原 著

非言語性高次大脳機能によって誘発される反射てんかん

— 3 症例の臨床てんかん学的検討 —

Three Cases of Reflex Epilepsy Evoked by Non-linguistic Higher Cerebral Activities

井 上 有 史* 八 木 和 一 村 松 玲 美
森 川 建 基 鳥 取 孝 安 清 野 昌 一

要旨：非言語性の高次大脳機能によって臨床発作ないしは脳波にてんかん性発作波が誘発された3症例を呈示した。第1例は、計算、書字、構成行為、ゲームによって臨床発作あるいは発作波が賦活されたが、これらは、手指運動を伴うか、あるいは手指運動を前提とした複雑な思考を要する高次な精神作業と判断された。第2例は、計算や書字、ピアノ演奏によって誘発され、第3例は、計算、構成行為、ゲーム、書字などが誘発因子であった。文献例の臨床特性を考察すると、非言語性要因を主とした高次大脳機能によって誘発される反射てんかんの中には、比較的まとまりをもつ一群があると考えられた。その特性は、若年期に特発性に発病し、経過とともに手指などの随意運動の表象を伴う非言語性の高次大脳機能に関わる特定の精神作業に誘発因が固定し、発作時脳波には中心部優位の全般性棘・徐波複合を示し、発作は手・上肢のミオクロニーを主体とすることである。特発性若年性全般てんかんと類縁性を有し、言語てんかんの対極をなす特異な一群と考えられた。

てんかん研究 1987; 5: 106-114

Key Words: reflex epilepsy, non-linguistic higher cerebral function, complex thinking and voluntary acts, myoclonic jerks, idiopathic juvenile epilepsy.

はじめに

高次認知機能の賦活により発作が誘発されるてんかんを、Forster⁷⁾は、Communication-evoked epilepsy (言語てんかん、読書てんかん)とDecision-making epilepsy に分け、ゲームてんかん、計算てんかんなどをDecision-making epilepsy に包括した。近年さらに描画てんかん⁴⁾、思考誘発てんかん²⁰⁾が報告されたが、これらの臨床特性はDecision-making epilepsy と共通する点が少なくない。われわれは、非言語性要素を主とした高次

大脳機能により臨床発作ないしてんかん性発作波が誘発された自験例を呈示し、Decision-making epilepsy, 描画てんかん、思考誘発てんかんの報告例と自験例の臨床特性を検討して、これらのてんかんの反射てんかんにおける位置づけを考察する。

I. 症 例

〔症例 1〕 47歳、女性。遺伝負因、既往歴に特記すべきことはない。生来左手利きであったが、右手利きに矯正された。

* 国立療養所静岡東病院 (てんかんセンター)

〒420 静岡市漆山 886]

Yushi Inoue, Kazuichi Yagi, Reimi Muramatsu, Tateki Morikawa, Takayasu Tottori, and Masakazu Seino
National Epilepsy Center, Shizuoka Higashi Hospital

1987年7月15日受理

Fig. 1 Appearance of spike-wave-complexes in a 24 hour EEG (case 1)

14歳の時、朝4時に起床して勉強中に、急に両手が大きく動き、そのまま意識を失って強直間代けいれんを起こした。以来、年に1～2回、左右対称性の全般性強直間代発作を反復していた。全発作の8割は朝起床後2時間以内に集中しており、直前に、両上肢を主としたビクッとする動きが2～3回必ず先行した。このビクッとする瞬時の発作は独立しても起き、週に1～2回、特に朝方、手、上肢（上・前腕）に現われた。手に持っているものを飛ばすことがあり、その方向から利き手である右手の攣縮が左手よりも強いと感じていた。意識は保たれていた。大発作のおこる前にこの攣縮は群発する傾向があった。倒れたことはない。

47歳に当院を初診するまで治療を受けていない。誘因を自覚し、発作をある程度予防できたためであった。誘因とは、たとえば起床が遅れて弁当を急いで作るとき、役所で込み入った書類を書くとき、新しい仕事にとりかかるとき、試験でクレペリン検査を受けたとき、ゲームをするときなどであった。発病前後は外向的で活発な性格であったが、発作が起りやすい状況を避けて時間の余裕をもつ静かな生活を心がけたという。受診の契機は、職場で仕事内容が変わったときに大発作をおこしたためである。

神経学的現症、CT像に異常はない。脳波検査では、軽眠時に棘・徐波が散発的にみられたが、閃光刺激、過呼吸を含めた覚醒時には、10 Hzの規則的なα波律動が記録され、突発波は認めな

Table 1 Clinical seizures and epileptic discharges in EEG by type of tasks (case 1)

tasks	(a) test min.	(b) clinical seizures	(c) sp-w-c (sec.)	(d) sp-w-c index
playing games				
othello	20	1	24.7	1.24
puzzle	18	0	4.9	0.18
working maze	57	3	52.7	0.92
Kraepelin test	40	1	42.7	1.07
writing complex words and sentences	18	1	6.9	0.38
calculating				
hand writing	13	0	4.8	0.37
mental	8	0	1.0	0.13
soroban*	6	1	4.2	0.7
solving equations	12	0	13.6	1.13
drawing-copying				
Bender-Gestalt test	10	0	6.4	0.64
Rey complex figure	5	0	1.5	0.3
Frostig test	18	0	3.5	0.19
sequential motor act				
motor acts by rules	5	1	3.5	0.7
copying movements	4	0	0.7	0.18
constructing				
complex block design	30	0	2.7	0.09

* soroban is a kind of calculator requiring complex finger movements.

(a) the time exposed to each task

(b) myoclonic seizures during the task

(c) total sum of spike-wave-complexes in each task

(d) sum of sp-w-c (c) per test time (a)

った。ところが計算を行わせたところ、3 Hzの全般性棘・徐波複合が中心部優位に惹起された。このため、以下の検査を組織的に行った。

まず、カセット方式により24時間の棘・徐波を記録し、その出現様式を調べた。Fig. 1に、棘・徐波の1時間ごとの合計を示した。この結果、棘・徐波は特に朝方に集中していることがわかった。

ついで、種々の神経心理検査を、閉鎖回路TV脳波同時記録(CCTV-EEG)の下で4日間施行した。実施時間は、12時～15時の3時間とした。これは、棘・徐波の出現しなかった時間帯である(Fig. 1)。Table 1に、各検査ごとに集中監視下で

Table 2 Tasks resulting in no EEG activation effect (Case 1)

reading	playing cards
speaking	using a calculator
hearing	copying words
singing	solving problems-non mathematic
naming objects	spontaneous action-writing, drawing
memory tests-verbal, visual	moving the eyes
WAIS	responding to stereognosis testing
writing simple materials	tapping
experiencing external sensory stimuli-visual, auditory, tactile

Fig. 3 EEG of case 1

- a): Ictal EEG. Single myoclonic jerk provoked in the upper extremities by Kraepelin test as shown in Fig. 2.
 b): Subclinical EEG. A brief run of bilateral high voltage slow waves induced by calculation.

Fig. 2 Myoclonic jerk provoked when Kraepelin test was required (case 1)

確認された臨床発作，棘・徐波の出現頻度と持続時間の累計を示した。Table 2 は，棘・徐波が賦活されなかった検査項目である。なお，各検査間の休息時には棘・徐波は一切みられなかった。

観察された典型的な発作像を Fig. 2 に示した。両上肢が瞬時，鋭く後外方へ動き，意識は失われない。この時の発作時脳波が Fig. 3 a である。全般・広汎性の鋭い多棘波と右三角筋の筋電位がほぼ一致して出現している。Fig. 3 b は，発作間欠時の典型的な賦活脳波像である。

Fig. 4 EEG of case 2

An intermittent brief burst of generalized slow wave induced by execution of calculation during which finger counting was required.

結果

棘・徐波は、検査の順序および疲労度には影響されずに賦活された。また、精神作業の開始と棘・徐波の出現との間に一定の関係は見いだされなかった。オセロゲームと電卓を使うのは、初めてであった。患者は諸検査に協力的であったが、ただ知恵の輪だけは拒否した。大発作がほぼまちがいなく誘発されるためであるという。

心理検査成績は、WAIS で IQ 94 (VIQ 98, PIQ 89), 極端な成績不良は、迷路テストと方程式であった。

Table 1 および Table 2 の結果をまとめると、

a) 精神作業がミオクロニー発作ないし棘・徐波の誘発因となる。しかし、読む、話す、記銘では誘発されない。

b) 単純な機械的な作業では誘発されない。たとえば書く行為では、漢字まじりの複雑な文章を書取させると、はじめて突発波が出現する。模写でも同様である。さらに未知の課題では賦活効果が著しい。

c) 課題に答え(決断)を要求される場面で誘発される。自発的に行える検査では誘発されない。

Table 3 Neuropsychological activation in case 2

tasks resulting in sp-w-c activation in EEG
calculating(hand writing, soroban, solving equations)
tasks resulting in no activation effect in EEG
calculating (mental), Kraepelin test, working maze, playing othello, writing, reading, memory tests, working puzzle ring, copying Rey complex figure, sequential motor acts, sewing, playing piano, experiencing external sensory stimuli

sp-w-c: spike-wave-complexes

d) 現実に手指運動を伴うかあるいは手指運動を前提とした思考作業を課した場合に、発作が誘発される。思考を伴わない手指運動、たとえばタッピングでは賦活効果はない。

以上を要約すると、発作あるいはてんかん性突発波の誘因は、「複雑に思考しつつ、決断し、手指運動をもって、反応しなければならない状況」であった。この状況をさらに不利にするのは、課題の「不慣れさと、時間にせきたてられる」ことであった。その結果誘発された発作現象は、臨床的には主に手、上肢に現われる単発のミオクロニー発作であり、脳波上は中心部優位の全般性棘・

Fig. 5 EEG of case 3

Brief runs of generalized high voltage slow waves were repeatedly recorded following commencement of equation solving.

徐波複合であった。

〔症例 2〕 29歳，女性。右手利き。20歳に当院初診。遺伝負因はない。1歳時に1度熱性けいれんがあったほか，特記すべき既往歴はない。

11歳より，両上肢にピクピクという動きを感じて，茶碗を落とすことがあった。12歳時，この攣縮が強くなって意識を失い，強直間代発作を起こした。以来，上肢の攣縮は数日に1回，攣縮に続く大発作は年に2～3回，反復していた。sodium valproate と clonazepam による治療が奏効し，26歳以後発作は完全に抑制されている。

神経学的に異常所見はなく，脳波には，睡眠中に3～4Hz 棘・徐波複合が24歳まで散見されたが，以後に異常所見はない。過呼吸，閃光刺激で異常波が賦活されたことはない。

発作には誘因があり，数学の問題に取り組むとき，英語のスペルを書くとき，楽譜をみてピアノを弾くときなどに多かった。総じて，未知のものに，緊張して，手を使って取り組むことが，発作の誘因であった。攣縮は，使っている側の手と上肢に強く感じ，下肢にはなかった。

さて，薬物の減量の可否を決めるために，29歳

Table 4 Neuropsychological activation in case 3

tasks resulting in sp-w-c activation in EEG
calculating (hand writing, solving equations),
Kraepelin test, copying designs,
constructing blocks
tasks resulting in no activation effect in EEG
working maze, working simple arithmetic problems,
tapping, experiencing external sensory stimuli

時，脳波記録下に神経心理賦活検査を行った。結果は Table 3 に示した。本患者では，全般性高振幅徐波 (Fig. 4) が賦活されたのは，手指を使った計算時に限定されていた。

〔症例 3〕 25歳，男性。右手利き。遺伝負因，既往歴に特記すべきことはない。

15歳より，右手あるいは右上肢が時折ピクピクとするのに気づき，まもなく強直間代発作が現われた。右手，右上肢は，ピクピクとする攣縮とともに肩の位置まで挙上することがあったが，意識は保たれた。このミオクロニー攣縮はたいてい数回でおさまったが，10回近くつづくと左右対称性の大発作に移行した。20歳の初診時，ミオクロニー攣縮は日に数度，大発作は月に1度の頻度で起

きていた。発病時の脳波には4～5 Hz 棘・徐波複合が過呼吸、睡眠時に認められていたが、当院初診後の数回の脳波には、軽眠時に全般性5 Hz 棘・徐波複合が稀にみられるのみで、過呼吸、閃光刺激の賦活効果はなかった。神経学的現症、CT像に異常はない。

臨床発作の発現には明らかな誘因がある。複雑な計算がもっともつよい誘因であるが、製図、トランプ、将棋、麻雀、パズル、ギターの演奏、パソコンの操作、ビリヤードでも発作が起り、さらに書き物、手を使つての細かなセールの説明でも発作が起こった。とりわけ緊張して急いで上記の作業を行おうとした場合にはほぼ間違いなく発作が誘発され、営業の仕事に支障をきたすことがあった。話したり読むときには発作は起こらなかった。

簡易な神経心理学的賦活を行った脳波には、複雑な計算時に4～5 Hz 棘・徐波 (Fig. 5) が明らかに賦活され、また構成行為時にも僅かながら同じてんかん性突発波が賦活された (Table 4)。

II. 考 察

1. 自験例について

自験例の特徴は以下のとおりである。

1) われわれの3例では、計算やゲームなどの複雑な思考を伴う作業ではじめててんかん性発作波ないし臨床発作が誘発された。行為の開始と発作波出現には厳密な対応関係はなく、課題の複雑さが発作波賦活に影響していた事実から、高次の脳機能が反射てんかん発作発現に関与していたと考えられる。しかし、読む、話すなどの言語活動は賦活因にはならず、主として非言語性の高次脳機能である。

2) Forster⁷⁾は decision-making epilepsy の重要な反射因に複雑な決断、連続する決断およびストレスをあげているが、われわれの症例では、さらに思考に随伴する手指運動 (随意運動) が重要な意義を持つとみなされた。3症例ともに、発作波が賦活されたのはすべて手指を使用する課題であった。ただし症例1で暗算が賦活効果があったように、手指の直接の運動は必ずしも必要ではない。むしろ、手指運動の表象が不可欠の要素と考

えられた。

3) 3症例ともに、発病初期の発作の誘因は明らかでなく、おそらく自生発作 (autonomous seizure) を有していたと考えられる。また症例1での棘・徐波の24時間分布から明らかなように、発作波は賦活の際だけにみられるとは限られるものではない。

病歴上で明らかな誘因が、脳波検査時点では賦活効果を示さないことがあった。症例2では、薬物治療により賦活閾値が上昇していたと考えられる。

4) 誘発された発作は、主として手、上肢 (上・前腕) のミオクロニー発作あるいはミオクロニーに引き続く大発作であり、これは自生発作と同一である。賦活された発作波は、3症例とも全般性棘・徐波あるいは高振幅徐波のバーストであり、中心部に優位であった。

5) 明らかな原因疾患はなく、発病年齢はいずれも思春期 (若年期) であった。

2. 文献例との比較

非言語性の高次脳機能を主反射因とするてんかんの症例は、描画てんかん⁴⁾ (drawing-induced), ゲームてんかん^{5,6,13)} (game, chess, card, 麻雀), 意志決定てんかん^{7,11)} (decision-making), 計算てんかん^{1,10,16,19,22)} (arithmetic), 書字てんかん^{2,17,18)} (writing), 思考誘発てんかん²⁰⁾ (thinking-induced) と種々の名を冠して、いままでに20余報告されている。これらの症例 (ただし、著者らが文献を入手しえた22症例^{1,2,4-7,9-11,13,14,16-20,22)}に限った) の臨床特性を、われわれの症例と比較してみた。

発作の誘因ないし発作波の賦活因は、重なり合うことが少なくない。22症例のうち、書字で誘発されたのは10例、計算では13例、描画で6例、構成行為で7例、ゲームで12例である。誘因の記載が不十分な報告が少なくないにもかかわらず、重なり合いがこれほどみられるのは興味深い。われわれの症例でも、これらの精神作業はほぼ共通して誘因となっていた。独立した誘因として報告されたのは計算が多い。さらに精神集中あるいはストレスが発作誘発を助長した症例が多い。

岡崎ら¹⁴⁾は構成行為、書字、ゲームで発作波が

賦活された彼らの症例について、上肢の細かな随意運動を誘因として強調し、Wilkins ら²⁰⁾は計算、描画、構成行為、パズルが賦活因であった症例で、空間的過程 spatial processing の重要性を説いている。われわれは、症例1の詳細な観察を通じて、複雑な精神的作業に随伴する手指操作の誘因としての重要性をみた。つまり、誘因となった書字、計算、描画、構成行為、ゲームなどに共通した性質を、随意運動を予想した複雑な精神作業 (praxic complex thinking) と考えた。手指の随意運動が空間的行為にはかならないことを考えると、岡崎らと Wilkins らの両者を融合した考え方が妥当と思われる²²⁾。この観点でみれば、誘因の重なり合いを理解しやすい。

自生発作は、22例全例が有していた。われわれの3例も自生発作を有した。自生発作は発病初期にみられ、経過とともに誘発発作がほとんどになる。大多数の症例で既往に原因疾患はなく、自験例でも同様であった。

発作型は、15例がミオクロニー発作、19例が大発作、8例が欠神発作で、欠神発作のうち2例ではミオクロニーの要素を伴っていた。ミオクロニーは、手、上肢がほとんどであるが、下肢の場合もある。大発作はミオクロニーから移行するものが多いが、回旋を伴うものが6例あった。Jackson 発作を有した丸子らの症例¹³⁾と部分起始を疑わせる発作を有した Wiebers らの症例¹⁹⁾を除き、文献例のほとんどは全般発作であった。われわれの症例も、全般性のミオクロニー発作と大発作を有した。

脳波上の発作波では、全般性の棘波あるいは周波数が3 Hz よりもはやい全般性棘・徐波が多いが、それらはことに中心部に優位である。われわれの症例でも同様であった。

初発年齢は、39歳の1例を除き、10歳から21歳の間で、もっとも多いのは12~14歳であった。自験3例もこの前後である。

以上の検討から、非言語性要因を主とした高次大脳機能を反射因とするてんかんには、比較的共通した特性を有する一群があることがわかる。文献例と自験例を含めて、これらの特性を次のようにまとめることができよう。原因疾患となる特別

な既往歴なく若年期に発症し、経過とともに誘因が次第に明らかになる。誘因は複雑な思考と決断を要する高次大脳機能で、特に手指の随意運動を前提とした精神作業であり、精神緊張が発作誘発を助長する。発作は全般発作で、とくに手、上肢を中心とするミオクロニーが主体であり、さらに欠神発作、回旋発作およびこれらにひきつづく大発作である。脳波には、全般性発作波が中心部優位にみられる。

3. 非言語性高次大脳機能によって誘発される反射てんかんについて

上記の共通した特性を有する一群を仮に非言語性高次大脳機能反射てんかんと名づけ、そのメカニズムに若干の考察を試みたい。

われわれは非言語性高次大脳機能反射てんかん(以下非言語てんかんと略す)の誘因として、複雑な思考と随意運動の組合せが不可欠の要素と考えた。つまり、思考から行為の組織化に至る過程に特異的な病態があると推測する。刺激は非言語的な高次の大脳作業であり、反射メカニズムの表現型としての発作は、随意運動を表象した身体部位に現われる。手や上肢に発作が多いのは、これらの部位が非言語的随意運動の表出の場として繁用されるからであろう。高次大脳機能のなかでは、計算の賦活効果をもっとも高いようである。

書字行為は本来言語活動であるが、手指の随意運動を伴う。このため書字行為は、言語てんかんでも非言語てんかんでも誘因となりうると考えられる。実際、書字を境として、話す、読む、書くは言語てんかんの誘因であり^{8,15)}、書く、計算、描く、構成行為、ゲームなどは非言語てんかんの誘因となる。興味深いことには、書く以外の誘因は両者のてんかんで重なり合うことはほとんどない。話す、読むは顎ないしは発語器官に発作症状が現われ、それ以外の場合は、主として手や上肢の発作に現われる。もっとも、言語てんかんは読書てんかんがほとんどであり、読むことだけが選択的に誘因となる (primary reading epilepsy)³⁾ことが多い。非言語てんかんでは計算がこれに対応するように思われる。

非言語てんかんの機能障害には、誘因の特徴から、前頭葉から頭頂葉にわたる広範な領域が関与

していることが予想される。脳波上の発作波が中心部優位に出現したのは、その証左の一つとなえよう。しかし、その臨床的表出は全般発作である。最近松岡ら¹²⁾は、欠神発作重延状態時に頭頂葉機能が特異的に障害された症例を報告した。ここで証明された全般発作と神経心理学的巣症状との結び付きは、非言語てんかんにみられる部分的機能障害(誘因)と全般発作との関係を考察する上で一つの手がかりを与える。

一方てんかん症候群からみると、これらのてんかんが自生発作、しかも手、上肢のミオクロニーを有する点に着目すれば、発病年齢、発作型、脳波所見などの特徴から、特発性若年性全般てんかん(なかでも特に juvenile myoclonic epilepsy)²¹⁾との類似性が注目される。Cirignotta ら⁶⁾は、ゲーム、チェス、計算てんかんはすべて原発性全般てんかんに属すると述べているほどである。非言語てんかんが、発作のみならずてんかん類型でも全般性機制に近縁性を有するのは興味深い。

最後に、われわれのいう非言語てんかんとは、非言語性の高次大脳機能を反射因とするてんかんを包括するものではない。丸子らの症例のように、特殊な高次大脳機能との結び付きが明らかな部分てんかんは少なくないであろう。しかし、非言語性要因を主誘因とするてんかんで全般発作を有するわれわれが検討した症例は、特異な一群とみなしてよいと思われる。

文 献

- 1) 青木恭規, 小笠原暹. 計算によって誘発される小発作欠神. 精神医学 **1975**; 17: 135-142.
- 2) Asbury AK, Pinsky AL. Graphogenic epilepsy. Trans Amer Neurol Ass **1963**; 88: 193-194.
- 3) Bickford RG, Whelan JL, Klass DW, et al. Reading epilepsy: clinical and electroencephalographic studies of a new syndrome. Trans Amer Neurol Ass **1956**; 81: 100-102.
- 4) Brenner RP, Seelinger DF. Drawing-induced seizures. Arch Neurol **1979**; 36: 515-516.
- 5) Ch'en H, Ch'in C, Ch'u C. Chess epilepsy and card epilepsy. Chinese Med J **1965**; 84: 470-474.
- 6) Cirignotta F, Cicogna P, Lugaesi E. Epileptic seizures during card games and draughts. Epilepsia **1980**; 21: 137-140.
- 7) Forster FM, Reflex epilepsy, behavioral therapy and conditional reflexes. Springfield, Thomas **1977**; 94-134.
- 8) Geschwind N, Scherwin I. Language-induced epilepsy. Arch Neurol **1967**; 16: 25-31.
- 9) 長谷川敬司, 松岡洋夫, 高橋剛夫, 他. 書字, 筆算, 構成行為で誘発されるてんかんの1症例. 神経誌 **1981**; 83: 199-210.
- 10) Ingvar DH, Nyman GE. Epilepsia arithmetica. Neurology **1962**; 12: 282-287.
- 11) 松岡洋夫, 長谷川敬司, 高橋剛夫, 他. 意志決定と精神的緊張が主な誘因と考えられるてんかんの1症例. 神経誌 **1981**; 83: 211-221.
- 12) Matsuoka H, Okuma T, Ueno T, et al. Impairment of parietal cortical functions associated with episodic prolonged spike and wave discharges. Epilepsia **1986**; 27: 432-436.
- 13) 丸子一夫, 小野常夫, 石下恭子, 他. 麻雀により誘発されるてんかんの1例. 精神医学 **1975**; 17: 709-715.
- 14) 岡崎和也, 加藤進昌, 利田周太, 他. 上肢の随意運動と心理的負荷により発作の誘発される反射てんかんの2例. 精神医学 **1981**; 23: 1241-1249.
- 15) Saenz-Lope E, Herranz-Tanarro FJ, Masdeu JC. Primary reading epilepsy. Epilepsia **1985**; 26: 649-656.
- 16) 齊藤 惇, 安齊三郎. 計算てんかんの1例. 精神医学 **1975**; 17: 127-134.
- 17) Sharbrough FW, Westmoreland BF, Campa HK. Writing epilepsy. Electroencephalogr Clin Neurophysiol **1977**; 43: 506.
- 18) 高橋剛夫. 精神的緊張を伴う書字によって誘発されるてんかんの1症例. 脳神経 **1979**; 31: 159-165.
- 19) Wiebers DO, Westmoreland BF, Klass DW. EEG activation and mathematical calculation. Neurology **1979**; 29: 1499-1503.
- 20) Wilkins A, Zifkin B, Andermann F, et al. Seizures induced by thinking. Ann Neurol **1982**; 11: 608-612.
- 21) Wolf P. Juvenile myoclonic epilepsy. In: Roger J et al. ed. Epileptic syndromes in infancy and adolescence. London, John Libbey, **1985**; 247-258.
- 22) 山本順治, 江川 功, 志水 彰. そろばん算が主要な誘因となる反射てんかんの2症例. 臨床脳波 **1987**; 29: 25-30.

Summary

Three Cases of Reflex Epilepsy Evoked by Non-linguistic Higher Cerebral Activities

Yushi Inoue, Kazuichi Yagi, Reimi Muramatsu,
Tateki Morikawa, Takayasu Tottori, Masakazu Seino

We reported the clinical characteristics of 3 patients with peculiar reflex epilepsy in which specific seizures were evoked exclusively by motivating non-linguistic higher cerebral function.

The first case, a woman of 47, had recurrent myoclonic jerks involving the upper extremities as well as generalized tonic-clonic seizures (GTC) since age 14. Through intensive monitoring with the use of CCTV-EEG, it was determined that myoclonic jerks or spike-wave-complexes (sp-w-c) were evoked only when she was subjected to certain neuropsychological tasks comprised of a combination of complex processes of thinking (decision-making) and voluntary motor activities specifically involving the fingers and arm such as calculation, game playing, writing, construction of designs.

The second case, a woman of 29, had experienced since age 11 myoclonic jerks compound or combined with GTCs evoked only when, for example, calculating, writing or playing piano. Her condition was well controlled by valproate and clonazepam. However, when she was placed at calculation tasks, burst of generalized high voltage slow waves took place.

The third case, a man of 25, had recurrent myoclonic jerks and GTCs since age 15. They were characterized by being precipitated by calculating, constructing designs, writing or playing games. Sp-w-c were also activated by posing tasks of calculation or construction of blocks.

By reviewing a total of 22 cases of reflex epilepsy evoked mainly by non-linguistic higher cerebral activities reported hereto in the literature, we were able to identify a unique group of reflex epilepsy of idiopathic nature, of which the clinical characteristics are summarized as follows: 1) seizure onset at around puberty, 2) seizure-inducing factors comprised of higher cerebral activities requiring a combination of complex thinking and voluntary movement, becoming more and more definitive as the clinical course progresses, 3) clinical seizures of generalized nature, especially of myoclonic jerks mainly involving the upper extremities and combined or compound GTCs, 4) generalized epileptic discharges predominating in the central area activated by posing particular neuropsychological tasks to the patient. There is some resemblance between this type of reflex epilepsy we have postulated and juvenile myoclonic epilepsy.

There exist two different types of reflex epilepsy in which clinical seizures are evoked by higher cerebral activities: language-induced epilepsy on the one hand and epilepsy induced by non-linguistic activities on the other. The significance of the latter within the realm of reflex epilepsy was emphasized.

J. Jpn. Epil. Soc. 1987 ; 5 : 106-114