

左右差を伴った熱性けいれん群発後の 頭部 MRI 検査により右側脈絡裂嚢胞を認めた 1 例

京都第二赤十字病院 小児科

米田 堅佑 長村 敏生 井上 聡
喜久山和貴 久保 裕 河辺 泰宏
平尾多恵子 木村 学 東道 公人
小林 奈歩 大前 禎毅 清沢 伸幸

要旨：症例は 1 歳女児。前日からの発熱のため近医を受診し、帰宅途中に両上肢の強直けいれん（2 分間）が出現した。帰宅後の 21 時 10 分にも同様のけいれんが 2 分間みられ、咽頭炎に伴う熱性けいれん群発として当科に救急入院となった。入院翌日（3 病日）の 2 時 54 分にも眼球左方偏位を伴う左上肢の強直けいれん（6 分間）が出現したが、直後の緊急脳波検査では棘波を認めなかった。5 病日に解熱し、けいれんに左右差がみられたことから 7 病日に頭部 MRI を施行した結果、右側迂回槽近傍に海馬と接して T1 強調、FLAIR 像で低信号、T2 強調像で高信号を示す脈絡裂嚢胞を認めた。全身状態良好のため 9 病日に退院となり、1 か月後に施行した脳血流 SPECT ではてんかん焦点を示唆する低灌流領域は認められなかった。脈絡裂嚢胞は通常無症状とされているが、15～20% にてんかんを合併したとする報告もあり、外来で脳波検査をフォロー中である。熱の有無を問わず左右差のあるけいれんでは頭蓋内器質的病変検索のため頭部 MRI を施行すべきと考えられた。

Key words：小児、左右差を伴う熱性けいれんの群発、頭部 MRI、脈絡裂嚢胞、てんかん原性

はじめに

脈絡裂嚢胞（choroidal fissure cyst：CFC）は側脳室の下角において迂回槽が海馬采と間脳との間隙に進展した結果、くも膜下腔に発生する非腫瘍性の稀な嚢胞であり、その発生の背景として脈絡裂における脈絡叢の形成異常の存在が指摘されている¹⁻³⁾。通常無症状とされており⁴⁻⁶⁾、MRI を実施していないため未診断の症例も少なくないと推測される。一方で、Sherman ら⁷⁾は MRI で CFC と診断された 26 例中 5 例（19.2%）はてんかんを合併していたと述べ、森岡ら⁸⁾は MRI で発見された CFC 20 例中 3 例（15.0%）がてんかんを合併していたと報告しているが、CFC のてんかん原性の有無についてはいまだ不明な点が多い。

今回、我々は熱性けいれんを 3 回群発し、3 回目のけいれんでは左右差を認めたため実施した頭部 MRI において右側 CFC を認めた 1 例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

1 歳 11 か月の女児。家族歴として母方祖母の姉にてんかんを認めるが、熱性けいれんの既往はなく、他に特記すべきことはなかった。

現病歴：2013 年 7 月某日 18 時 30 分、前日からの発熱のため近医を受診し、咽頭炎として内服薬を処方された。帰宅途中に両上肢の強直けいれん（2 分間）が出現し、直ちに近医を再受診するも熱性けいれんと診断され、自宅で様子を見るように指示された。しかし、帰宅後も発熱は持続し、同日 21 時 10 分頃入眠中に再度同様の強直けいれんが 2 分間出現したため、救急車で当科搬入後に急性咽頭炎に伴う熱性けいれん群発として緊急入院となった。

入院時現症：体温 38.9℃、脈拍 122 回/分、呼吸数 60 回/分で、頻脈と多呼吸を認めたが、SpO₂（室内気）は 98% であった。意識は清明で、咽頭は発赤していたが、胸腹部の理学所見は正常であった。また、運動麻痺、髄膜刺激症候は認め

ず、他に神経学的異常所見は認められなかった。

入院時の血液検査所見（表 1）：入院時の血液検査では白血球数 8,300/μl、CRP 0.5 mg/dl と炎症反応は認めず、血清 Na が 133 mEq/L と軽度低下していた以外、他に異常所見はみられなかった。

入院後の臨床経過（図 1）：入院後輸液とともに Flomoxef (FMOX) の静注（80 mg/kg/日）を開始した。しかし、入院翌日（3 病日）の 2 時 54 分に体温が 39.4℃ まで上昇するとともに眼球左方偏位を伴う左側上肢の強直けいれん（6 分間）が出現した。直ちに Midazolam (MDZ) 静注（0.15 mg/kg/回）したところ、左上肢の硬直は消失し

たものの母親と視線が合わず軽度の意識障害が持続したため、引き続きベッドサイドで緊急ポータブル脳波検査を実施した。その結果、背景波に徐波混入や左右差はなく、両側中心・頭頂部には spindle が律動的に出現し、棘波も認めなかったため急性脳症、てんかんは否定され、複雑型熱性けいれんと診断した（図 2）。以降、MDZ の持続点滴（0.1 mg/kg/h）を開始後はけいれんの再発を認めず、同日朝には意識清明となったため、24 時間後より MDZ 漸減を開始して 6 病日に中止した。

5 病日に解熱したが、入院後に出現した 3 回目の熱性けいれんには左右差を認めたため 7 病日に頭部 MRI（図 3）を実施したところ、右側迂回槽近傍に海馬と接して T1 強調、FLAIR 像で低信号、T2 強調像で高信号を示す CFC を認めた。また、MRA には明らかな異常はみられなかった。以後は全身状態良好のため、9 病日に退院した。さらに、退院 1 か月後には脳血流 SPECT を施行したが、てんかん焦点を示唆するような血流低下領域は認めなかった（図 4）。その後も外来で経過観察中であるが、退院 1 年 2 か月後の現在、けいれんの再発はみられていない。なお、退院 6 か月後に再検した MRI では CFC の大きさに変化はなく、11 か月後の脳波検査でも棘波は認めな

表 1 入院時の血液検査所見（2 病日）

血液一般		Glu	147 mg/dl
白血球数	8,300 /μl	BUN	11.9 mg/dl
血色素	10.3 g/dl	Cre	0.21 mg/dl
血小板数	28.3 万/μl	Amy	53 U/L
生化学		Na	133 mEq/L
CRP	0.5 mg/dl	K	4.0 mEq/L
TP	6.7 g/dl	Cl	98 mEq/L
T-bil	0.4 mg/dl	Ca	8.0 mg/dl
AST	43 U/L	AcAc	23 μM
ALT	17 U/L	3-OHBA	39 μM
LDH	287 U/L	NH ₃	52 μg/dl
CK	62 U/L		

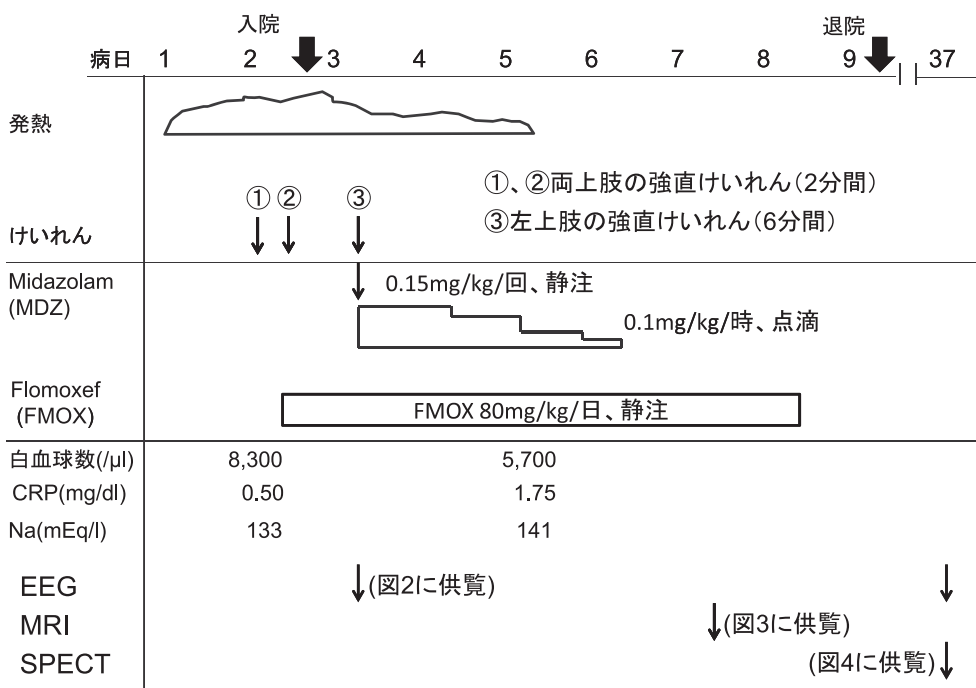


図 1 入院後の臨床経過

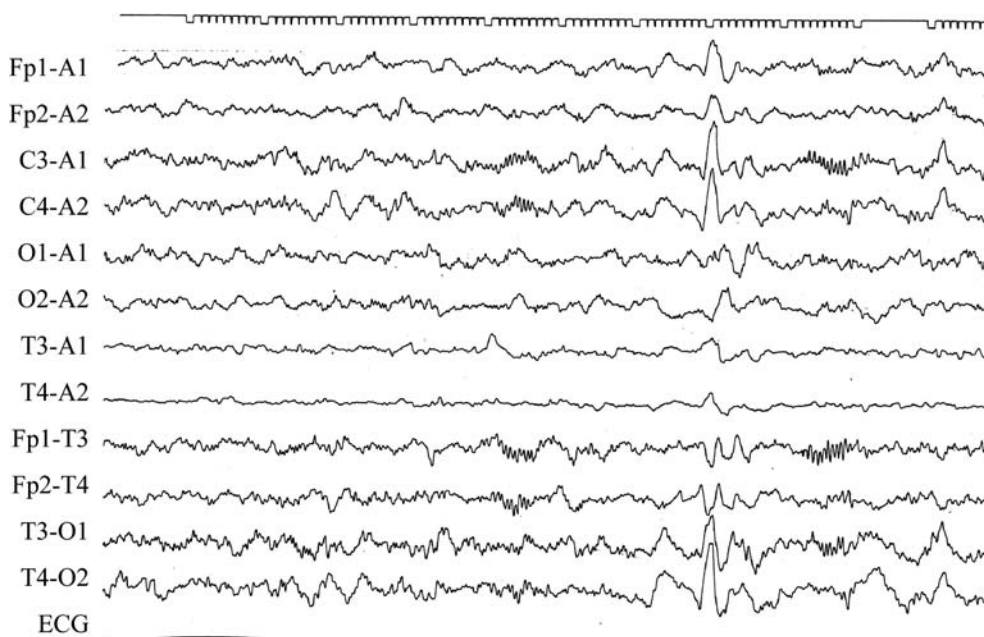


図2 入院時の緊急ポータブル脳波所見 (3病日)

背景波に徐波混入や左右差はなく，両側中心・頭頂部には spindle が律動的に出現し，棘波も認められなかった。

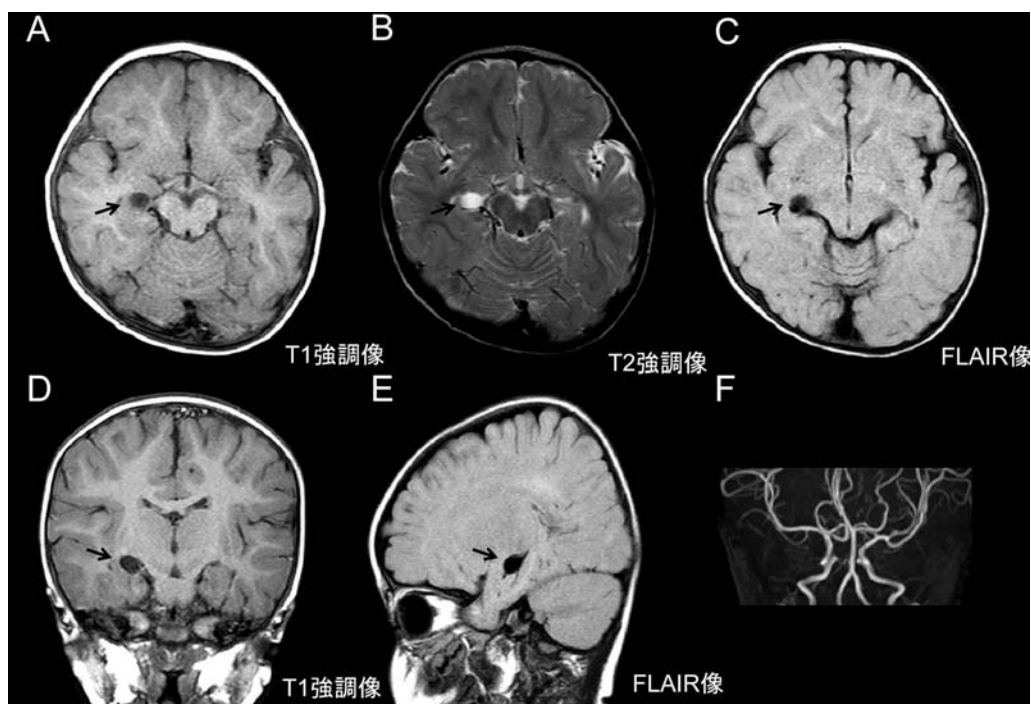


図3 頭部 MRI 所見 (7病日)

右側迂回槽近傍に海馬と接して髄液と等信号を呈する CFC (↓) を認めた。また，MRA には明らかな異常はみられなかった。

A, B, C: 水平断, D: 冠状断, E: 矢状断, F: MRA

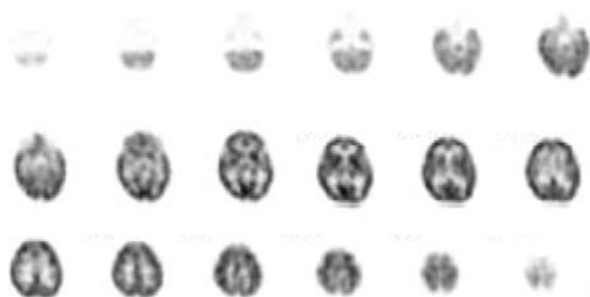


図 4 脳血流 SPECT (^{99m}Tc-ECD) (37 病日)
退院後に実施した脳血流 SPECT ではてんかんの焦点を示唆する局所的な血流低下領域は認められなかった。

かった。

考 察

CFC は海馬の直上に存在するという部位的特性よりてんかん原性の有無が問題になることも多い⁹⁾が、CFC とてんかんの関連性についてはいまだ確立された見解はない。Sherman ら⁷⁾は側頭葉に関連しない神経症状を有し、腫瘍、外傷、梗塞、脱髄疾患などを疑って頭部 MRI を施行した際に CFC が発見された 26 症例を検討した結果、5 例 (19.2%) はてんかんを合併していたが、その臨床症状はいずれも CFC の存在部位と関連がなかったことから、CFC はてんかん原性を有しないと結論付けている。

一方、CFC のてんかん合併率は比較的高率である (15.0%~19.2%) という調査結果を根拠として CFC がてんかん原性を生じる可能性を指摘する報告^{5,7-9)}もみられる。森岡ら⁸⁾は頭痛、軽微

な頭部外傷、脳腫瘍、脳梗塞の疑い、本態性振戦などを契機に MRI を撮像した結果 CFC が確認された 20 症例を臨床的に検討し、3 例 (15.0%) の MRI の施行理由はてんかんの精査のためであったことから、てんかん原性が疑われると述べている。そして、彼ら⁸⁾はてんかんを合併した 3 例の CFC の平均直径は 5 mm で、てんかん非合併群 17 例の CFC の大きさとは有意差はなく、経過中に CFC が増大することはなく、一番大きな CFC (直径 20 mm) の患者は本態性振戦を主訴とする患者であったことから CFC のてんかん原性は海馬への圧迫のみで起こるものではないと主張している。他方、池上ら¹⁰⁾は左半身のけいれん重積症を初発発作とする局在関連性てんかんの 3 歳男児例において、脳波検査では右側の頭頂葉~側頭葉内側を焦点とした棘波および棘徐波複合を認め、頭部 MRI では右側の側頭葉内側に直径 5 mm の CFC を認めたと報告した。彼ら¹⁰⁾はけいれんの臨床症状 (左側のけいれん) と脳波検査における棘波の出現部位 (右側) が CFC の存在部位 (右側) と合致するため、てんかん焦点と CFC との関連性が強く疑われたと述べている。

さらに、Morioka ら⁹⁾は脳波上の棘波の出現側と MRI での CFC 存在側が一致していた 2 例を報告しており、側頭葉アンモン角の裂隙は極めて狭いため小さい CFC でも隣接海馬を圧迫する結果、神経細胞変性脱落とグリア瘢痕を生じててんかん原性を獲得する可能性を指摘している。従来、microdysgenesis は異所性神経細胞の出現、脳

表 2 てんかんの経過中に CFC 合併が確認された報告例 7 例のまとめ

No.	性別	熱性けいれんの既往	てんかん発症年齢	CFC 診断時の年齢	MRI での CFC 存在側	脳波上の棘波出現側	けいれん発作型	報告者 (年度)
1	女	未記載	10 歳	28 歳	左	左	複雑部分発作	Morioka ら (1994) ⁹⁾
2	男	未記載	16 歳	22 歳	右	右	複雑部分発作	〃
3	男	-	3 歳	3 歳	右	右	左側重積	池上ら (2006) ¹⁰⁾
4	男	-	5 歳	5 歳	左	両側	全般性強直間代発作	辻ら (2009) ⁵⁾
5	男	-	7 歳	7 歳	左	左	複雑部分発作	〃
6	女	あり (1 歳時)	4 歳	6 歳	右	未記載	全般性強直間代発作	〃
7	男	あり (1 歳時)	7 歳	37 歳	右	左	複雑部分発作	前澤ら (2010) ⁴⁾
男/女 = 5/2		既往あり 2/5 (40.0%)	平均 7.4 歳	平均 15.4 歳	左/右 = 3/4	左/右 = 3/2		

内各所の層構造の境界不明瞭化を特徴とし、てんかん原性を有するとされている¹¹⁻¹⁴⁾。一方、Veithら¹⁵⁾は peripheral malformations を有しない症例における microdysgenesis 合併率は 10% にすぎなかったのに対して peripheral malformations を有する症例では 68% と高率に microdysgenesis を認めたと報告している。我々が検索した限り、CFC における病理所見を詳述した過去の報告は見出せなかったが、CFC もまた peripheral malformations の 1 つであることから microdysgenesis の関与によりてんかん原性獲得に到る可能性を否定できないと考えられた。

てんかんの経過中に CFC 合併が確認された報告例 7 例^{4, 5, 9, 10)}のまとめを表 2 に示した。男女比は 5:2 で男児に多く、熱性けいれんの既往は未記載の 2 例を除く 5 例中 2 例 (40.0%) に認められた。てんかんの発症年齢は 3~16 歳 (平均 7.4 歳) で、CFC 診断時の年齢は 3~37 歳 (平均 15.4 歳) であった。7 例中 3 例 (No.3, 4, 5) はてんかん発症時に補助検査として実施した MRI により CFC が確認されていたのに対して、残りの 4 例 (No.1, 2, 6, 7) はてんかん発症から 2~30 年 (平均 14 年) 後の経過中に施行された MRI 検査で CFC と診断されていた。また、CFC の存在側と脳波上の棘波出現側が一致した症例は未記載の 1 例を除き 6 例中 4 例 (66.7% : No.1, 2, 3, 5) と半数以上であった。

本症例は 1 歳時に熱性けいれんを 3 回群発し、特に入院後に出現した 3 回目のけいれんは左側上肢のみの強直けいれんであり、けいれん直後の脳波では棘波を認めなかったが、MRI では右側迂回槽近傍に海馬と接して CFC を認め、けいれんの臨床症状 (左側のけいれん) と CFC 存在側 (右側) が一致していた。さらに、表 2 に示したように、CFC を合併するてんかん症例の 40.0% は熱性けいれんの既往を有し、てんかん発症年齢は平均 7.4 歳 (3~16 歳) であった。以上より、本症例では今後 CFC 周囲部においててんかん焦点の形成進行に伴い、局在関連性てんかんを発症する可能性も否定できず、脳波検査を長期的にフォローしていく必要があると考えている。

結 語

有熱性、無熱性を問わず、けいれんに左右差を認めた場合には頭蓋内器質的病変検索のために頭部 MRI を施行すべきであると考えられた。

本稿の要旨は第 424 回日本小児科学会京都地方会学術集会において発表した。なお、利益相反に関する開示事項はない。

引 用 文 献

- 1) Andreussi L, Cama A, Cozzutto C, et al. Cyst of the choroids plexus of the left lateral ventricle. *SurgNeurol* 1979; **12**: 53-57.
- 2) Czervionke LF, Daniels DL, Meyer GA, et al. Neuroepithelial cysts of the lateral ventricles: MR appearance. *AJNR* 1987; **8**: 609-613.
- 3) Numaguchi Y, Kumra A, Schmidt D, et al. Noncolloidneuroepithelial cysts in the lateral ventricle: magnetic resonance features. *J Comput Tomogr* 1988; **12**: 174-181.
- 4) 前澤 聡, 梶田泰一, 吉田康太, 他. 対側に脈絡裂のう胞を認めた内側側頭葉てんかんの一例. *てんかん研究* 2012; **29**: 512.
- 5) 辻 健史, 杉山雄一郎, 渡邊由香里, 他. 脈絡裂のう胞の 4 小児例. *日児誌* 2010; **114**: 188.
- 6) 松本有紀子, 富高辰一郎, 氏家由里, 他. 多彩な精神症状と脳波異常を呈した脈絡裂嚢胞の 1 例. *精神神経学雑誌* 2005; **107**: 1006-1007.
- 7) Sherman JL, Camponovo E, Citrin CM. MR imaging of CSF-like choroidal fissure and parenchymal cysts of the brain. *AJR* 1990; **155**: 1069-1075.
- 8) 森岡隆人, 西尾俊嗣, 河村忠雄, 他. 脈絡裂嚢胞のてんかん原性について. *てんかん研究* 2012; **20**: 51.
- 9) Morioka T, Nishio S, Suzuki S, et al. Choroidal fissure cyst in the temporal horn associated with complex partial seizure. *Clin Neurol Neurosurg* 1994; **96**: 164-167.
- 10) 池上博久, 瀧北彰一, 太田依子, 他. 脈絡裂嚢胞を認めた局在関連性てんかんの 1 例. *小児科* 2006; **47**: 1269-1272.
- 11) Morioka T, Nishio S, Ishibashi H, et al. Relationship between arachnoid cysts and seizure foci. *Epilepsia* 1998; **39**: 804-806.
- 12) Meencke HJ, Janz D. The significance of microdysgenesis in primary generalized epilepsy: An answer

- to the considerations of Lyon and Gastaut. *Epilepsia* 1985; **26**: 368–371.
- 13) Hardiman O, Burke T, Phillips J, et al. Microdysgenesis resected temporal neocortex : Incidence and clinical significance in focal epilepsy. *Neurology* 1988; **38**: 1041–1047.
- 14) Veith G, Wicke R. Cerebrale Differenzierungsstörungen bei Epilepsie. *Jahrbuch* 1968. Köln-Opladen : Westdeutscher Verlag, 1968 : 515–534.
- 15) Veith G. Derangeborene Hirnschaden. *AnatGrund Kinderheilkd* 1973; **121**: 252–259.

A case of right choroidal fissure cyst detected by head MRI after febrile seizure clustering including tonic seizure of left upper extremity

Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Kyoto Daini Hospital

Kensuke Yoneda, Toshio Osamura, Satoshi Inoue, Kazuki Kikuyama,
Hiroshi Kubo, Yasuhiro Kawabe, Taeko Hirao, Manabu Kimura,
Kimito Todo, Naho Kobayashi, Tadaki Omae, Nobuyuki Kiyosawa

Abstract

A 1-year-old girl presented to a practitioner for fever that persisted for 1 day, and developed tonic seizures of the bilateral upper extremity (for 2 min) on the way home. After returning to her home at 9 : 10 PM, she experienced same seizure for 2 min, and was emergently admitted to our department with serial febrile seizures associated with pharyngitis. At 2 : 54 AM on the following day (3rd day of illness), she had third tonic seizure of the left upper extremity (for 6 min) with conjugate deviation to the left, but emergency electroencephalography showed no spikes. The fever subsided on the 5th day of illness. Since her third seizure was asymmetric, she underwent head MRI on the 7th day of illness, which revealed a choroidal fissure cyst in the vicinity of the right ambient cistern and in contact with the hippocampus, which showing hypointensity on T1-weighted and FLAIR images and hyperintensity on T2-weighted images. As she was in a good general condition, she was discharged on the 9th day of illness. Her SPECT, performed 1 month later, showed no hypoperfusion area suggestive of epileptic focus. Usually choroidal fissure cysts are considered to be asymptomatic, but reportedly associated with epilepsy in 15–20% of cases. Therefore, we followed her by regular electroencephalography at our outpatient. This case suggests that head MRI should be performed in patients with seizure laterality regardless of whether they are febrile or not.

Key words : Children, Febrile seizure clustering including asymmetric seizure, Head MRI, Choroidal fissure cyst, Epileptogenicity