

繰り返す転倒を機に CADASIL と診断され脳波変化を経時的に観察し得た 1 例

◎里見 理恵¹⁾、濱道 彩¹⁾、村田 恵理子²⁾、中山 由美子¹⁾、大澤 郁子²⁾、渡 智久¹⁾、大塚 喜人¹⁾
 医療法人 鉄蕉会 亀田総合病院¹⁾、医療法人 鉄蕉会 亀田クリニック²⁾

【はじめに】Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy (CADASIL)

は皮質下梗塞と白質脳症を伴う NOTCH3 遺伝子変異による常染色体優性遺伝形式をとる遺伝性脳小血管病である。焦点性又は全身性の痙攣が 6-10%にみられるも脳波の文献は少ない。今回、CADASIL と診断され脳波を経時的に観察し得た症例を経験したので報告する。

【症例】60 歳代、女性。主訴は繰り返す転倒。20 歳代より片頭痛もあり X 年当院脳神経内科を受診した。初診時の意識レベルは清明、神経学的所見、末梢血液検査に明らかな異常なし。妹、姪が CADASIL のため遺伝子検査施行し、NOTCH3 遺伝子変異 (p.R133C) を認め CADASIL と診断された。処方は鎮痛剤、抗てんかん薬であった。

【検査所見】①MRI 検査 X 年：FLAIR 画像で大脳皮質、側頭極、左右外包の高信号域あり。X+5 年：皮質下梗塞の既往あり、高信号域に変化なし。②脳波検査 X 年：JCS0 基礎律動は後頭部優位に 10Hz、100 μ V の α 波、突発波は全般性、半球性に巨大な 1.5Hz 棘徐波複合、3Hz 棘徐波複合を

認め、全般性多棘徐波複合も認めた。X+3 年：JCS0 基礎律動は保たれるも前頭部に θ 波が出現した。突発波は全般性、半球性に巨大な約 1Hz 棘徐波複合、3Hz 棘徐波複合を認めた。X+4 年：JCS1 台 基礎律動は保たれるも δ 波の出現、一部 PSD 様の所見を認めた。X+5 年：JCS1-1 基礎律動は後頭部優位に 9Hz、80 μ V の α 波、突発波は全般性、半球性に巨大な約 1Hz 棘徐波複合、3Hz 棘徐波複合、時に律動性 δ 波に速波の重畳を認め NCSE 様所見を呈した。

【考察・結語】本症例では焦点性ないし全身性の痙攣は認めなかったが脳波が異常であった。この脳波異常は当初の繰り返す転倒と NCSE 様の経過に対応していると思われる。CADASIL の脳波異常の詳細な報告はほとんどなく、本症例における経過は貴重であり脳波検査は有用であった。脳波変化において、背景波の徐波化や突発波の出現部位や形態を確認することが対症的治療の一助になると考えられる。
 非会員共同研究者；福武敏夫（脳神経内科部長）
 連絡先：04-7092-2211（内線 5354）