

発作時に Gerstmann 症候群を呈した症候性頭頂葉てんかんの 1 例

下竹 昭寛¹⁾ 藤田 祐之¹⁾ 池田 昭夫¹⁾
 富本 秀和¹⁾ 高橋 潤²⁾ 高橋 良輔¹⁾

要旨：発作時に失算、失書、手指失認を呈した症候性部分てんかんの 1 例を報告した。症例は 34 歳の男性である。反復的に、携帯電話でのメールの文字がさがしにくい、文字が書けない、計算ができなくなるエピソードを自覚し、頻回に検査課題を試みることで Gerstmann 症候群の 3 徴が明らかとなった。脳波と画像所見より左頭頂部からの部分発作による機能脱落症状と考えられた。

(臨床神経, 48 : 208—210, 2008)

Key words : 部分てんかん, Gerstmann 症候群, 頭頂葉, 角回

はじめに

Gerstmann 症候群は手指失認、左右失認、失書および失算を呈する高次脳機能の脱落症状である^{1)~3)}。優位半球頭頂葉の障害で引き起こされる。部分てんかん発作にもなってこれらの症状を呈した報告はまれながらあるが⁴⁾その詳細は不明であり、発作時に間欠的反復性に Gerstmann 症候群を呈した報告はない。本例は検査課題を試みることにより、これが明らかとなり、左頭頂部に発作時脳波変化をみとめ、部分発作によるものと考えられた。一過性に反復して Gerstmann 症候群を呈するばあいは部分てんかん発作に留意すべきと考え報告した。

症 例

患者：34 歳，男性，右きき。

主訴：反復する書字・計算困難のエピソード，右手の強直発作。

家族歴：父が糖尿病。

既往歴：特記事項なし。

現病歴：19 歳時全身けいれん発作が初発，近医にて左頭頂葉の脳腫瘍を指摘され部分切除術が施行された。22 歳で腫瘍が増大し再切除術を施行の後，(病理診断は astrocytoma grade II)，30 歳時にも腫瘍の増大をみとめ当院脳外科にて定位脳手術と放射線照射術が施行された。32 歳時，右上肢の強直発作が 1 週間断続して出現した。入院 8 カ月前頃より携帯電話機器でメール作成時に文字ボタンをうまく選択できない，文字が書けない，計算ができないことがあった。入院 1 カ月前に数時間にわたる断続的な右上肢の強直発作をみと

め，精査目的で当科に入院した。

一般身体所見：特記事項なし。

神経学的所見：意識清明，MMSE 30 点，運動系，感覚系，協調運動に異常なし。外来診察では高次脳機能障害はなかった。入院日の診察中，急に 2 桁の引き算ができなくなり，筆算でも正しく位取りができず $37-19=28$ と誤答した。また 22-16 の回答に 30 秒要した。この間会話は支障なく意識減損もなかった。書字については「今日はいい天気です」の書き取りが「きゅうはいい」となり，漢字は写字も不能であった (Fig. 1A)。また自分の薬指と人差し指の区別ができなくなったが，左右失認はなかった。その後同日および後日に診察にて再検するとすべてすみやかに正答がえられた。これらの症状は間欠的に出現し 2~3 分間持続することがわかった。

検査所見：脳波検査は計 5 回施行した。各々 30 分間の記録中に，左頭頂・中心部に持続的不規則な 3~4Hz の徐波と，発作間欠期のでんかん性放電を左頭頂・側頭部 (P3, T5) に 100 秒に 1 回の頻度でみとめ，また左頭頂・側頭部 (P3, T5) を最大として 60~240 秒間持続する発作時脳波変化を 1~3 回みとめた (Fig. 1B)。3 回目の脳波では，過呼吸負荷後に左中心部 (C3) を最大とし 110 秒間持続する発作時脳波変化を

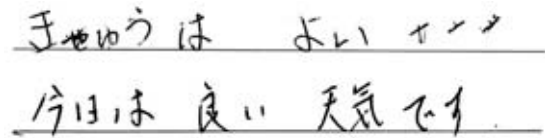


Fig. 1A The patient's handwriting during an episode (ictal agraphia). He could not write a complete sentence (upper line). It was prominent for Kanji-letters. He had no difficulty in writing immediately before the episode (lower line).

¹⁾ 京都大学大学院医学研究科臨床神経学 (神経内科) [〒606-8507 京都市左京区聖護院川原町 54]

²⁾ 同 脳神経外科

(受付日：2007 年 8 月 1 日)

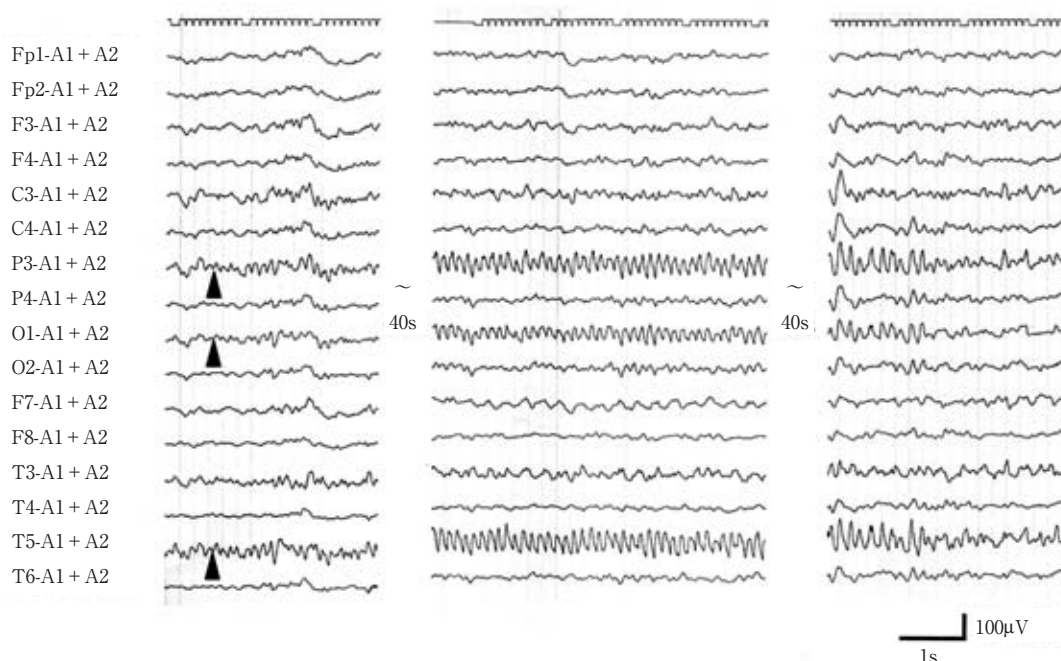


Fig. 1B Scalp EEG shows rhythmic ictal discharges of high voltage at 7-8Hz over the left parietal-temporal area. This particular one lasted for 80 seconds.

みとめ、このとき主治医が 100-17, 83-17 の計算課題をおこなったが即座に正答した。翌日の脳波でも左頭頂部 (P3) を最大とする発作時脳波変化が 140 秒間持続し、この間二桁の引き算課題、手指確認をおこなったが正答をえた。頭部 MRI では左角回をふくむ左頭頂葉皮質下白質を中心に T₂強調画像・FLAIR 像にて高信号で一部にガドリニウム増強効果のある病変をみとめた (Fig. 2)。入院 2 年前の MRI と病変の性状の経時的変化はなかった。

入院後経過：発作時脳波変化の出現中に Gerstmann 症候群の症状は捉えられなかったが、頻回に課題をおこなうことで間欠的に数分間持続する失算、失書、手指失認が明らかとなり、左頭頂葉・中心部に発作時脳波変化をみとめることから、本例での間欠的な症状は部分発作によるものと考えられた。右上肢の強直発作は入院 1 カ月前に数時間間断続した以降みとめなかった。フェニトイン血中濃度が 2.4µg/ml と低値であり、内服量を 200mg/日から 300mg/日へ増量した所、血中濃度は 6.8µg/ml に増加し、発作時脳波変化の出現頻度が減少し、間欠的な症状もみとめなくなった。

考 察

Gerstmann 症候群の 4 徴の相互関連性や局在診断的意義をめぐっては、これまで議論がなされた⁵⁾。臨床的観察の追加^{1)~3)}や、皮質電気刺激によっても症状が誘発されること⁶⁾から優位半球頭頂葉の機能変容にともなうことは明らかである。Morris et al⁶⁾によれば、硬膜下電極をもちいた皮質電気刺激による機能マッピングの結果、左角回上の数 cm²内と狭い

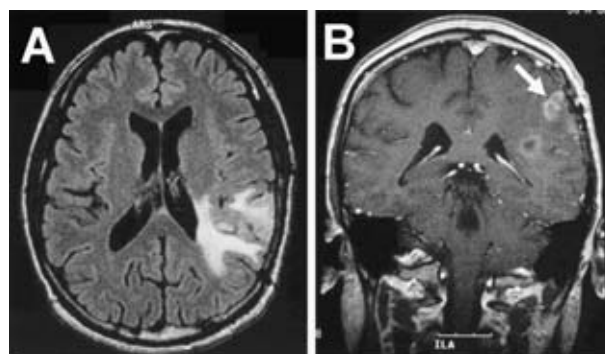


Fig. 2 A: A brain MR (GE medical, Sigma 1.5T) axial image revealed high intensity lesions in the white matters of the left parietal lobe including the angular gyrus (FLAIR). B: A coronal image with gadolinium enhancement shows a partially enhanced lesion (arrow).

領域で失算、失書、手指失認、左右失認の 4 徴が誘発された。さらにこの刺激電極に隣接して、左右失認または手指失認を欠く 3 徴が誘発される領域がみいだされた。本例においても左右失認を除く 3 徴が間欠的に出現した。過去の報告でも 3 徴あるいは 2 徴のみを呈する例は少なくない⁷⁾。本例では、画像的に左頭頂葉白質を中心とする病変をみとめたが、発作間欠期には高次脳機能障害や神経学的異常はなく、反復性の症状は部分発作によって左頭頂葉角回の狭い範囲での機能障害が陰性症状として出現したためと推察された。左頭頂部の発作間欠期てんかん性放電および発作時脳波変化、抗てんかん

薬の増量による発作の消失と脳波所見の改善も、これを支持した。発作時脳波変化の出現中に、計算課題、手指確認をおこなったが、失算、手指失認はみとめなかった。この理由は、この時は失算、手指失認をともなう皮質領域には伝播せず、無症候性の発作時脳波変化として記録されたと考えられる。

部分発作にともない Gerstmann 症候群を呈した報告は Hojo et al⁴⁾ の 1 例がある。この例では失語、構成失行、色彩失認をともない側頭・頭頂・後頭部での広範な機能脱落症状を呈している。本例は、左角回の狭い領域での機能障害に留まったため Gerstmann 症候群の 3 徴のみを呈したと考えられた。通常このような狭い皮質領域でのてんかん性放電は頭蓋骨で電位が減衰するため、頭皮上での脳波記録は困難であるが、本例は開頭術後であり骨欠損により脳表からの脳波変化が減衰しにくい状態にあったと考えられる。

単純部分発作中の高次の皮質機能脱落症状には、本例のように Gerstmann 症候群を示すことがあり、注意深い病歴聴取と検査課題をおこなうことで明らかにできる。高次脳機能を司る領域の焦点性てんかん発作の機能脱落(陰性症状)は、一次運動野での運動症状(陽性症状)などとはことなり発作が看過されるおそれがある。抗てんかん薬により症状が抑制できるため、診療において留意すべきと考えられた。

文 献

- 1) Gerstmann J: Some notes on the Gerstmann syndrome. *Neurology* 1957; 7: 866—869
- 2) Strub R, Geschwind N: Gerstmann syndrome without aphasia. *Cortex* 1974; 10: 378—387
- 3) Roeltgen DP, Sevush S, Heilman KM: Pure Gerstmann's syndrome from a focal lesion. *Arch Neurol* 1983; 40: 46—47
- 4) Hojo K, Fukushima Y: A case of partial status epilepticus with various neuropsychological symptoms. *Folia Psychiatr Neurol Jpn* 1979; 33: 291—294
- 5) Benton AL: Gerstmann's syndrome. *Arch Neurol* 1992; 49: 445—447
- 6) Morris HH, Lüders H, Lesser RP, et al: Transient neuropsychological abnormalities (including Gerstmann's syndrome) during cortical stimulation. *Neurology* 1984; 34: 877—883
- 7) 大橋博司, 中江育生, 浜中淑彦: Gerstmann 症候群について—臨床統計的考察. *精神医学* 1964; 6: 595—599

Abstract

Ictal Gerstmann's syndrome in a patient with symptomatic parietal lobe epilepsy

Akihiro Shimotake, M.D.¹⁾, Youshi Fujita, M.D.¹⁾, Akio Ikeda, M.D.¹⁾,
Hidekazu Tomimoto, M.D.¹⁾, Jun Takahashi, M.D.²⁾ and Ryosuke Takahashi, M.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Graduate School of Medicine, Kyoto University

²⁾Department of Neurosurgery, Graduate School of Medicine, Kyoto University

A 34-year-old man with astrocytoma in the left parietal lobe had symptomatic partial epilepsy, and he presented transient episodes of acalculia, agraphia and finger agnosia. Occasionally he had difficulty in finding appropriate letters when making an e-mail, and difficulty in writing and calculation. Neurological examinations revealed ictal symptoms of Gerstmann's syndrome without right to left disorientation. No other higher cortical dysfunction or neurological deficits were noted. Scalp EEGs showed frequent, regional ictal discharges in the left parietal area lasting for 60-240 seconds. These clinico-electrographical observations strongly support that epileptic seizures produced a loss of cortical higher function manifesting Gerstmann's syndrome.

(*Clin Neurol*, 48: 208—210, 2008)

Key words: partial epilepsy, Gerstmann's syndrome, parietal lobe, angular gyrus