原 著

光過敏性部分発作

Photosensitive Partial Seizures

麻生幸三郎* 渡辺一功 根来民子 古根 淳
高橋 泉 山本直樹 野村一史

要旨：テレビやストロボ光刺激によって部分発作が誘発される小児5例（男児1例，女児4例）について，その臨床・脳波像を報告した。発症年齢は3歳から12歳，平均7歳であった。全例，発達は正常であり，てんかん発作以外には神経学的異常はみられなかった。発作間欠時脳波では，全例に photoconvulsive response がみられ，3例では，これに加えて，棘波焦点も認めた。2例では，脳波記録中，ストロボ光に誘発されて臨床発作がみられ，ともに，脳波上，後頭部に始まる律動性棘波を認めた。他の3例では，全般性運動発作，向反発作，めまい，眼瞼間代発作などに先行して，視覚発作がみられた。今回われわれが報告した症例にみられた臨床発作は，光過敏性部分発作における発作時の異常放電起始を後頭葉とする Jasper の仮説を支持しているものと思われた。

てんかん研究 1988 ; 6 : 188-195

Key Words: photosensitive, partial seizure, occipital, ictal EEG

はじめに

光過敏性てんかんでは，さまざまな形の発作型がみられることが知られているが，その多くは，ミオクロニー発作や欠神発作などの全般発作であって，光刺激によって誘発される部分発作は極めてまれとされている^{10,13)}。しかも，これまでの報告例を見ると，光過敏性部分発作には，部分運動発作，複雑部分発作，視覚発作など多彩な発作が記載されており，あたかも，光過敏性部分発作においては，その異常放電が皮質のいずれの部位からでも起こりうるような印象を与える^{2,4,6-12,15)}。しかし，一方，1954年，Jasper⁹⁾は，“Epilepsy

and the Functional Anatomy of the Human Brain”の中で，「大脳皮質の中では，後頭葉が，唯一，光刺激によって発作が誘発される皮質焦点かも知れない」と述べている。しかし，その後，光過敏性部分発作における異常放電の起始について考察し，このJasperのコメントに言及した文献は見当たらない。今回われわれは，光過敏性部分発作を有する小児5例を経験したので，その臨床・脳波像を報告するとともに，この発作型における異常放電の起始についても考察を試みた。

I. 対 象

対象は，脳波上，光刺激によって誘発される全

* 名古屋大学医学部小児科

〒466 名古屋市昭和区鶴舞町 65)

Kosaburo Aso, Kazuyoshi Watanabe, Tamiko Negoro, Sunao Furune, Izumi Takahashi, Naoki Yamamoto, Kazushi Nomura

Department of Pediatrics, School of Medicine, Nagoya University

1988年6月30日受理

般性不規則多棘徐波がみられ、かつ、臨床上、光刺激によって誘発されたと考えられる部分発作が少なくとも2回以上みられた小児である。こうした症例のうち、今回は、てんかん発作以外には、なんら神経学的異常がみられなかった5症例についてのみ検討した。

II. 結 果

5症例のうち2例においては、発作時脳波が記録されているので、まずはじめに、この2例の臨床経過について述べ、その後、5症例の臨床・脳波像について報告する。

症例 1.

症例は、14歳女児である。出生時の異常はなく、精神運動発達も正常であったが、10歳5カ月時、学校の授業中に、突然、視覚異常を訴え、これについて、全般性強直-間代発作を起こした。同じ日の午後、彼女は、再び、同様の発作を起こし、発作後、拍動性の頭痛を訴えた。2カ月後、今度は、読書中に、「目がボヤけ、気持ちが悪い」ので本が読めないと訴えた。12歳時には、再び、目が見えなくなると訴えた後に、全般性強直-間代発作を起こした。その6カ月後には、TVを見ている最中に、目が見えない、気持ちが悪い、と訴え、このエピソードは、その後、何回も見られた。

家族歴としては、従姉妹が熱性けいれんの既往を有していた。理学的所見では、とくに異常は認められず、臨床検査では、脳波を除くと、頭部CTや凶形反転視覚誘発電位にも異常がみられなかった。脳波は、3年間の間に5回記録されている。11歳時の最初の脳波記録では、14 Hz 光刺激によって誘発される後頭部不規則棘波がみられた。他の4回の脳波記録では、全般性多棘徐波が光刺激によって誘発され、また、3回目および4回目の脳波記録では、右側頭部に限局する低振幅棘波が認められた。そして、13歳時に記録された5回目の脳波記録時、光賦活中に臨床発作がみられた (Fig. 1)。

われわれは、通常の脳波検査において、光賦活として、ストロボスコープによる14 Hz 間欠性光刺激開始後約100秒たった時点で、2度、開閉眼

を行うようにしているが、この患児の発作は、このときに生じた。すなわち、開眼した時点で、脳波上、右後頭部領域に低振幅速波が現われ、これが、しだいに振幅を増し、律動性棘波を形成するようになった。やがて、発作放電は徐波も混じえるようになり、他の領域へ広がっていった。すぐに、光刺激を中止したが、発作は継続し、約2分後に止まった。この間、はっきりした運動発作症状はみられなかった。また、患児は、検査技師の問いかけに対して、返事をしなかったが、閉眼などのような簡単な命令には従うことができた。しかし、発作後、彼女は、発作中、チカチカ光るようなものが見え、また、気持ちが悪くなったと答えた。

治療としては、最初、フェノバルビタールが投与されたが、十分な発作の抑制がえられず、バルプロ酸に切り替えられた。その後は、1年3カ月、発作は認められておらず、また、読書中などにみられた偏頭痛様症状も訴えなくなった。

症例 2.

11歳、女児。精神運動発達は正常であったが、生後10カ月から3歳にかけて、3回、発熱による全般性運動発作を起こしている。

10歳の時、テレビを見ていたはずの患児が、お菓子を吐き、ぐったりとして、眠ってしまっているのを、母親が見つけた。てんかんを疑われ、当科を受診した。

彼女の家族に、けいれん性疾患を有するものはいない。理学的所見では、特に異常は認められず、臨床検査でも、脳波以外には、まったく正常

Fig. 1 The ictal EEB of Case 1

Top: About 100 sec. after the start of 14 Hz photic stimulation, she opened eyes in command (OE). At the same time she opened eyes, low voltage fast waves appeared in the right occipital region and evolved into repetitive spikes. In spite of cessation of photic stimulation 20 sec. after the beginning of the seizure, abnormal discharges continued.

Bottom: 95 sec. after the start of the seizure. Seizure discharges transformed to irregular high voltage slow waves with spikes, which terminated about 125 sec. after the start of seizure. (Time constant 0.3 sec. Low pass filter frequency 120Hz, EOM: eye ocular movement.)

Fig. 1

Fig. 2 The ictal EEG of Case 2

Six Hz photic stimulation evoked generalized irregular spike-waves (from A to B). Just after the cessation of photic stimulation, rhythmic spikes appeared in the right occipital region. The patient showed eyelids flutter (C), eye opening and upper deviation of the eyes (D), and violent flapping of the arms (E). (Time constant 0.3 sec. Low pass filter frequency 120 Hz. EOG: Eye ocular movement.)

であった。脳波所見としては、基礎波は正常であったが、光賦活によって、全般性の不規則多棘徐波が誘発された。焦点性てんかん放電は、睡眠時脳波にも見られなかった。はっきり、てんかん発作があったと断定できないこと、また、もし、てんかん発作であったとしても、初回発作であることなどを考慮して、抗てんかん薬は投与されなかった。

その後はとくに異常はみられず、1年後、脳波検査のために来院した。脳波上、再び、6Hz光刺激によって、不規則棘徐波が誘発されたが、その直後、患児は発作を起こした (Fig. 2)。光刺激中止後2秒たったところで、眼瞼のピクつきが見られるようになり、開眼し、眼球も上方に偏位していた。ついで、患児は苦しそうに四肢をバタつかせ、数秒後、四肢を硬直させ、強直一問代けいれんに移行した。発作は、約30秒持続した。脳波上は、右後頭部に、律動性棘波がみられ、次第に振幅を増していったが、やがて、それは、筋のアーチファクトに埋もれてしまった。

クロナゼバムが投与され、その後2年3カ月間、発作はみられていない。

5症例 (男1, 女4) の要約を、Table 1, 2に示す。調査時年齢は8歳から15歳、平均12歳である。熱性けいれんの既往が1例にみられ、2例は、けいれん性疾患の家族例を有していた。発達および知能は全例正常で、神経学的検査でも、異常の見られたものはいない。頭部CTは4例で、また、図

Table 1 Clinical finding in patients with photosensitive partial seizures

No.	Age Sex	Personal History	Family History	Intelligence	CT	P-VEP	PCR	Focal Spike
1	14 F	—	Cousin with Febrile seizure	N	N	N	+	F8-T4
2	11 F	Febrile seizure	—	N	—	—	+	—
3	15 M	—	Mother with Epilepsy	N	N	—	+	T3, T4
4	8 F	—	—	N	N	N	+	F8
5	14 M	—	—	N	N	N	+	—

N: Normal, P-VEP: Pattern reversal visual evoked potential, PCR: photoconvulsive response

Table 2 Clinical Seizures

No.	Onset	Clinical Seizures	Inducing Factors	State at Seizures	Drug	
					Effective*	Ineffective
1	10 Y	visual loss, GMS, flickering light	Stroboscope Television	awake	VPA	PB
2	10 Y	eye lids flutter, GMS, violent movement	Stroboscope Television	awake	—	—
3	3 Y	visual loss, eye deviation, loss of muscle tone	Television	awake	VPA	CBZ PB
4	12 Y	flickering light, GMS, adversion of eyes and head	Television Video game	awake	—	CBZ
5	3 Y	visual loss, vertigo, unresponsiveness, GMS	Television	awake	PHT	CBZ

GMS: Generalized Motor Seizures

* No seizure for more than one year after the administration of anticonvulsants

形反転視覚誘発電位は3例で調べたが、すべて正常であった。

初回脳波検査では、てんかん性放電が光賦活によって誘発されるのが全例において観察されているが、棘波焦点はまったくみられなかった。しかし、3例では、2回目以降の脳波検査において、局在性棘波が認められるようになった。

てんかん発作の発症年齢は3歳から12歳、平均7歳であった。発作誘発因子としては、テレビが最も多かったが、1例では、テレビゲーム、2例では、ストロボスコープも発作を誘発していた。ただし、4例では、はっきり、環境光によって誘発されたと断定できない発作もみられた。しかし、そうした発作も含め、発作はすべて覚醒時に生じていた。最も多くみられた発作は視覚発作

で、これは4例で認められた。小児では、視覚症状のような主観的訴えを真のてんかん発作であると断定するのはむずかしいが、この4症例においては、視覚発作に続いて、向反発作、眼瞼のびくつき、全般性運動発作などの、客観的な発作症状がみられていた。1例においては、視覚発作が認められず(症例2)、前記したように、眼球上転、眼瞼のびくつき、四肢の粗動運動、および、それに続く、強直-間代発作がみられた。

症例数が少なく、追跡期間も短いため、抗けいれん薬の評価はできなかったが、バルプロ酸が、フェノバルビタールやカルバマゼピンにくらべ、より有効である傾向が認められた。

Table 3 Photosensitive partial seizures in literatures

Author	Age	Sex	Ictal EEG*	Seizures Phenomenon	Inducing Factor
Davidoff L-RA. ⁴⁾	19Y	M	rt occipital	visual hallucination, blurred vision adversion of head and eyes, GMS	stroboscope
Fischer-Williams M ⁶⁾	41Y	F	lt occipital	visual hallucination, automatism eye lid flutter, GMS	stroboscope
Jaser H. ⁹⁾	17Y	M	lt occipital	visual illusion, nystagmus, adversion of head and eyes, GMS	stroboscope
Glista GG. ⁷⁾	15Y	M	—	visual loss, collapse, GMS	Turbo videogame
Hishikawa Y. ⁸⁾	17Y	F	—	Hemianopsia followed by unconsciousness, GMS	Head light of cars
Andermann K. ²⁾	11Y	F	—	visual hallucination	light flash
Andermann K. ²⁾	30Y	M	—	psychomotor seizure GMS	sun light
Rushton DN. ¹⁵⁾	17Y	M	—	deja vu, intense memory recall	Space Invader game

* The areas from which abnomr. discharges originated, GMS: Generalized Motor Seizure

III. 考 察

文献上、光過敏性部分発作として報告されているものの中には、部分運動発作¹⁰⁾、精神運動発作^{2,10,11,15)}、視覚発作^{2,4,6-9,12)}など、さまざまな発作型が含まれている。このため、Newmarkら¹³⁾のいうように、光過敏性部分発作においては、異常放電は、大脳皮質上のいずれの部位からでも生じうると考えるのが正当なようにも思われる。しかし、光過敏性部分発作に関する、今までの報告をみると、発症年齢、性別などの基本的な情報に欠けていたり、発作の内容が曖昧で、そこに記載されている症状が、真の発作症状なのかどうかははっきりしない症例が少なくない。そこで、これまでの文献上の報告例の中から、少なくとも、性別、年齢、発作型についての記載がなされている症例8例を選び、その要約を示したのが、Table 3である。

性別は、男5例、女4例、発作時の年齢は11歳から41歳、平均18歳である。8症例のうち3例では、発作時脳波が記録されているが、3例とも、異常放電はすべて後頭葉から始まっており、視覚発作、眼瞼のびくつき、眼振、二次性全般性発作が、発作症状としてみられている。残りの5例のうち、3例は、発作症状として視覚発作が認められており、あとの2例は、精神運動発作がみられたと報告されている。

1954年、Jasper⁹⁾は、「もし、光刺激によって活性化される皮質領域があるとしたら、それは、唯一、後頭極だけであろう」と述べている。その後、光過敏性てんかんに関する文献の中で、このJasperのコメントに触れているものはないが、少なくとも、今回われわれが報告した2症例、および、文献上の3症例において記録された発作時脳波は、彼の、この仮説を支持しているように思われる。われわれの知る限り、光過敏性部分発作において、後頭葉以外の皮質領域に起始を有する発作時脳波は報告されていない。

また、大多数の症例にみられる視覚発作も、光過敏性発作における後頭葉起源を支持する所見と考えられる。他の皮質領域から後頭葉への異常放電の波及によって視覚発作がもたらされることはないとしており、したがって、視覚発作は後頭葉発作起始を示す特異的発作症状と考えるからである^{3,14,18)}。

問題は文献上報告されている、精神運動発作を有する2例であるが、しかし、これも、光過敏性部分発作の後頭葉起始を否定する根拠とは、必ずしもいえない。後頭葉起源の異常放電は、しばしば頭葉頂葉や側頭葉に進展し、半側けいれんと共に、複雑部分発作をもたらすことは、よく知られた事実である^{17,18)}。

神経生理学的観点からも、光過敏性部分発作における異常放電起源を後頭葉に想定するのは、理

にかなっているといえよう。視覚情報は、脳のさまざまな部位で処理されることが知られているが、大脳皮質の中では、後頭葉視覚野が、もっとも重要な働きをしており、また視覚入力の情報量ももっとも多い。もし過剰な視覚刺激入力のために、大脳皮質のいずれかの部位から異常放電が始まると仮定すると、その皮質部位は、後頭葉である可能性がもっとも高いと考えられるのである。

しかし、同じ視覚刺激で、ある患者では、ミオクロニー発作のような全般発作がみられるのに、なぜ、他の患者では、部分発作が誘発されるのかは、まったくの謎である。われわれの症例においては、頭部CTでも図形反転視覚誘発電位においても、まったく異常を認めておらず、これは、後頭葉に局限する器質性障害や、後頭葉にいたる視覚神経路の機能障害が存在しないことを示唆している。また、文献上の報告例においても、後頭葉を含む脳の器質障害はほとんど認められていない。唯一の例外は、Jasper⁹⁾が報告している症例で、気脳撮影において広汎な脳萎縮像を認め、とくに、左半球の後半部において著明であったとされている。

後頭葉に局限する異常が認められないという事実を念頭において考えると、光過敏性部分発作では、全体として、けいれん域値が低下している脳の中で、たまたま、もっとも強い過剰刺激を受ける皮質（後頭葉）において異常放電が始まるのではないか、という想像も可能かもしれない。しかし、現在のところ、光過敏性部分発作に関しては、臨床面でも、動物実験においても、ほとんど研究がなされていない。この発作型の機構解明には、さらに多くの研究がなされる必要がある。

きわめてまれではあるが、部分発作は、視覚以外の感覚入力によっても誘発されることが報告されている。Aicardi¹⁾は、左のかかとで右下肢内側面を叩くと、右半側の体性感覚発作をきたす症例を報告している。また、Stensman¹⁶⁾は、熱いお湯につかると、複雑部分発作をきたし、脳波上、左前側頭部に律動性徐波がみられる男児例を報告している。いずれの報告者も、発作機構についての明確な説明はしていないが、Stensmanらは、彼ら

の症例における視床の関与を示唆している。

従来、光過敏性てんかんの中で、部分発作は、きわめてまれとされてきた^{10,13)}。しかし、三宅¹²⁾は、日常生活で遭遇する光により臨床発作が発現する症例20例のうち、2例(10%)において視覚発作または視覚発作と全般性強直-間代発作の合併例を、また、日常の光刺激では発作が誘発されないが、検査室の光刺激で発作が誘発される症例14例のうち、1例(11%)において、視覚発作を認めたと報告しており、彼らの報告をみる限りにおいては、光過敏性てんかんにおいて、部分発作が、必ずしも、きわめてまれとはいえないと考えられる。実際、光過敏性部分発作というのは、一般に信じられているほど、まれな発作型ではないのかもしれない。むしろ、光過敏性てんかんというと、そのほとんどが全般性発作だと信じられていること、あるいは、間欠時脳波における、てんかん性異常の大半が、光賦活による全般性多棘徐波であることなどから、じっさいには、部分発作が生じているにもかかわらず、見逃されている可能性も高いのではないかと考えられる。詳細な発作症状の聴取によって、いままで気付かれずにいた光過敏性部分発作が見つかる可能性も高いと考えられる。

文 献

- 1) Aicardi J. Epilepsy in children: stimulus-sensitive epilepsies. New York, Raven Press, 1986; 772.
- 2) Andermann K, Bermann S, Cooke PM, et al. Self-induced epilepsy: A collection of self-induced epilepsy cases compared with some other photocomvulsive cases. Arch Neurol 1962; 6: 49-65.
- 3) 井上有史, 鈴木節夫, 三原忠紘, 八木和一, 清野昌一. 要素性視覚発作を有する後頭葉てんかん—臨床症状・脳波的検討. てんかん研究 1987; 5: 1-10.
- 4) Davidoff RA, Johnson LC. Photic activation and photocomvulsive responses in a neoepileptic subject. Neurology (Minneapolis) 1963; 13: 617-621.
- 5) Dreifuss FE, Martinez-Lage M, Roger J, et al. Proposal for classification of Epilepsies and epileptic syndromes. Epilepsia 1985; 26: 268-278.

- 6) Fischer-Williams M, Bickford RG, Whisnant JP. Occipito-parieto-temporal seizure discharge with visual hallucinations and aphasia. *Epilepsia* **1964**; 5: 279-292.
- 7) Glista GG, Frank HG, Tracy FW. Vedio games and seizures. *Arch Neurol* **1983**; 40: 588.
- 8) Hishikawa Y, Yamamoto J, Furuya E, et al. Photosensitive epilepsy: Relationships between the visual evoked responses and the epileptiform discharges induced by intermittent photic stimulation. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* **1967**; 23: 320-334.
- 9) Jasper H. Electroencephalography. In: Penfield W, Jasper H, Ed. *Epilepsy and the Functional Anatomy of the Human Brain*, Boston, Little, Brown and Company, **1954**; 602.
- 10) Jeavons PM, Harding GFA. Clinical studies. In: Jeavons PM, Harding GFA, ed. *Photosensitive Epilepsy: A review of the literature and a study of 460 patients*, London, William Heinemann Medical Books, **1975**; 47-49.
- 11) Melsen L. The value of photic stimulation in the diagnosis of epilepsy. *J Nerv Ment Dis* **1959**; 128: 508-519.
- 12) 三宅 進, 光感受性てんかんに関する臨床的脳波学的研究. *脳波と筋電図* **1984**; 12: 236-247.
- 13) Newmark M, Penry JK. Conclusion on Clinical Photosensitivity and epilepsy. In: Newmark M, Penry JK, ed. *Photosensitivity and Epilepsy: A review*, New York, Raven Press, **1977**; 139.
- 14) Paillas JE, Vigouroux R, Darcourt G, Naquet R, et al. A study of occipital epilepsy. *International Congress Series 94. Excerpta Medica* **1965**; 8.
- 15) Rushton DN. "Space Invader" epilepsy. *Lancet* **1981**; 1: 501.
- 16) Stensman R, Ursing B. Epilepsy precipitated by hot Water immersion. *Neurology* **1971**; 21: 559-562.
- 17) Takeda A, Bancaud J, Talairach J, et al. A propos des accès épileptiques d'origine occipitale. *Rev Neurol* **1969**; 121: 306-315.
- 18) Williamson PD, Spencer S. Clinical and EEG features of complex partial seizures of extratemporal origin. *Epilepsia* 2) **1986**; 27(Suppl 2): S46-S63.

Summary

Photosensitive Partial Seizures

Kosaburo Aso, Kazuyosi Watanabe, Tamiko Negoro, Sunao Furune,
Izumi Takahashi, Naoki Yamamoto, Kazushi Nomura

We report five children (1 boy, 4 girls) with photosensitive partial seizures. They had recurrent partial seizures which were induced by environmental light or stroboscopic test. The onset ranged from 3 to 12 years, and no one had the abnormality of the psychomotor development and neurological finding, except for the seizures. On the interictal EEGs, photoconvulsive responses were observed in all and focal spikes in 3. The ictal EEG was recorded during photic stimulation in two patients. In both of them, rhythmic spikes started in the occipital area. The other three children had visual seizures represented by visual loss or flickering light on the sight, which were followed by generalized motor seizures, adverse seizures, vertigo and eye lids flutter. The clinico-electrical features observed in our case seem to suggest that the abnormal discharges may originate only from the occipital area in photosensitive partial seizures, which was also mentioned by Jasper.

J. Jpn. Epil. Soc. 1988; 6: 188-195