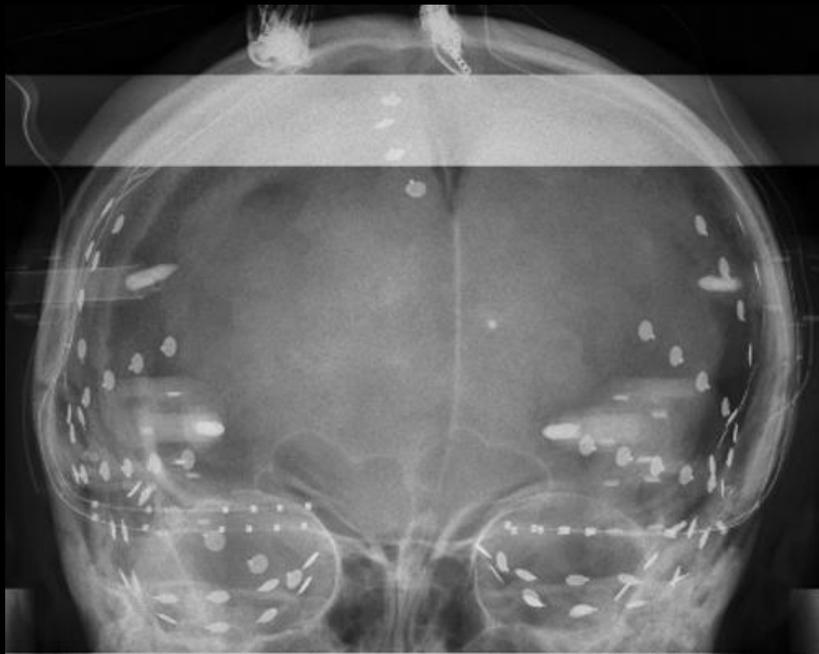


Subdural & Intracerebral Combined Implantation

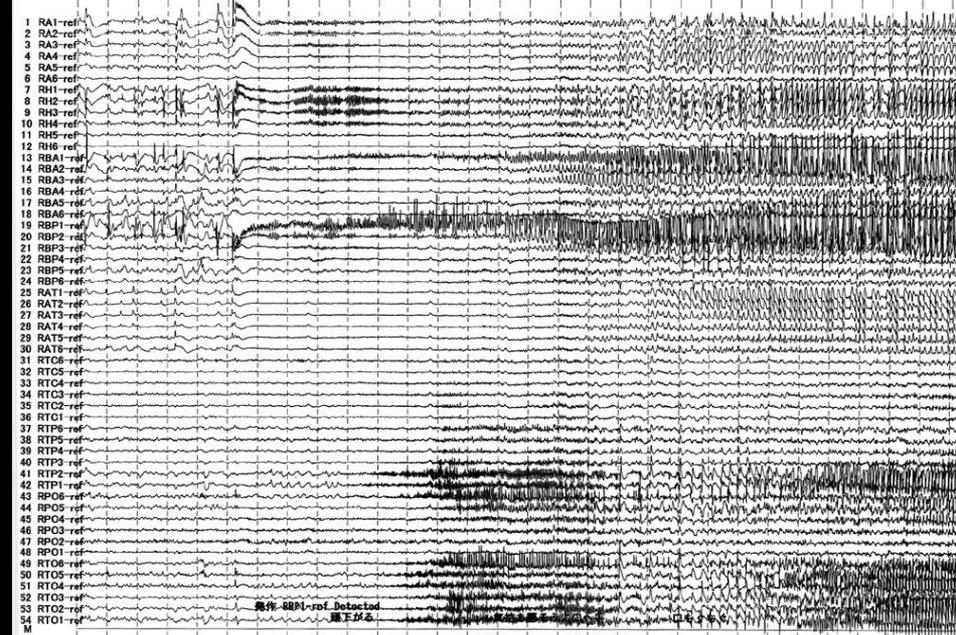
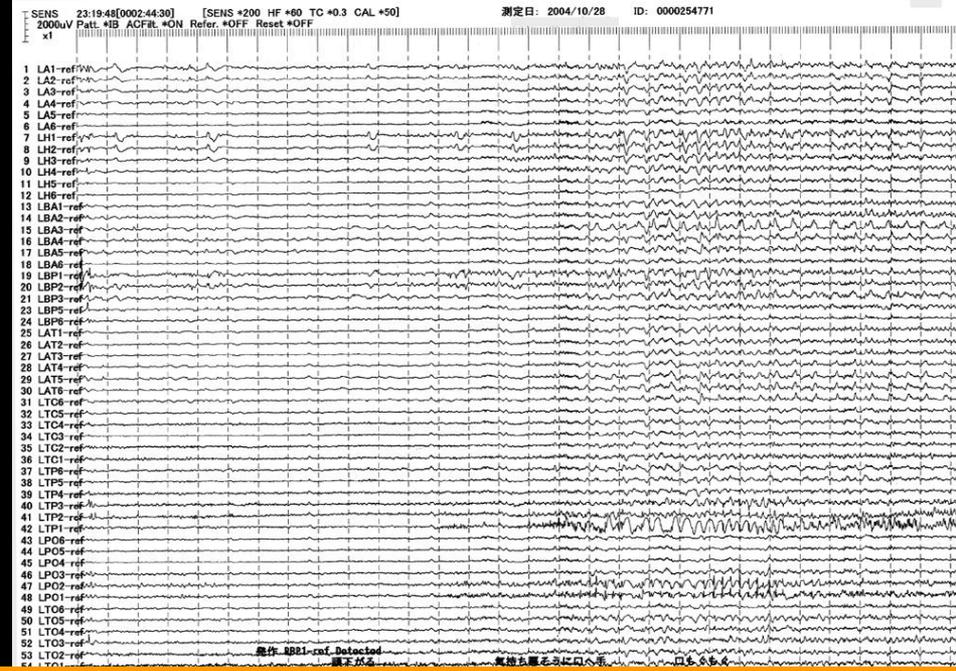
Rt mediobasal origin CPS



L



R



純粹健忘発作

pure amnestic seizure

- 稀ではあるが、発作発射が左右の内側構造のみに終始限局し、それ以上に進展しない場合がある。



発作中の反応性はよく保たれているが、
発作中の出来事を自覚していない。

発作症状の局在性意義について

- ① 側方性
(右側—左側、優位側—非優位側)
- ② 側頭葉か、側頭葉外か
- ③ 側頭葉内側か、外側か

側頭葉固有の、または側頭葉と 密接な関連をもつ発作症状

前兆:

聴覚性(上側頭回後部内側)

前庭性(上・中側頭回)

嗅覚性(扁桃体)

精神性(海馬傍回、新皮質、扁桃体)

意識減損を伴わない口部咀嚼性自動症(扁桃体)

これらの出現頻度は少なく、発作起始が側頭葉の外側皮質か内側構造かを発作症状から診断しうることは稀である。

外側側頭葉てんかんと内側側頭葉てんかんの症状の比較

○前兆の内容による比較:

----- 外側側頭葉てんかんでは、

聴覚性、視覚性、経験性の前兆が多く、

----- 内側側頭葉てんかんでは、

嗅覚性、味覚性、自立神経性(腹部前兆や恐怖感)が多い。

(O'Brienら、Gil-Nagelら)

- 器質病変をもつ側頭葉てんかん50例について、外側皮質に限局していた例では記憶障害性と言語障害性の前兆が多かった。(臼井直敬、2001)

外側側頭葉てんかんと内側側頭葉てんかんの症状の比較

○ CPSの段階での比較；

内側構造と外側皮質が共に発作発射に巻き込まれて意識が障害されると、この段階の発作症状は類似したものになる。

● 若干の相違についてみると：

▲ **内側側頭葉てんかん：**

→ 口部咀嚼性の自動症とディストニー肢位が多く、

→ 内側構造と基底核や間脳・脳幹との密接な繊維連絡

▲ **外側側頭葉てんかん：**

→ 顔面・上肢の間代や二次性全般化が多い。

→ 外側皮質では発作発射が早期に前頭葉へ波及。

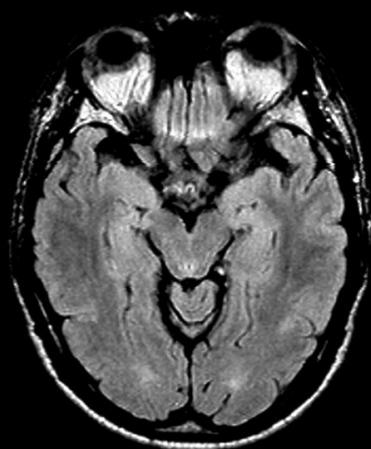
症例: 35歳、男性

主訴: 難治性てんかん

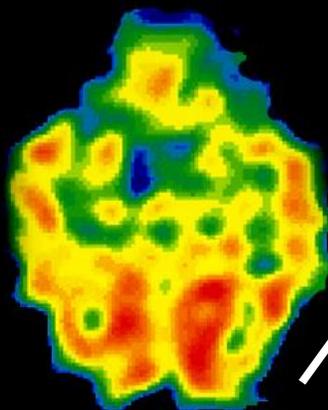
現病歴: 16歳3ヶ月時、朝食中、突然持っているものを投げ出しテーブルごと転倒、10分位で意識回復した。近医を受診し、抗てんかん薬が開始されたが自動症を伴う複雑部分発作が月1-2回の頻度で持続した。21歳時に当院を初診し、その後の薬物調整により約9年間発作は消失したものの、30歳から週単位の複雑部分発作が再発したため外科治療が考慮された。

現症: 発作は一点を凝視して同じ言葉を数回繰り返した後、着衣をまさぐったり、机上のものを振り払ったりする自動症を伴う複雑部分発作で週に1-2回の頻度であった。脳波では右の前側頭部に持続する徐波と散在性に棘徐波を認めた。MRI・発作間欠時の脳血流SEPCTでは異常を認めなかったが、Iomazenil(IMZ) SPECTで右側頭葉の外側から底部にかけて集積低下を認めた(白矢印)。正確なてんかん原性焦点の同定を目的に頭蓋内電極を留置して脳波記録を行った結果、発作時には右の側頭葉底部および外側皮質に起始し、その後、内側構造に波及する発作発射が確認された。

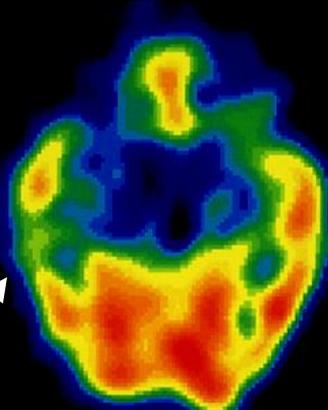
診断: 右外側型側頭葉てんかん



MRI(FLAIR)



脳血流



ベンゾジアゼピン受容体

外側型側頭葉てんかん

28歳、男性、側頭葉てんかん、4歳5ヶ月発病、

【発作症状】

単純部分発作：

頭がぼーっとする感じ、ドキドキするような動悸、むかむかとかこみ上げてくる感じがある。これからCPSに移行することは少ない。

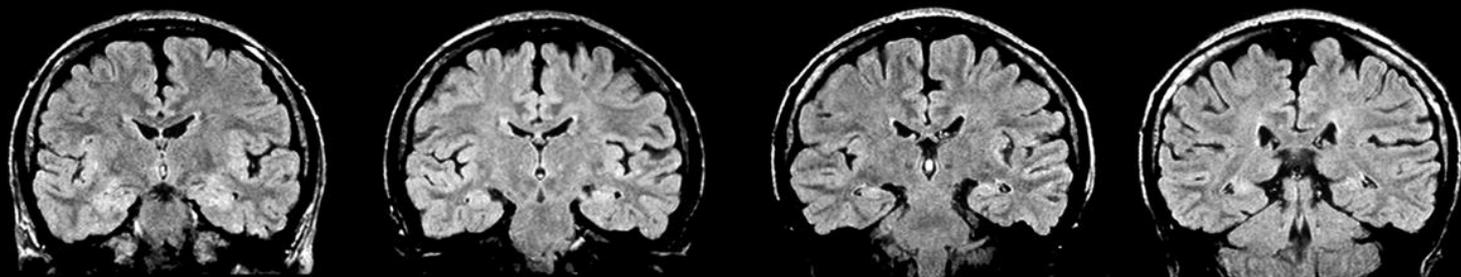
複雑部分発作：

突然意識が減損し、ぼーとして、動作が停止。やや眼球・頭部右向き、身振り自動症。発作後、流涎に気づかれたり、もうろう状態が強くなり歩いていってしまったりすることもある。

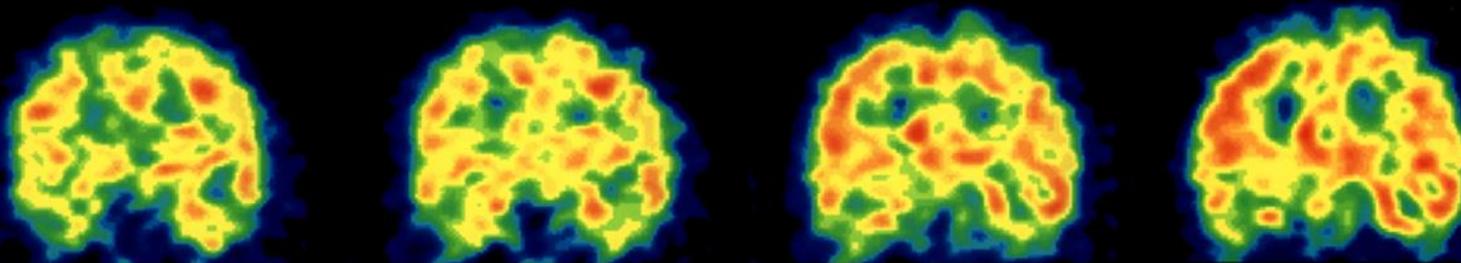
二次性全般化発作：上述の複雑部分発作に引き続き、左口角がぴくぴく痙攣し、頭部・眼球が引かれるように左に偏位し、強直・間代痙攣に至ることもまれではない(CPS:S-GTC=1:1くらい)。

外側側頭葉てんかん

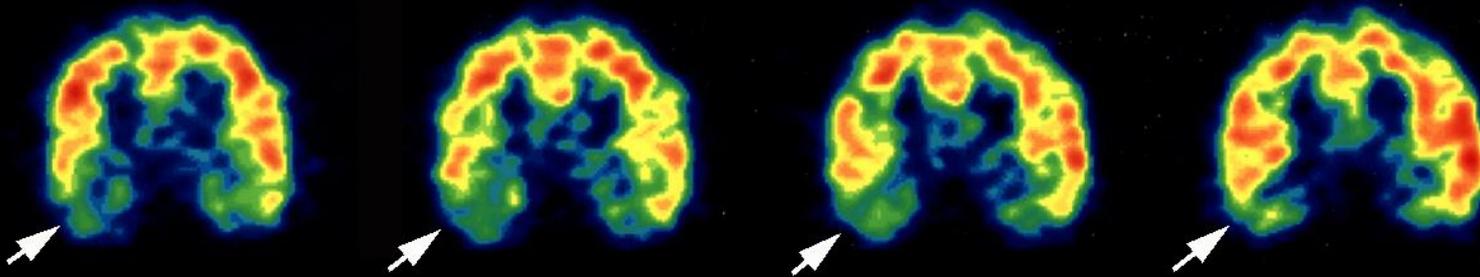
MRI



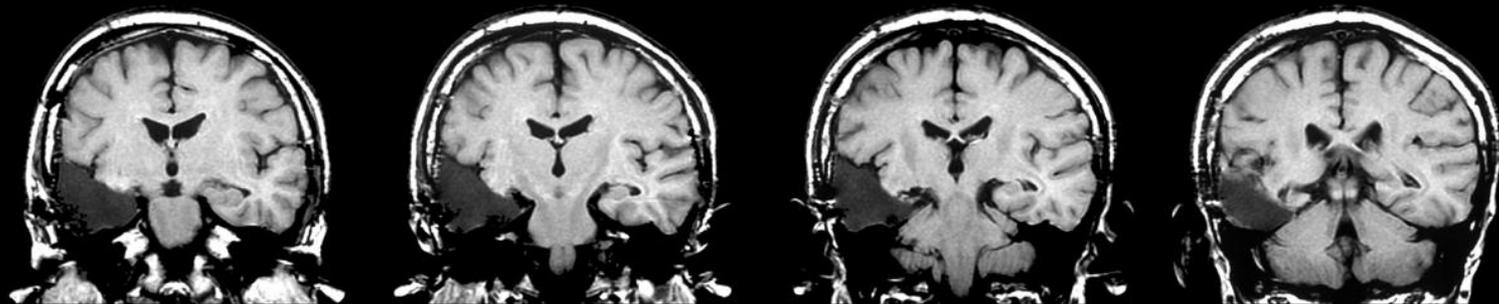
脳血流



ベンゾジ
アゼピン
受容体



術後



反応性が保たれた自動症

Automatism with preserved responsiveness

自動症(主に口部咀嚼性)がみられても、
反応性がかなり保たれている場合



言語非優位側の発作起始が推測される。

側頭葉てんかんの5.6%に、反応性が保たれた
自動症を認め、発作起始が右側の症例の10%に
認められた。(Ebner, 1900)

反応性が保たれているか否かは、程度の違いにすぎない。
優位側から起始する発作で、反応性が保たれ同時に失語
症状をともなっていた症例報告もある。(Ebner, 1900)

発作性発語

Ictal speech

- ① 発作時の発声 vocalization や発語 speechは、側頭葉てんかんの半数以上に認められる。
- ② 了解可能な発語 intelligible speech は、言語非優位側に起始する発作に多い。
(70~90%、 89, 90, 91)
- ③ 言語優位側の発作では少ない理由：
発作発射が言語野に波及すると、その機能が抑制される。
- ④ 発作発射が両側化し、対側に波及した発作発射がより顕著になれば、発作起始は優位側であっても了解可能な発語がみられることがある。92

発作後失語 Postictal ahasia

→発作からの回復過程でみられる言語障害

○ 発作後に失語症状がみられた場合、
60～90%は言語優位側に起始する発作であった。
90, 91, 93

● 言語機能の回復時間との相関: 94

- ・1分以内の回復→発作起始が非優位側の発作
- ・1分以上であれば→優位側に起始する発作

非優位側に起始した発作でも、発作発射が
両側化すれば言語機能の回復に1分以上を
要することがある。95

ディストニー一肢位 Dystonic limb posturing

一側上下肢(ほとんどが上肢)の不自然な肢位であり、肘関節がやや屈曲し、前腕を外旋させ、手首も屈曲し、筋緊張の亢進により手指は硬直し時に粗大な振戦を伴う。

→ 一連の動きの中で左右を比較して気づかれる相対的なもの

- 発作起始の対側にみられ、一致率は90%以上である。
- 対側の上肢に常同的な身振り自動症を伴う場合は、さらに信憑性が高まる。
- 発作中に体性運動症状が挿間される場合は、常にディストニー一肢位が先行する。

△ 発作性一側麻痺 unilateral ictal paresis:

-----発作中に一側の上下肢が麻痺したように見える。

-----これはディストニー一肢位の不全型である

ディストニー肢位の起源は？

●内側側頭葉てんかんの発作で高頻度に認める。



発作発射が内側構造から基底核へ波及したことによる。(Kotagal, 1900)

◎発作時SPECT所見から：

基底核、特に被殻または尾状核が高灌流に転じる。

被殻に電極留置したディストニー肢位の脳波記録：
→てんかん性の発作発射は認めなかった。

(Kuba, 1900)

発作後に鼻を拭う

postictal nosewiping

- ① 発作後に一方の手で鼻を拭う仕草であり、
- ② 発作発射の終了後、1分以内の時期にみられ、
- ③ 側頭葉てんかんの症例に多い。
→ 側頭葉てんかんの50～60%に対し、
側頭葉外てんかんでは10～30%である。
- ④ 使用した手は発作起始側と80%以上で一致した。
- ⑤ 鼻水の増加は→発作発射により扁桃体や島が賦活された結果である。
- ⑥ 発作起始と同側の手の使用は→対側の手の運動機能が発作発射によって疲弊あるいは抑制されたことによると推測されている。

同側性頭部回旋

Ipsilateral head turning

- ① 発作の比較的早期にみられ、背後になにか気配を感じて振り向くような自然な動き
- ② 内側側頭葉てんかんによくみられる。→70~90%
- ③ 回旋の方向は、てんかん原性側である。
- ④ 本症状の機序：発作発射が起始した半球が、発作発射の波及によって機能的に抑制され、半側空間無視のような現象がおこり、結果として対側半球の機能が相対的に優勢になるのではと推測される
- ⑤ ディストニー肢位との合併が多い
→基底核、特に尾状核の関与も想定されている。

前頭眼野の賦活による偏向発作

Versive seizure

頭部と眼球が強直性あるいは間代性に強く偏倚し、顔面はやや上を向き、頸部の伸展を伴い、不自然なほど極度に回旋する。

→ 偏向の対側にてんかん原性が示唆される。

一側性瞬目 Unilateral blinking

- 1) 瞬きが一側の眼瞼にみられ、ウインクに似ている。
顔面や口周囲の間代性筋攣縮は伴わない。
- 2) Wada (1980)による最初の報告：
複雑部分発作の症例にみられ、瞬目の側は蝶形骨誘導による発作発射の起始側と一致した。
- 3) 稀な発作症状：発作時脳波2914例中の14例(1.5%)
瞬目側は80%の症例で、てんかん原性側と一致。
側頭葉てんかんに特異的とはいえず、半数以上は側頭葉外てんかんであった。(Benbadis, 1996)
- 4) Henkel (1999): 側頭葉てんかん2例で焦点側と一致。
間代性で、瞬目に続いて顔面搐溺がみられたことから中心前回への波及によると考えた。

症例： 3歳女児。 側頭葉てんかん

既往歴：生後7ヶ月時にhaemophilus influenzaeを起炎菌とする化膿性髄膜炎をおこし、30分程度の全身痙攣発作が出現した。

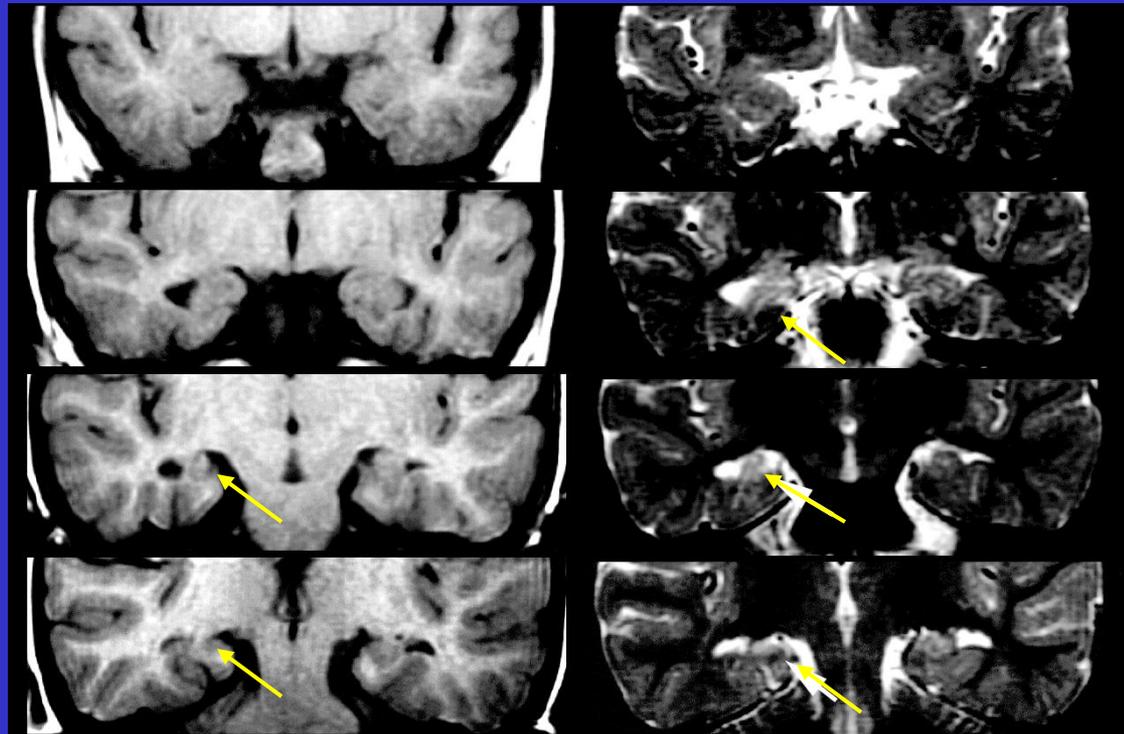
現病歴：1歳9ヶ月時、ぼんやりと眠そうな表情をし、顔色不良、両上肢をかたくして踏ん張るような10秒間位の発作が毎日出現するようになった。抗てんかん薬が開始されたが、発作は抑制されないため外科治療の適応が検討されることになった。

発作症状：

動作がとまり、困惑したように、しかめ面をして両上肢に力がはいる。右眼の周囲が細かくピクピク動く。発作自体は10秒間位だが、完全に元に戻るのに1-2分かかる。

T1WI

T2WI



発作性嘔吐

ictal vomiting、ictus emeticus

- ① 意識が減損した段階に、嘔吐し、患者はそのことを自覚していない。
- ② 長時間脳波を行った450例の中から発作性嘔吐をきたした9例 (2%)を抽出 (Kramer) :
→全例側頭葉てんかんで、てんかん原性は右側。
- ③ 嘔吐の際の頭蓋内脳波記録から言語非優位側の発作発射でおこることを確認した。(Devinsky)
→なぜ非優位側に多いかは明らかでない。
#優位側の発作発射でもみられたとする報告もある。
- ④ 皮質レベルの領域としては、島が最も想定されている。

発作時に唾を吐く ictal spitting

- 側頭葉性の自動症として報告される (1972, Hecker)
- 頻度は極めて稀で0.3%程度
- 言語非優位側の発作に多い(Voss)
- 側方性の信頼度は70~80%
- 意識が減損した後に唾を吐く行動
- 前兆の嘔気・幻味・恐怖感、また咀嚼性の動き・流えん・嘔吐などと直接的な関連はない。
- 自律神経障害によるよりは、情動性の表出の可能性が高い(Kellinghaus)
- 情動行為は言語非優位側によって優位にコントロールされている()

一側性立毛（鳥肌）

unilateral piloerection

- 発作時の立毛は稀な現象
- 発作時脳波を行った3500例の14例 (0.4%) を抽出：
→この内12例が側頭葉てんかんであった。
- 立毛の側とてんかん原性焦点側との比較：
文献例を含め、立毛が一側性であった19例中、
16例が同じ側であった。
- 側頭葉底部に留置した硬膜下電極を刺激すると、
後発射を伴って刺激側に立毛が観察された。
- 自律神経系のネットワークの関与によるもので、
帯状回などでも起こるが、側頭葉てんかんでは
島や扁桃体の可能性が高い。

前頭葉てんかんと紛らわしい発作

複雑身振り自動症をもつ症例

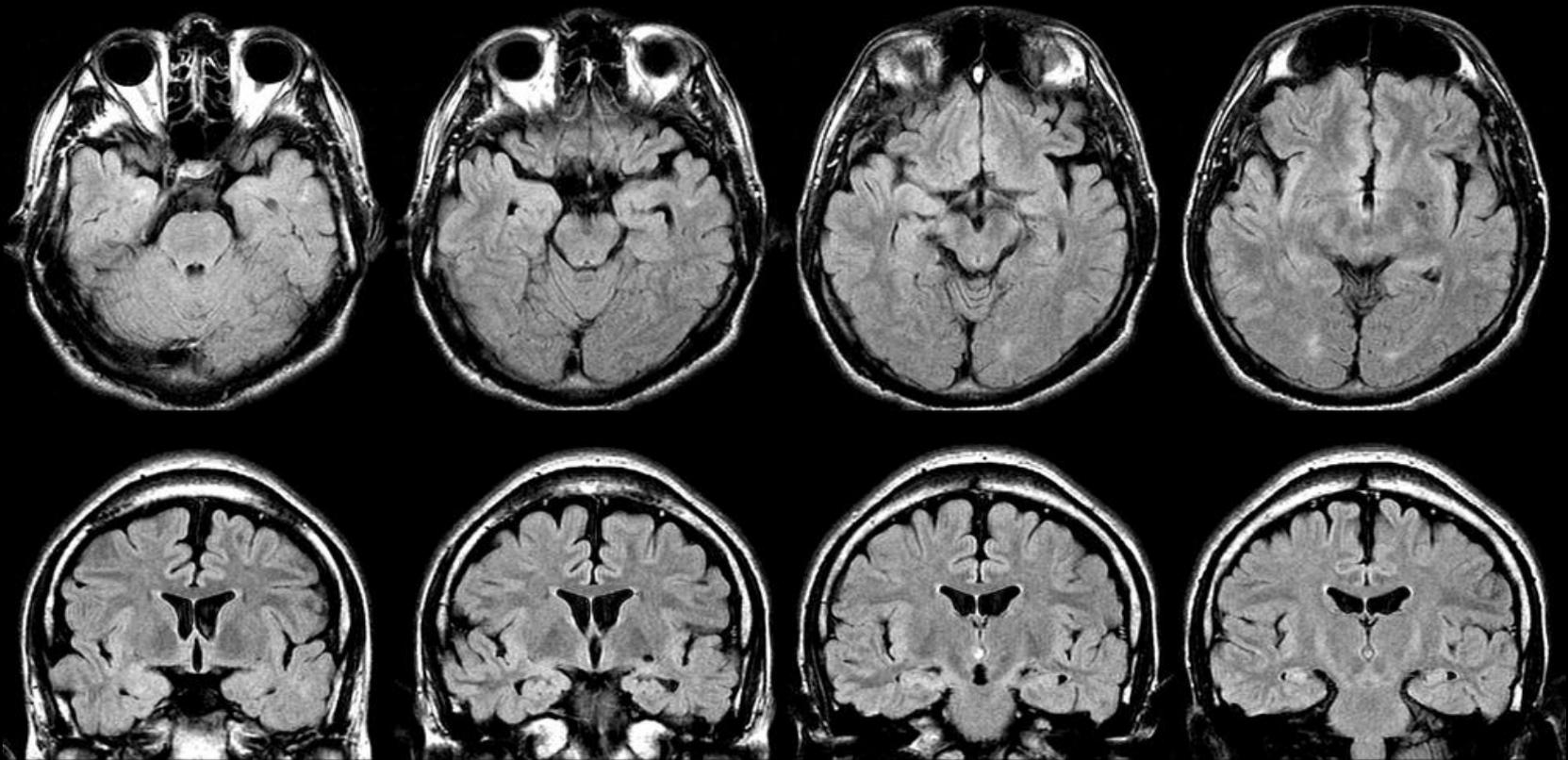
症例： 25歳、男性（5歳発病の側頭葉てんかん）

既往歴：特記すべき事なし

発作型：就眠中、特に傾眠期の複雑身振り自動症
時に、二次性の全般化痙攣が出現。

脳波：左優位であるが両側側頭部に鋭徐波が出現

MRI：明らかな器質的異常を認めない



日付: 2004/09/15

年齢:25 性別:M

SISCOM

MEMO: ID: 13133, nocturnal CPS (complex gestural)

ictal - interictal

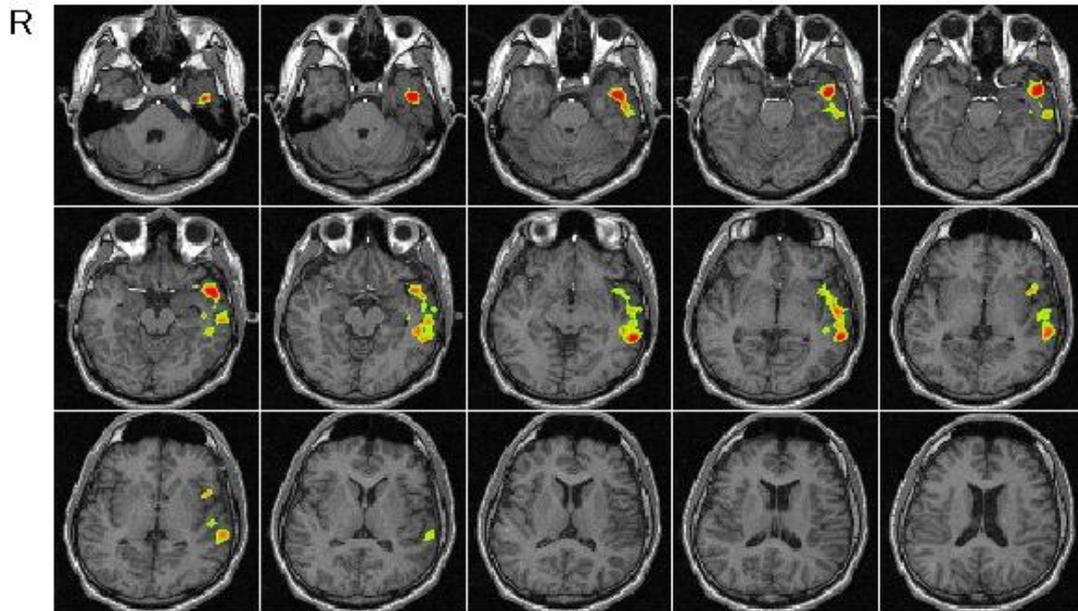
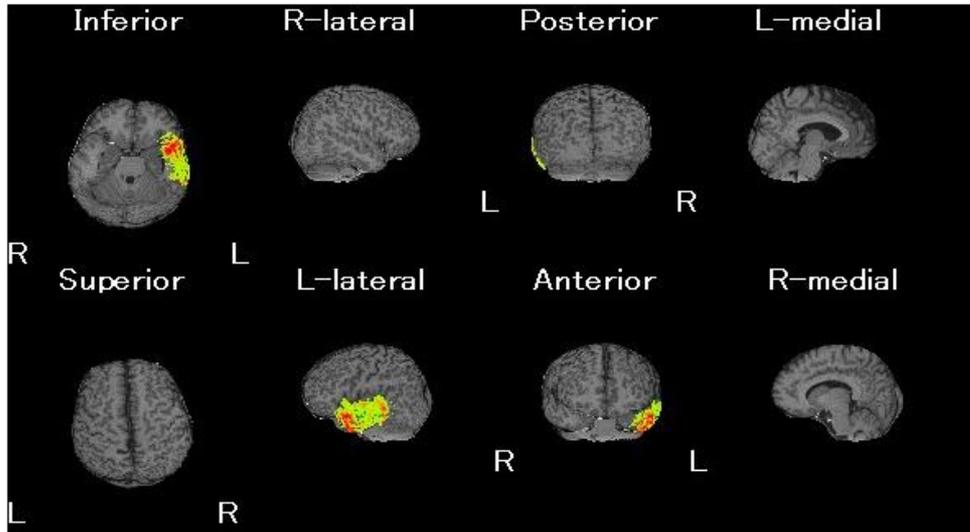
Ext.thre.=1000

Ictal-ECD; 2004/7/15

Interictal-ECD; 2004/8/9

MRI(3D-axi); 2004/7/13

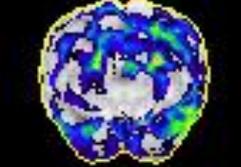
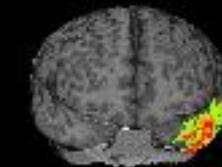
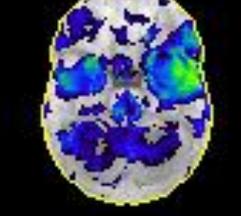
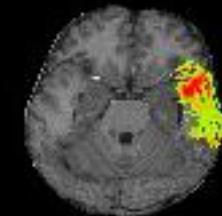
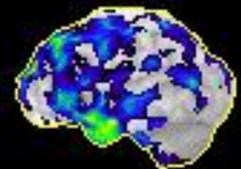
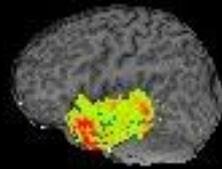
MRI thre.; 5%, Sur.; 0.35, SPECT thre.; 30%



Lt temporal lobe epilepsy

SISCOM

iSSP



**Ictal
Increased CBF**

**Interictal
Decreased BZR**

側頭葉てんかんと紛らわしい前頭葉てんかん例

笑い発作 gelastic seizure

症例： 49歳女性。 症候性部分てんかん、 発病：43歳

発作型

-----明らかな単純部分発作(前兆)はない。

-----複雑部分発作 (頻度：3—5回/週)の内容：

発作の当初は会話可能であるが次第に意識消失して動作が止まり口角を上げ、目じりを下げる笑い顔が固定する。その後、笑い声を発する。元に戻るのに5分位を要する。発作前の10分位から30-40分の出来事は後になって想起できない。

脳波所見

発作間欠期には右側頭葉前部(F8)中部(T4)に局限する鋭波を認め、蝶形骨誘導(SP)脳波では右のSPに最大振幅の鋭波を認めた。発作時の発作発射の起始は右のSPに認められた。

脳磁図

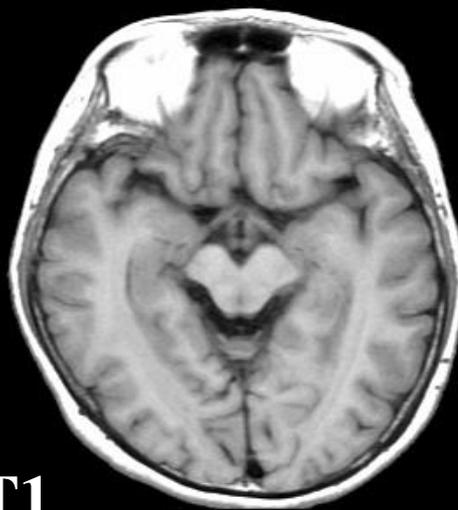
MEG spikeのdipoleはMRI病変上ではなく、右前頭弁蓋部を主体とする周辺領域に集積した。

Symptomatic Partial Epilepsy (49y, female, onset: 43y)

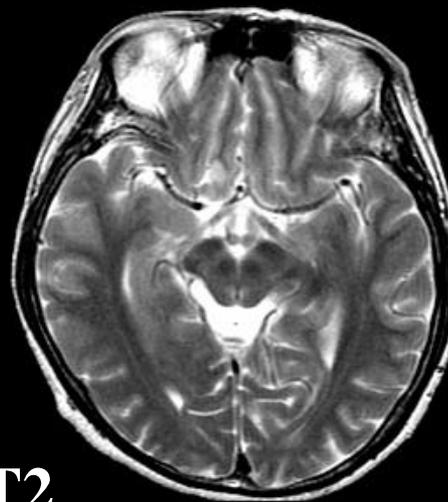
- Rt orbitofrontal lesion -



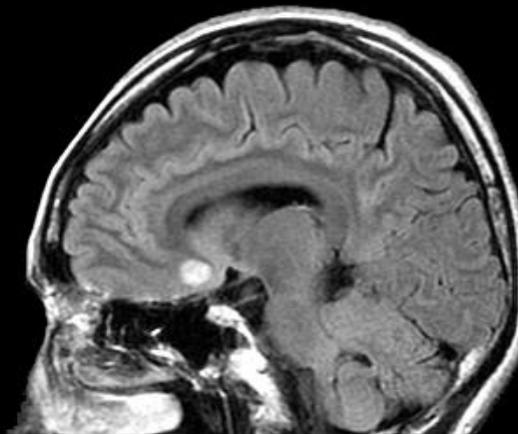
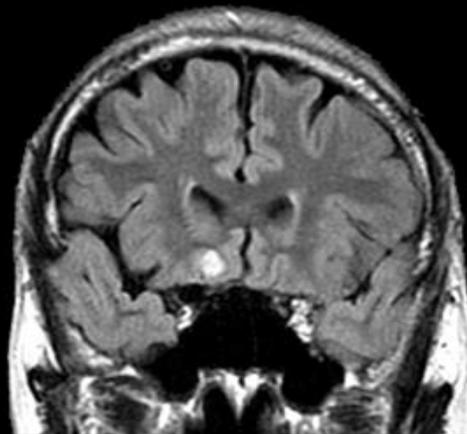
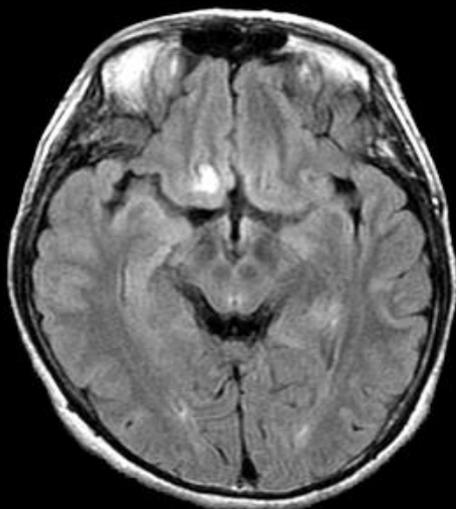
CT



T1



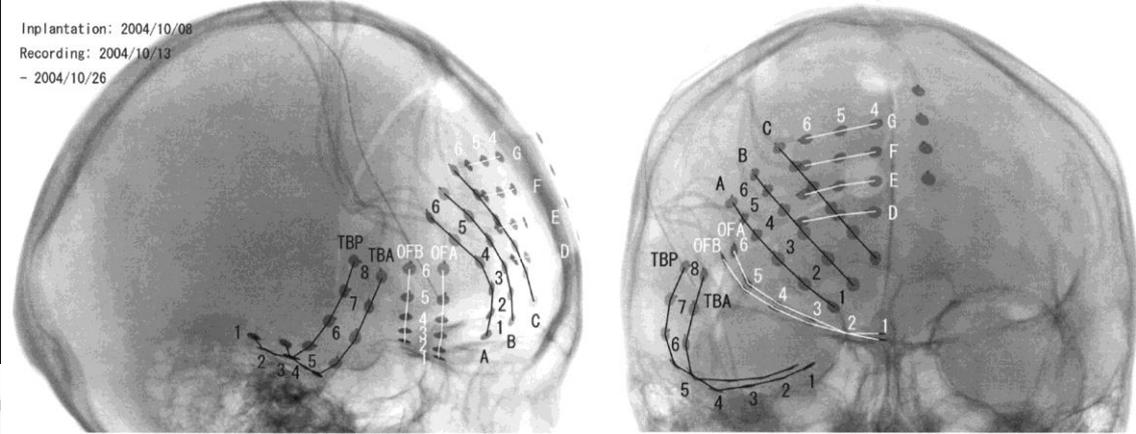
T2



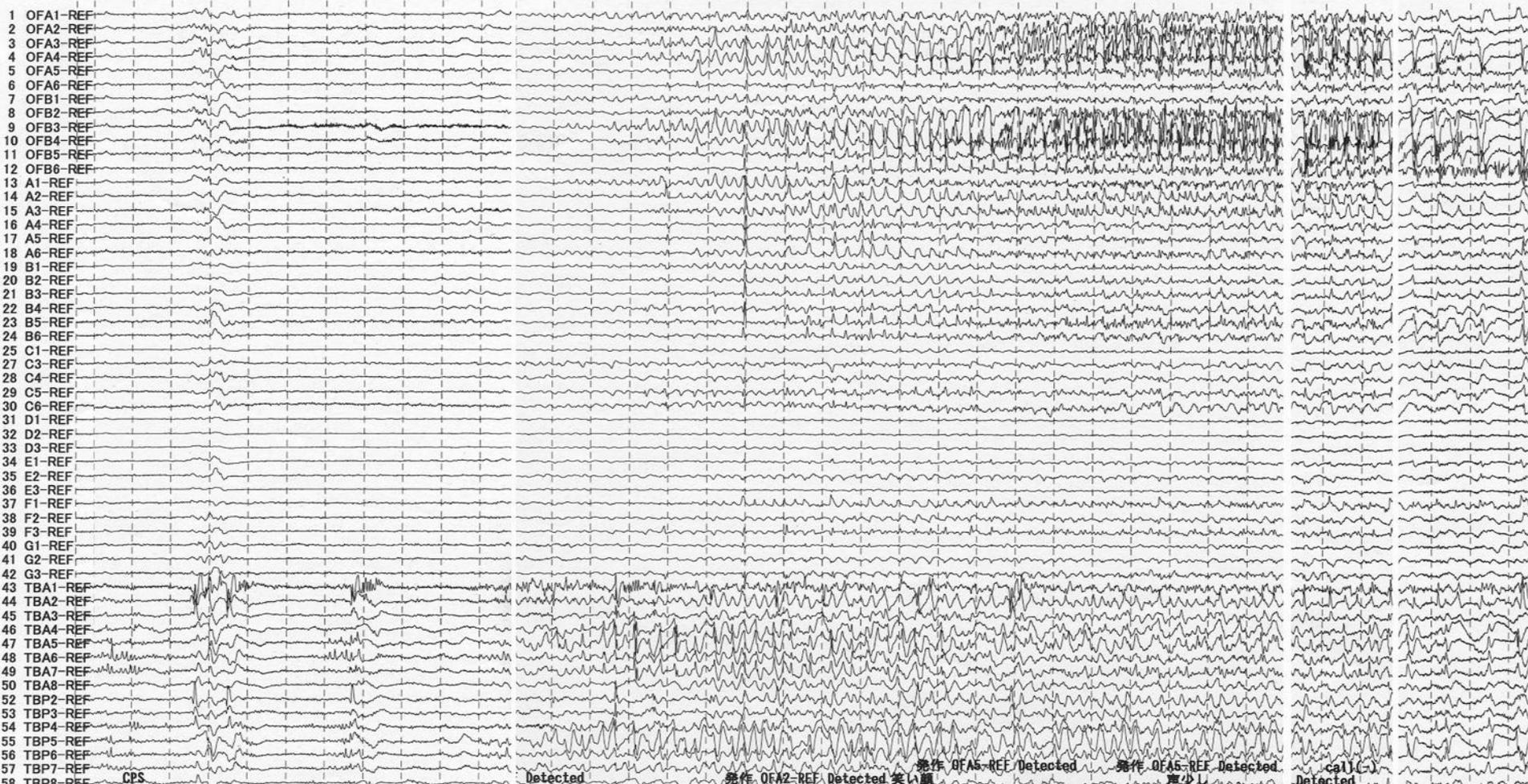
Intracranial EEG

Ictal Recording of Complex Partial Seizure

Implantation: 2004/10/08
Recording: 2004/10/13
- 2004/10/26



SENS 17:03:02[0002:31:20] [SENS *200 HF *60 TC *0.3 CAL *50]
2000uV Pa#t *IR ACF#t *ON Refer *OFF Rec#t *OFF
x1



5歳 女児。 視床下部過誤腫。

2歳6ヶ月発病。

笑い顔、泣き顔を混ぜ合わせて、
あははと笑い声をあげる。

発作中に握手ができ、お母さんとはと
聞かれて、母親を指さし、意識は保
たれている。

5歳、 男児。 右前頭葉てんかん。

皮質形成異常(右上前頭回)

発病は2歳7ヶ月。

左向き左偏視でハハハハと笑い続ける。左口角がひかかれている。ぱっと終わり、回復は速やか。本人は覚えていない。

笑い発作 gelastic seizure

- 笑い発作 gelastic seizure は
視床下部過誤腫でよくみられるが、
てんかん原性が側頭葉や前頭葉に存在する例でも
みられる。(側頭葉61%、前頭葉10%、他の脳葉か、
部位が不特定29%)
- 笑いの発現機序は複雑：(Arroyo, 1993)
 - 笑いの運動表出 (laughter) は帯状回前部、
 - 悦びの感情 (mirth) を伴う場合は側頭葉底部皮質
が関与している。

側頭葉切除後の組織学的検索で海馬硬化が認められた 76症例の既往疾患

初発けいれん重積 32例

髄膜・脳炎 7例

頭部外傷 4例

熱性けいれん 17例

無熱けいれん 3例

ネフローゼなどによる

遷延性意識障害 3例

既往疾患を認めない 10例

(6例がけいれん重積)

(1例がけいれん重積)

76例中39例(51%)に
けいれん重積の既往

原因不明のけいれんが30分以上持続するもの。
ほとんどが有熱時、出現時期は1歳前後に集中し、
約3分の1の症例では一過性の片麻痺を認めた。

(三原忠紘、1998)

海馬硬化を招来する先行損傷

initial precipitating injury

① 熱性けいれん重積

遷延する熱性けいれんの既往:

手術症例を対象とした調査結果→ 40~50%

② 脳炎

③ 頭部外傷

④ 軽微な周産期障害、 など



脳の発育が未熟で脆弱な4-5歳以下の乳幼児におこりやすい