シリーズ：一目瞭然！目で診る症例

「一目瞭然！目で診る症例」 問題編

吉原 章王¹⁾三島 博²⁾ 斎藤 直史¹⁾ 添田 智子¹⁾³⁾ 杉浦 嘉泰⁴⁾ 宇川 義一³⁾⁵⁾

〔日内会誌 107 : 1123~1125, 2018〕

16歳の男子。早朝、うなり声をあげた後、もうろうとしているところを家族に発見され来院した。バイタルサイン、血液所見、血液生化学所見に異常を認めない。顔面の写真を示す（図1）。

問題

- 1) 顔面の所見は何か。
- 2) 顔面の所見の原因は何か。

図1 顔面の写真

¹⁾大原総合病院神経内科, ²⁾同 小児科, ³⁾福島県立医科大学医学部神経内科学講座, ⁴⁾独立行政法人国立病院機構福島病院脳神経内科, ⁵⁾福島県立医科大学医学部神経再生医療学講座
Series : Diagnosis at a Glance.

Akioh Yoshihara¹⁾, Hiroshi Mishima²⁾, Naoshi Saito¹⁾, Tomoko Soeda¹⁾³⁾, Yoshihiro Sugiura⁴⁾ and Yoshikazu Ugawa³⁾⁵⁾ : ¹⁾Department of Neurology, Ohara General Hospital, Japan. ²⁾Department of Pediatrics, Ohara General Hospital, Japan. ³⁾Department of Neurology, School of Medicine, Fukushima Medical University, Japan ⁴⁾Department of Neurology, National Hospital Organization Fukushima National Hospital, Japan and ⁵⁾Department of Neural Regeneration, School of Medicine, Fukushima Medical University, Japan.

シリーズ：一目瞭然！目で診る症例

「一目瞭然！目で診る症例」 解答編

Key words 眼窩周囲点状紫斑，全般性強直間代発作，若年ミオクロニーてんかん

解答

- 1) 眼窩周囲点状紫斑
(periorbital petechial purpura)
- 2) 全般性強直間代発作
(generalized tonic-clonic seizures : GTCS)

解説

本症例¹⁾は9歳から早朝のミオクロニー発作と欠伸発作があり，神経学的には姿勢時に両手指の微細な振戦を認めた．頭部単純MRI (magnetic resonance imaging) では異常を認めず，脳波(図2)では，両側前頭部優位に3.5~4 Hzの全般性多棘徐波複合を認めたこと等から，若年ミオクロニーてんかん (juvenile myoclonic epilepsy : JME) と診断される．

JMEは思春期に発症し，両上肢のミオクロニー発作と全般性強直間代発作 (generalized tonic-clonic seizures : GTCS) を主徴とする特発性全般てんかんである²⁾．ミオクロニー発作は，突然の短時間で急激な不随意の筋収縮を特徴とする．典型例では，覚醒後30分以内にミオクロニー発作がみられ，このため，朝にコップや物を落とすといった病歴を聴取できる場合がある．通常，神経学的に異常は認めないが，一部の患者で手指の振戦がみられる³⁾．GTCSはほぼ全例でみられ，ミオクロニー発作の群発に引き続いて出現する場合が多い．発作間欠期脳波の

図2 脳波

背景活動は正常で，3~6 Hzの全般性多棘徐波複合の出現が特徴であり，光突発反応を認める場合がある．抗てんかん薬治療の第一選択薬はバルプロ酸であるが，近年国内で承認された新規抗てんかん薬であるラモトリギンやレベチラセタム等も第一選択薬となり得る^{4,5)}．なお，バ

ルプロ酸には催奇形性等の問題があるため、妊娠可能年齢女性においては、まずこれらの新規抗てんかん薬の単剤治療を優先する。

てんかん患者がGTCSを来した後、稀に顔面・頸部・胸部に紫斑が出現することが知られている^{6,7)}。GTCSは全身性の持続性筋収縮が数秒から数十秒持続する強直相に始まり、この時呼吸に関連する筋や喉頭筋等の収縮により、大きなうなり声や叫び声を発することがある。その後、短い筋収縮と弛緩を律動的に繰り返す間代相に移行し、筋弛緩の時間が徐々に延長し、発作が終了する。意識障害を伴い、失禁や咬舌を

呈することがあり、典型的には発作後にもうろう状態や混乱状態がみられる。GTCS後に出現する顔面・頸部・胸部の紫斑は、GTCS中に声門が閉鎖し胸腔内圧が急激に上昇することによるValsalva負荷によって、平均動脈圧や静脈圧の上昇が起こることに関連すると考えられている⁷⁾。この紫斑はGTCSを示唆する重要な所見であるため、内科医は日常診療で留意すべきである。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：宇川義一；講演料（大塚製薬，協和発酵キリン），研究費・助成金（電波産業会），寄附講座（会津中央病院，総合南東北病院）

文献

- 1) Yoshihara A, et al : Postictal periorbital petechial rash. Intern Med 56 : 2963, 2017.
- 2) 笹川睦男：若年ミオクロニーてんかん，てんかん学用語辞典．日本てんかん学会編．改訂第2版，診断と治療社，東京，2017，83-84.
- 3) Panayiotopoulos CP, et al : Juvenile myoclonic epilepsy : a 5-year prospective study. Epilepsia 35 : 285-296, 1994.
- 4) Machado RA, et al : Efficacy and tolerability of lamotrigine in juvenile myoclonic epilepsy in adults : a prospective, unblinded randomized controlled trial. Seizure 22 : 846-855, 2013.
- 5) Sharpe DV, et al : Levetiracetam monotherapy in juvenile myoclonic epilepsy. Seizure 17 : 64-68, 2008.
- 6) Roth P, Zumsteg D : Seizure-induced periorbital petechial rash. Eur Neurol 61 : 317, 2009.
- 7) Rubegni P, et al : Thoracocervicofacial purpura as the single manifestation of epileptic seizure. J Neurol Neurosurg Psychiatry 65 : 365, 1998.