

自律神経てんかんの臨床*

成田 鉄 蔵** 鈴木 昭 男*** 後藤 忠 久***

いとぐち

自律神経機能の発作的異常症については、約百年前の1868年に Trousau が上腹部圧迫感・嘔吐・めまい・顔面蒼白という一過性の症状が現れた症例を、1901年には Gowers が visceral aura について、1912年に Still はてんかん発作の“manifestation”としての腹痛・顔面紅潮および顔面蒼白を生じた例をそれぞれ報告した（これを“masked epilepsy”と呼んでいる）。1921年に Wilson¹⁾も Gowers が“vasovagal attack”と呼んだものに属する発作について症例を報告し、1954年に Penfield²⁾は diencephalic autonomic seizure”について述べている。1944年に Moore³⁾は腹痛・嘔吐や腹部異常感覚を“manifestation”とするてんかんを“abdominal epilepsy”と云う名称で最初に報告し、その後 Klingman, Hoefler, Schaper, Livingston,¹²⁾ Blumberg 等の報告がある。我国にも1952年、吉田¹⁵⁾を初めに諸家の¹⁶⁾¹⁷⁾報告がある。

Millichap¹⁸⁾らは小児のいわゆる周期性嘔吐症とてんかんの間には密接な関係があることを述べている。1951年に Gibbs⁹⁾は反復性発作性自律神経障害症候を呈する視床・視床下部発作症に於て、drowsiness state に6 and 14s/cの positive spiky wave という特異な異常波を認め、これを間脳に起因するものとして“thalamic and hypothalamic epilepsy”を提唱している。以来、自律神経機能異常による症状群と間脳性てんかんの相関性を求める研究⁶⁾⁷⁾¹⁹⁾が進められて来ている。

Lennox¹⁰⁾は自律神経機能障害を主体とするてんかん性障害を臨床脳波の知見よりてんかんの一亜型であるとして“autonomic epilepsy”と呼んでいるが、この説は全面的な賛同を得ているわけではないようである。てんかん発作には多かれ少か

れ自律神経機能異常を伴うものであるが、唯単に発作性の自律神経機能異常だけを示すものだけが存在するか否かという点、即ち特にその単独存在の点で色々問題があると思われる。

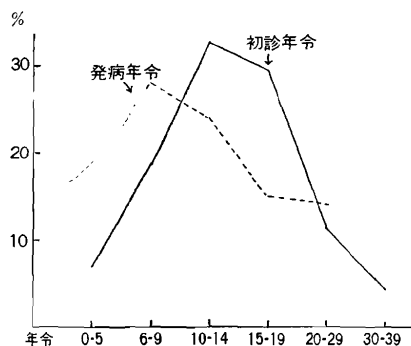
そこで我々は自律神経機能異常だけを単独に発作性に示すもの、即ち意識障害や痙攣発作を伴わないものを選び出し、これを単独型と呼び、他の発作（意識障害や痙攣発作）と混合していて、その発作とは別に独立して自律神経機能異常発作を示すものを混合型と呼び、それらについて種々検討してみた。次にその主な所見を報告する。

なお、被検者は昭和30年1月より昭和38年7月迄の約8年7カ月間弘前大学神経精神科を訪れた97例の患者（単独型54例・混合型43例）である。

成 績

1. 臨床所見一般

1) 年齢：発病年齢と受診年齢は第1図・第2図に示す通りである。即ち初診年齢は4～44才の広範囲に亘っているが、単独型では10～14才が32%で混合型では6～9才が28%で、一番多くなっている。発病年齢は6～9才が両型とも最高であ

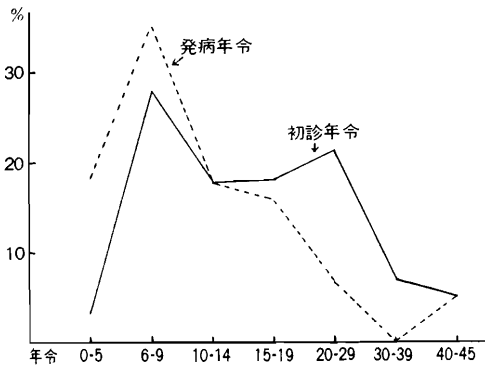


第1図 単独型における発病年齢と初診年齢

り、しかも両型ともに0～14才は72%である。こ

*Clinical Survey of Autonomic Epilepsy

** 助手 *** 研修員



第2図 混合型における発病年齢と初診年齢

のことから本症は特に思春期以前の疾患といえる。

なお、20才以上に於ける発病者は、外傷後に発生した被検者が両型ともに多くみられた。発病と初診との間の相関は他のてんかん性疾患の患者に於ても同様に認められることであるが、自律神経機能異常発作のみを主訴とする場合は、小児科・内科・外科系の疾患と間違われ易い関係上、我々の外来を訪れるまでに相当の時間を必要としたものと考えられるし、事実そのような症例が多い。特に乳幼時の発病に対して初診が遅れていることが注目される。

2) 性別：97例の症例を男女別に分類すると、単独型では男性33名・女性21名で、その比は約3：2である。混合型では男性22名・女性21名で、その比は約1：1である。単独型も外傷例を除くと格別大差はない模様である。

3) 既往歴：第1表にみられる如く、単独型で68.3%、混合型で53.5%に何等かの既往歴を有していることが認められた。このうち幼児期発熱が単独型54例中19例で35.2%を占め混合型で43例中

第1表 既往歴

問題	遺 伝	早 産	出生時 障 害	頭部外傷	幼時発熱	計
単 独	1 (1.8%)	2 (3.7%)	1 (1.8%)	14 (26.0%)	19 (35.2%)	37 (68.3%)
混 合	3 (7.0%)	1 (2.3%)	1 (2.3%)	4 (9.3%)	14 (32.4%)	23 (53.5%)

14例で32.8%を占めて最も多く、次いで頭部外傷がそれぞれ26.0%・9.3%を占めている。単独型で幼児期発熱と頭部外傷を合すると過半数の61.2

%を占める事は注目すべきことであろう。

ここで幼児期発熱の内容を検試してみると第2表に示す如くであり、肺炎が単独型で36.8%の高率を示し、原因不明の発熱が単独型で15.8%、混合型で38.5%を占めている。

第2表 幼時発熱の内容

病名	肺 炎	原 因 不 明 熱	結 核	脳 膜 炎	麻 疹	膿 胸	ジフテリア	口 内 炎	消 化 不 良	腹 膜 炎	自 家 中 毒
発作型											
単 独	7	3	2	1	1	1	2	0	1	0	1
混 合	2	5	1	2	0	0	0	1	1	1	0

4) 発作頻度：これらの発作頻度をみると、単独型54例に於いては第3表の如くである。月数回の発作を有するものが一番多くて33%を占めており、次いで週数回の発作を有するものが27.8%を

第3表 初診時年齢と発作頻度(単独型)

年齢	頻度		回数		計
	回数	回数	回数	回数	
	日	週	月	年	
0~5	—	2	—	—	2
6~9	—	1	5	4	10
10~14	7	6	5	3	21
15~19	3	3	5	2	13
20~29	—	3	1	1	5
30~39	—	—	2	1	3
計	10(18%)	15(28%)	18(33%)	11(20%)	54

占めている。日に数回の発作を有するものは10~14才に多く、次いで15~19才であり、他の年齢層にはみられない。年に数回の発作を有するのは20.4%で案外多い。

5) 発作像：第4表に示す如く多岐にわたっているが、単独型・混合型ともに腹痛・頭痛が主なもので、次いで呼吸困難・めまいがそれに続いている。これらの発作像はいずれの場合でも単独に一症だけが

発来することが少なく、たとえば頭痛→悪心→嘔吐の如く2~3の臨床像が続発する。しかも発作の持続時間は短かく数秒から数分で消退し易い。

第4表 発作としての自律神経機能異常症

臨床像	単独型	混合型	臨床像	単独型	混合型
腹痛	14	20	冷感	2	1
めまい	18	10	胸部圧迫感	1	0
頭痛	27	15	呼吸困難	8	2
悪心	14	3	便秘	1	2
嘔吐	14	2	尿意	1	1
顔面紅潮	1	3	暖気	0	0
心悸亢進	3	1	放屁	0	0
顔面蒼白	6	2	腹部緊張	1	2
頭重感	1	2	発汗	1	0
胸部不快感	3	4	流涎	1	3
熱発	3	2	空腹感	1	0
眼痛	1	0	耳鳴	1	0
暗点視	3	0	複視	1	0

6) 発作時症状の推移：第4表にみられた発作中の臨床像の推移を分類すると、1) 腹痛より始まる発作型と、2) 頭痛より始まる発作型と、3) 発作中に呼吸困難を伴うものにと大別することが出来る。然し他のものも考慮に入れた上で、その発作中の臨床像の移動の状態より、これを5型に分類し得るものの如くである。即ち第5表の如くである。

同表によってもわかることと思われるが、初発症が頭痛或いは腹痛であっても、これに続く第二症の移動には個人差が多く、多彩な発作像がみられた。第II型の頭痛→めまい→悪心を来たすが単独型13例・混合型6例で、この型が最も多くみられ、それ以外は同一様式の臨床像を示す例は少なかった。

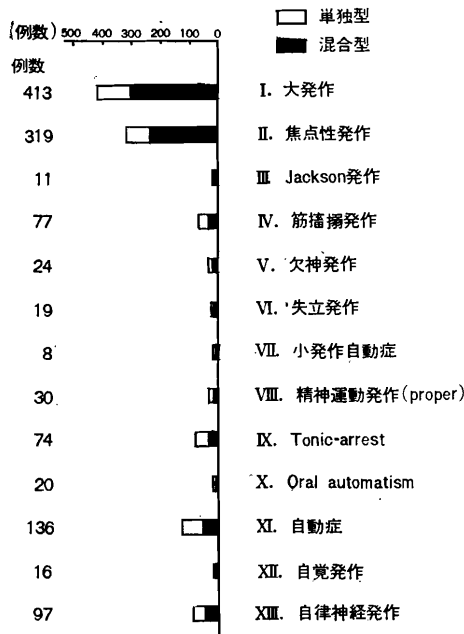
7) 混合型発作：痙攣発作群との混合が最も多くて33例(77%)、他は何れも少ない。即ち痙攣発作・精神運動発作との混合が4例、精神運動発作とのそれが5例、小発作(absence)とのそれが1例である。合算すれば精神運動発作との混合は21%となる。以上の事から、痙攣発作群と本症の間に密接な関連があると推定される。

8) 本症の発生率：本調査中扱ったてんかん患者995例に於ける本症の発現率¹⁰⁾²³⁾をみると第3図の如くである。即ち自律神経発作を有するものが97例で9.8%を占めている(単独型が5.4%混合型が4.4%)。換言すればてんかん者の約一割であり、そのうち単独型が半数即ち5%とみら

第5表 自律神経発作像の推移による分類

I型：腹痛発作に関するもの(34例)	単独型	混合型
1) 腹痛発作のみ	3	10
2) 腹痛→めまい	1	0
3) 腹痛→めまい→見えなくなる	1	0
4) 腹痛→悪心→嘔吐	5	1
5) 腹痛→頭痛	1	5
6) 腹痛→顔面蒼白	1	1
7) 腹痛→悪心→眼痛→嘔吐	1	0
8) 腹痛→便秘→めまい	1	1
9) 腹痛→尿意	0	1
10) 腹痛→流涎	0	1
	計(14)	(20)
II型：頭痛発作に関するもの(36例)		
1) 頭痛発作のみ	2	1
2) 頭痛→めまい→悪心	13	6
3) 頭痛→めまい→咳→唾液	1	0
4) 頭痛→腹痛→悪心	1	0
5) 顔面蒼白→頭痛→嘔吐	3	0
6) 頭痛→発熱→発汗	2	0
7) 頭痛→顔面蒼白→冷感	1	0
8) 頭痛→複視→胸部圧迫感	1	0
9) 頭痛→めまい→耳鳴	1	1
10) 胸部不快→頭重感→気分が落付かない	0	1
11) 頭痛→顔面紅潮	0	1
12) 流涎→頭痛→悪心	0	1
	計(25)	(11)
III型：呼吸困難に関するもの(10例)		
1) 呼吸困難のみ	2	1
2) 顔面紅潮→呼吸困難	1	0
3) 胸内苦悶→呼吸困難→心悸亢進	1	0
4) 心悸亢進→呼吸困難	1	0
5) 胸部不快感→呼吸困難	1	1
6) 呼吸困難→尿意	1	0
7) 呼吸困難→流涎	0	1
	計(7)	(3)
IV型：めまい発作に関するもの(9例)		
1) めまいのみ	1	4
2) めまい→悪心	1	0
3) めまい→悪心→嘔吐	1	0
4) めまい→目の前が暗くなる	1	0
5) 発熱→めまい→嘔吐	0	1
	計(4)	(5)
V型：その他の発作(8例)		
1) 目の前が暗くなり→頭重感→冷感	1	0
2) 目がぼんやり→全身熱感→頭重感→めまい→悪心	1	0
3) 心悸亢進→顔面紅潮	1	1
4) 胸部不快感のみ	1	2
5) 発熱→顔面紅潮	0	1
	計(4)	(4)

れよう。この数は我国のてんかん者の petit mal absence のそれを上廻る。



第3図 てんかん者995例の発作分類

2. 脳波所見

全症例について脳波検査を施行してあるが、その成績は第6表の如く、単独型では正常2・境界異常2・異常50であり、混合型では正常2・境界異常1・異常40であった。

第6表 脳波総合判定成績

発作型	判定	判定			計
		正常	境界異常	異常	
単独		2	2	50	54
混合		2	1	40	43

第7表 基本波

脳波	単独型	混合型	計
Alpha wave steady	20	18	38
Irregular	11	5	16
Dysrhythmia	20	18	38
Low voltage fast w.	3	2	5

これを安静時覚醒時の基本波よりみると第7表の如く、単独型では63%が異常傾向を示しており、dysrhythmia を示したのは37%であった。同

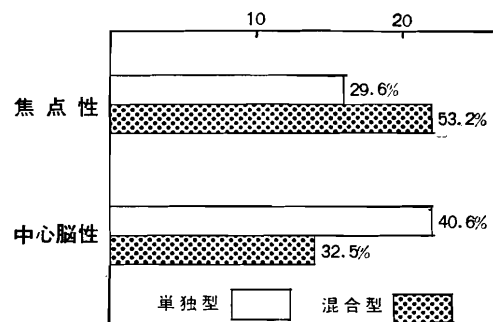
様に、混合型では58%が異常傾向を示し、dysrhythmia が出現したのは42%であった。この数値はてんかん全体のそれにみられるものより低値²³⁾であり、特に正常 alpha 律動が多いのが注目される。

これらに更に諸種賦活を試み、その変化の状態からてんかん性陽性脳波所見がみられた率(即ち有効率)を求めてみると第8表の通りである。過

第8表 各種脳波誘発法による陽性所見出現率

賦活	発作型	施行例数	有効例数	%
過呼吸	単独	54	17	33.4
	混合	43	21	48.8
睡眠	単独	18	6	33.0
	混合	9	6	66.6
Metrazol及びMetrazol-Megimide(MM)	単独	52	45	86.7
	混合	40	38	95.0

呼吸では睡眠とともに低値であるが、metrazol 及び MM¹³⁾ 賦活では高値である。また単独型は賦活有効率が混合型より劣る。即ち過呼吸・睡眠・metrazol の各法の順序でのべると、単独型では凡そ3:3:9であるのに、混合型では5:7:10である。また混合型てんかん一般のその値に準ずるが、単独型ではそれより劣ることも、ここで



第4図 間歇性てんかん波の分布差

基本波同様に認められる。なお、単独型で6例に、混合型で5例に賦活によるてんかん性痙攣発作を生じた。

97名の症例中、間歇性てんかん波(paroxysmal epileptic discharge)を示したものが単独型54名中50名で、混合型43名中41名であった。これを分

単独型では40.6%が中心脳性 (Centrencephalic type*) であり、焦点性を示したのが29.6%を占めている。混合型では逆に焦点性を示すものが多く53.5%を占め、中心脳性のものは32.5%を

第9表 出現した間歇性てんかん波

発作波	単独型	混合型
H. V. S	35 (64%)	21 (49%)
Spike waves	6 (11.0%)	10 (23.0%)
Sp-w-c*	23 (42.0%)	22 (51.7%)
Sharp wave	7 (13.0%)	6 (14.0%)
Sh-w-c	0	3 (7.0%)
Spiky waves	2 (3.7%)	1 (2.3%)

* rhythmic のものは absence の1例のみ、他はすべて irregular, synchronous のものである。

占めている。即ち主所見が逆転している。またてんかん波では両型ともに HVS が多く、特に単独型に於て極めて優勢である。然し両型ともに spike, sharp wave が少ない。

更に単独型の間歇性てんかん波を年齢との相関に於てみると第5図に示す如くである。即ち高電

分類	年 令						発 作 像				
	0-5	6-9	10-14	15-19	20-29	30-39	I	II	III	IV	V
spike		●	●●●		●			●●●●	●		
irr. sp-w-c		●●●●	●●●●	●●●●	●●	●●	●●●●	●●●●	●●	●●●●	●●
H. V. S.	●	●●●●	●●●●	●●●●	●●	●●	●●●●	●●●●	●●	●●	●
sharp	●	●●	●	●●	●		●●	●●●	●●		
sh-w-c											
spiky wave				●●							

第5図 異常波と年齢(左)・発作像(右)との相関

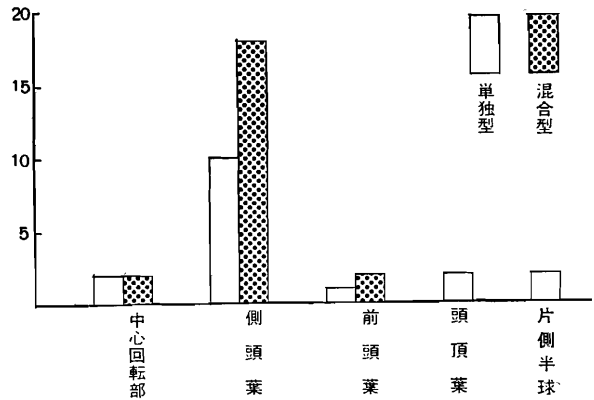
位徐波は全年令層にわたって認められる。15才以下に主としてみられるのは3s/cよりおそい irregular spike-and-wave complex であり、それと逆に15才以上では3.5c/sよりも早い irregular spike-and-wave complex が比較的によく認められた。また, spiky wave が2例にみられた。

以上の間歇性てんかん波と発作症状型との関係を見ると、同図の右欄の如くであり、高電位徐波

は各型にわたって分布している。

spike と irregular slow spike-and-wave complex が第II型の頭痛を主とする臨床像に多く発来している他は発作型と他の臨床像との相関はないようにみられる。

次に焦点所見を示した単独型16名及び混合型22名について、その焦点領野をみると第6図の如く



第6図 焦点領野

である。単独型では16名中10名(62%)が側頭葉に焦点を有し、臨床像との関係では、第II型(頭痛)と第III型(呼吸困難)の10名中8名(80%)のごとくに高率であった。この事を混合型と比較してみると、22名中18名(82%)が側頭葉に焦点を有し、やはり第II型と第III型の10名(55%)という過半数が含まれていた。これに反して、第I型(腹痛)では単独型2名・混合型4名で、第II・第III型に比して焦点形成が少ないものと考えられる。

3. 治療成績

被検者のうち、薬剤治療を充分に行い且つその効果を確認出来たのは単独型54名中37名である。同様に混合型では43名中40名であった。

治療効果は第10表の如くである。即ち両型で83~90%の薬物効果を見ている。然し効果の不変なものは単独型16.1%・混合型7.5%である。また不変・微効を入れると単独型で劣る。これらのことより自律神経発作は必ずしも難治性のものでない

* この判定は各所見の総合によって為されたものである。若干の局所々見を一時呈していても全経過中にそれが消退して synchronous diffuse となる場合もこれに含まれている。

といえるが、単独型で抵抗がみられる。なお、薬物投与は、Aleviatin が75%以上で、次いで

第10表 治療成績

効果	単独型 (37例)	混合型 (40例)
卍	8 (21.6%)	14 (35%)
卍	8 (24.6%)	8 (20%)
卍	9 (24.3%)	12 (30%)
+	6 (16.2%)	2 (5%)
±	6 (16.1%)	3 (7.5%)
-	0	1 (2.5%)
	31 (83.%)	36 (90%)

Mysoline が45%以上であった。このことから自律神経発作は概して痙攣発作に有効な薬剤¹⁴⁾で十分に効果が期待出来るものとみられる。また Aleviatin だけで十分に効果を得られなかったものには、他の薬物を併用して効果を得たことは云うまでもない。

4. 症例

症例1: 12才, 男。

初診: 昭和37年5月8日

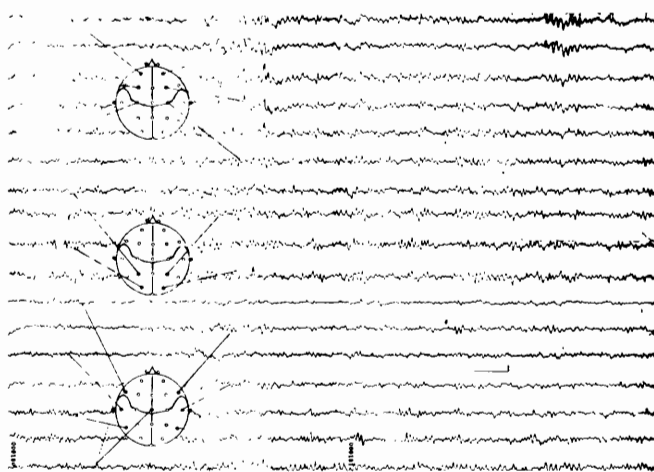
家族歴・既往歴: 特記すべきことはない。

現病歴: 10才頃より就寝中に起き出して、息が苦しい、胸が苦しいと云って泣くことがあった。この発作は月に平均2~3回で持続時間は約1~2分、その後はケロリとよくなるという。この発作は胸内苦悶より始まり呼吸困難・心悸亢進を来し、発作中には痙攣や意識障害はなく、発作の内容を患者はすべて覚えている。時に夜間だけでなく、日中遊んでいる時にもあるという。然し発作が6カ月もの長期間にわたってない事もあり、特に治療は受けていなかった。昭和37年5月6・7・8日と3日間、1日に2度も発作を起すようになり、当科を訪れた。

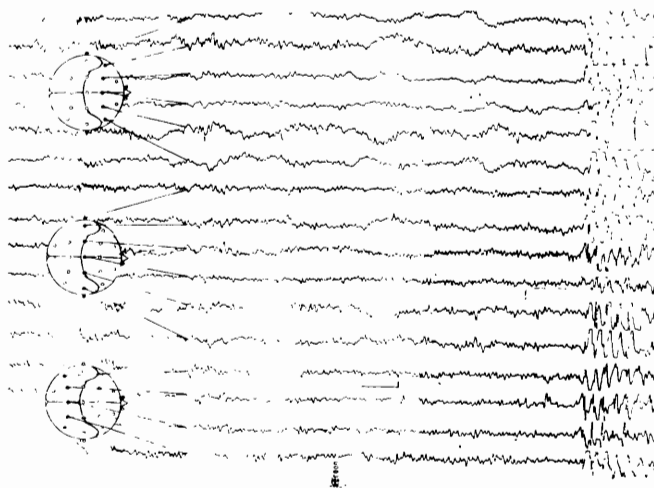
知能指数112, EKG・胸部写真に異常なく、腱反射は正常。眼底・視野も正常で、頭部X線写真(単純撮影及び気脳術)及び髄液所見にも異常は認められなかった。小児科の診察でも胸部及び腹部に特別異常所見は認められないとのことであった。

3回に亘り脳波検査したところ、いずれも異常所見を呈した。

即ち、附図1に示す如く、安静時記録で6c/sのHVS(高電位徐波)が認められた。MM法による賦活では附図2に示す如く、11ccでsemi-rhythmicな3.5~3c/sのspike-and-wave complexが左右同期性に現われてcentrencephalic typeのburstを示した。以上の所見より自律神経てんかんと診断、Aleviatin 0.15g・Phenobarbital 0.05gを投与。2週間後に至っても発作の改善をみないのでMysoline 0.2gを付加したところ、発作の半減をみた。そこで上記の薬にChloroquine 100mgを付加してみたところ、その後発作の完全消褪をみた。そこでChloroquineを除いたが、その後現在まで約8カ月間、発作の完全消褪をみている。因みに、この例は単独型のⅢ型に属するものである。



附図1 症例1の安静時脳波



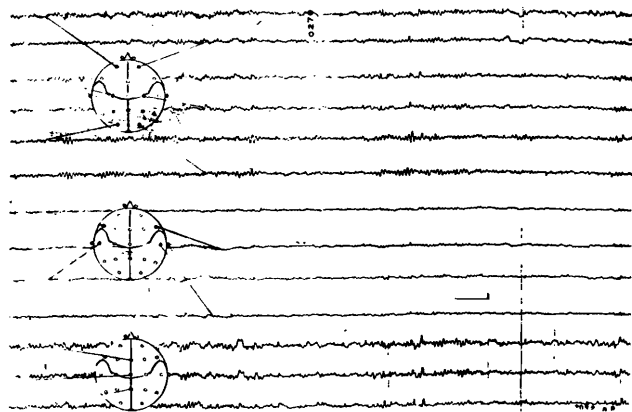
附図2 症例1の賦活脳波(MM法)

症例2：初診時、16才、男（現在22才）。

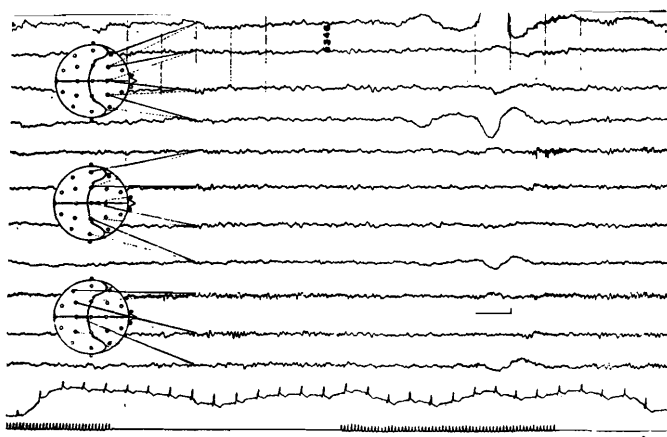
初診：昭和32年12月27日。

家族歴：特記すべきことがない。

既往歴：8才時、櫓で遊んでいる時に頭頂部に外傷を受けた。約2cmの裂傷があったが、耳出血・意識障害は



附図3 症例2の安静時脳波



附図4 症例2の賦活脳波（Metrazol法）

なかった。

現病歴：14才時に学校で授業中、急に物が見えなくなり、眼を閉じると閃光がみえ、頭全体が痛くなり、めまい・悪心が起き、嘔吐したらその症状が消褪したという。このような発作が年7～8回あり、多い時は1日に3回起きたこともある。発作時間は20～40分位であり、その間意識不明になったり、痙攣を起すことはない。授業中に発作が起きてても、我慢出来るという。発作中、閃光が次第に大きくなり、物が見えなくなるというが、ピカピカ閃光する時間は2～3秒で、その後に頭痛・めまい・悪心・顔面蒼白・嘔吐と臨床像が移動する。

学業成績は中位、性格は几帳面・内向的である。頭部単純撮影で異常なく、神経病学的検査でも特に異常は認められなかった。

脳波検査では、基本波は10c/sであるが不規則な傾向を示し、metrazol 賦活では150mgで左右同期性に高電位徐波と spike-and-wave complex が出現した。

Aleviatin 0.2g 投与を開始し、その後約1年発作の消失をみていたが、昭和33年の暮に1度発作があり、その後発作はない。昭和34年4月の脳波検査では附図3の如く、安静時脳波は正常であり、metrazol 賦活で徐波（theta波）が附図4の如くみられたのみである。

その後も治療を続け、昭和37年10月の脳波検査では異常所見は全く認められなく、臨床像に於いても発作は完全に消退をみている。なおこの症例は単独型の第II型及び第V型に属するものである。

症例3：11才、女。

初診：昭和33年8月6日。

家族歴：兄と妹が幼時痙攣発作を起したことがある。

既往歴：3才時に年に2度、痙攣発作を起したことがある他は特記することはない。

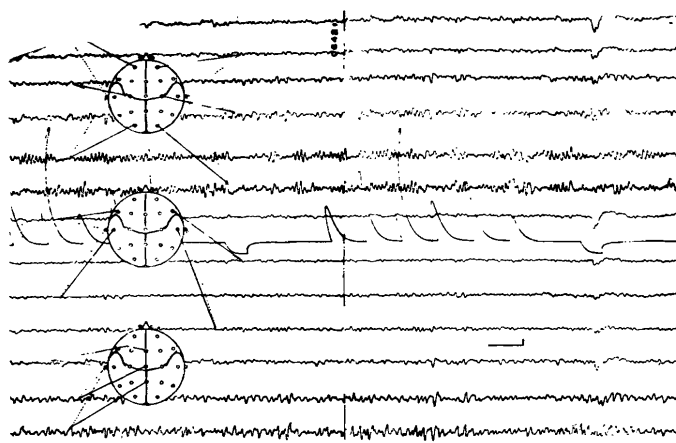
現病歴：昭和33年1月に2回、5月に1回と大発作を起しており、昭和33年1月より週に1～2回頭痛—めまい—腹痛という臨床像の転移をもった自律神経発作がみられるようになった。この発作は数分で自然に消滅し、その間に痙攣発作や意識障害はなかった。

学業成績は中の下、性格は几帳面・短気で怒り多く、粘着性である。神経学的には異常は認められない。

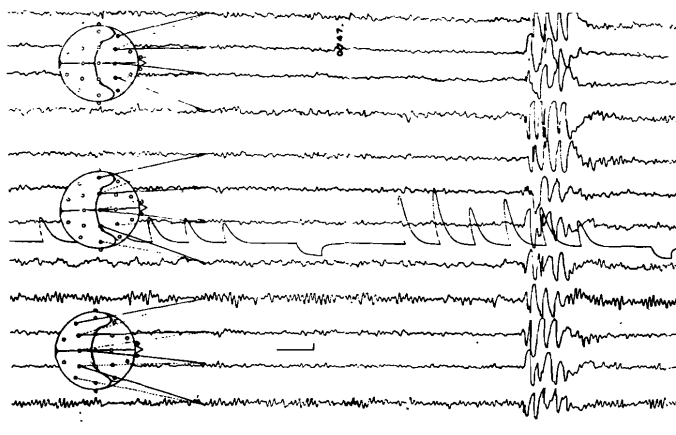
脳波検査では附図5の如く、安静時記録では9c/sの高振幅波がみられ、sporadicに高電位徐波を伴っていた。附図6の如く、MM賦

活12ccに於いて左右同期性の spike and-wave complex が出現した。

そこで Aleviatin 0.2g の投与後3カ月間大発作は消失したが、なお頭痛—腹痛発作は消褪せず、Mysoline 0.2gを付加した。それから1カ月間に於いては頭痛発作が軽くなり、発作持続時間も短くなり、1～2分で直ぐよくなるようになった。そこで Diamox 125mg付加して約1年投与したが、その間、大発作は完全に消失し、頭痛発作も1年間に2度あっただけであった。昭和36年に入り発作の完全消失をみて、Diamoxを除き、Aleviatin 0.2g・Mysoline 0.1gを投与して現在に至っているが、大発作も自律神経発作も完全に消褪をみている。なお、患者に対して、33年以来、毎年脳波検査を施行しているが、脳波の改善はなくて異常所見が同じように認



附図5 症例3の安静時脳波



附図6 症例3の賦活脳波 (MM法)

められる。

なお、この症例は大発作に自律神経発作が伴った混合型の例であり、第II型に属するものである。

症例4：20才，男。

初診：昭和36年4月17日。

家族歴：特記すべきことがない。

既往歴：3才時に丹毒症に罹患し、4才時に肺炎に罹患し、高熱（39～40℃）を出した。

現病歴：8才時より、月に2～3回、顔面を左側に向反し、続いて上肢の強直性痙攣より全身の間代性痙攣に入る focal ceginning の発作を有していた。一時的に治療を受けるだけで、規則正しく抗てんかん剤の治療を受けていなかった。昭和36年に入り、発作が増加し月に5～6回もあり、当科を訪れて来た。

初診時、発作の前兆として、腹部不快感より呼吸困難を感じる事がわかった。前兆の後必ず上述の如く痙攣発作を起しているという。身体的にまた神経学的に特に

異常所見は認められなかった。

脳波検査では、附図7の如く、安静時脳波で基本波は律動異常を示し、sporadic に左側頭葉部位に棘波を伴っていた。附図8の如くMM賦活法では、右側頭葉部位にも棘波が出現し、側頭葉てんかんの診断がされた。

Aleviatin 0.2g、Mysoline 0.2g を1カ月間投与したが、発作の改善をみず、Chloroquine 100mg・Diamox 125mg・Phenobarbital 0.1g を付加して約5カ月間投与し、痙攣発作の半減をみたが、腹部不快感→呼吸困難という発作前兆のみの無痙攣発作が月に2～3回みられるようになった。この前兆だけの発作は極めて短時間で5～10秒で終るものであった。治療開始後2年で痙攣発作は完全に消滅し、現在、月に平均1～2回の前兆のみを発作に変って来ている。

なお、この症例は混合型の第III型に属する。

考 按

われわれは自律神経発作を有するものを単独型と混合型に大別して検討を加えて来た。単独型とは意識障害や痙攣発作を伴わない発作例である。混合型とは意識障害や痙攣発作を有しているが、その発作とは別に独立して発作性障害を示す例である。単独型と混

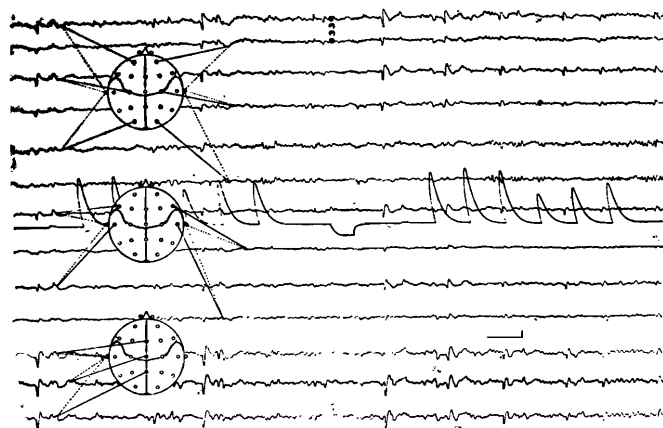
合型を合せると97例であり、過去8年間に訪れたてんかん患者総数の約1割に相当する。

下田⁶⁾は普通のとんかん痙攣を伴わない一次性間脳視床下部発作症として547例という多数の症例について報告しているが、その数には些か疑義がある。

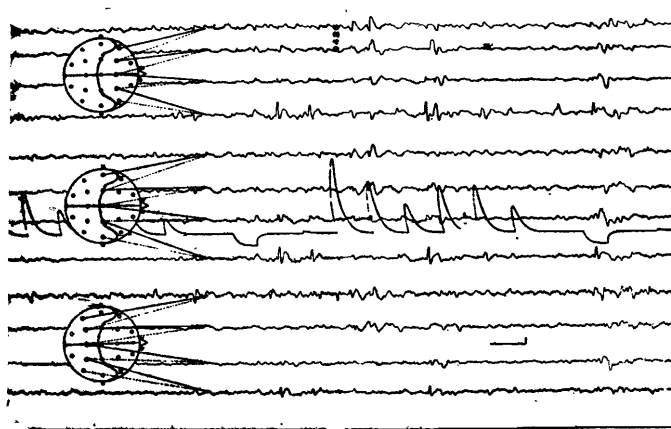
われわれの症例でみられた自律神経発作の臨床像は、頭痛あるいは腹痛をもって始まる一連の自律神経機能障害であって、発来する発作症状は短時間に消滅し、大体同じ形でくりかえし現れたものである。

ところでてんかんの診断について考えてみると、1) てんかん発作を繰り返し有すること、2) 脳波に間歇性てんかん波が発来すること、3) 抗てんかん剤によく反応して発作症状が改善されること、以上3条件が揃う場合は除外的診断を経て、消極的ながらてんかんと診断されよう。これらの

条件よりわれわれの被検例をみると、症状という点では全例に条件が揃っており、脳波所見では単独型92%・混合型93%に間歇性異常波の出現をみたし、治療の面では単独型83.9%・混合型90%に改善をみている。これらの諸成績からわれわれの被検例の80%以上が、少なくともてんかんの範疇に入るものと判じ得よう。



附図7 症例4の安静時脳波



附図8 症例4の賦活脳波 (MM法)

Gastaut はてんかん発作を分類して、1) 皮質性、2) 側頭葉、3) 間脳性—視床下部の3発作症としている。下田は3)を更に分類して、自律神経発作・意識維持機構性発作・感情性情緒性発作としており、これらに発作性異常波が伴うことを述べている。更にまた、1951年に Gibbses が thalamic and hypothalamic epilepsy の特徴として、14 and 6 c/s⁹⁾ の陽性棘波を述べているが、われわれの症例では殆どみられなく大きな意義を見出せなかった。然しそうは云っても、自律神経

発作について間脳の機能異常が先ず考えられなければならない。Penfield²⁾のいう“centrencephalic epilepsy”の所見を呈したのが、われわれの症例では単独型22名(41%)・混合型14(32%)であった。一方、焦点性を示したのが単独型16名・混合型22名であり、そのうち側頭葉焦点のものが単独型10名・混合型18名で、前頭葉焦点のものが

単独型で1名・混合型で2名であり、中心回転部焦点を示したのが両型ともに2名であった。このことはどう考えるべきか、Mulder⁸⁾の研究によれば、1807年の Fritsch¹¹⁾に始まる脳電気刺激により自律神経症状を現わす部位は1) 前側頭葉部、2) 前頭葉内側部を含むいわゆる mid-frontal parasagittal region の二つに分けている、また Penfield によれば知覚発作のうち、身体知覚性のは後中心回転部、視覚性のは Vogt の area 18・19、聴覚性及び眩暈性のは上側頭回転後部、胃腸性のは島附近に発作誘発部位が存在するという。これらの知見よりみれば、われわれの症例の焦点性脳波所見もある程度理解出来るであろう。

自律神経てんかんの臨床像は多岐にわたっている。われわれが追求したところでは、5型に分け得たが、相互間に移行がある。然しわれわれのいう第II型の頭痛発作を主体とする臨床像と本来の偏頭痛とは十分に鑑別されなければならない。てんかんと偏頭痛に関して、Jewesburg²⁰⁾のように両疾患の共存を肯定している人もあり、Wallis²¹⁾らは偏頭痛のなかにてんかん波が高率にみられると述べている、また Moore は偏頭痛の原因として血管攣縮を述べているが、てんかんと偏頭痛が共存するか否かについては今日なお問題がある。われわれは被検例を選ぶに当たって、偏頭痛と十分に鑑別し、疑わしいものはすべて除外した。

単独型と混合型との間の臨床像の差異については特別な変りはない。然し単独型に於いて、何故痙攣発作・意識障害を伴わないか、その理由につ

いて色々と考えることが出来よう。我々の症例の単独型に於ては、各種の自律神経症状が脳の或る部分の discharge の局所終止によるので、この discharge が他領域に伝播して行き、汎発性の形をとると痙攣発作や意識障害を伴う発作になると考えたい。この事から単独型の発作は後年痙攣または意識喪失発作に移行しても差支えないであろう。このことについて逆に考えてみると、混合型は単独型と普通のてんかんとの間位置し、時に痙攣発作及び意識喪失発作となるといい得よう。また一方、抗てんかん剤の治療により、痙攣及び意識障害を伴うてんかんに於て、局所より始まる discharge が薬物により抑制されて自律神経発作だけに終る場合のあることも考えられる。然しこれは本来の自律神経てんかんとは云い得まい。

最後に治療について述べよう。Gibbs²²⁾、白橋佐藤(時)⁷⁾、下田⁶⁾等は抗てんかん剤でかなり発作の改善をみていることを述べているが、われわれの症例でも単独型83.9%・混合型90%に効果をみ、とくに単独型37例中8例に、混合型40例中に発作の完全消失をみている。これは治療の実際が決して悲観的なものではないことを示すが、然し難治性のもも少なくないことは否めない。

結 語

痙攣発作や意識障害を伴わないで、ただ発作性自律神経機能障害のみを有する単独型54例と、痙攣発作や意識障害発作の他に独立した発作性自律神経機能障害を有する混合型43例について、脳波検査及び抗てんかん剤を投与した計99例の所見は次の如くである。

1) 既往歴では幼児期の熱性疾患に罹患したものが多く、次に頭部外傷を受けたものが多く、遺伝と思われるものは少なかった。

2) 発作頻度は月数回が多くて33%を占めていた。

3) 発病年齢は両型とも14才未満が多くて72%を占めていた。てんかん者に於ける本症の発現率は両型合せるとほぼ1割に相当した。

4) 臨床像は腹痛・頭痛・呼吸困難・悪心・めまいが多く、発作症状は移動変動するものようであり、症状の推移より分析して、腹痛に関する

ものを第I型、頭痛に関するものを第II型、呼吸困難に関するものを第III型、めまいに関するものを第IV型、その他のものを第V型に分けてみた。

5) 治療成績は、単独型に於いて完全発作消失が21.6%、発作の改善をみたのが62%、不変16%であり、混合型では完全発作消失が35%、発作改善をみたのが55%、不変7.5%、悪化2.5%であった。

6) 全例に施行した脳波検査では、単独・混合両型ともに92%以上にてんかん波の出現をみた。間歇性発作波の内容分析では、高電位徐波が単独型64%・混合型49%、棘徐波結合体は単独型42%混合型51.7%を占めていた。因みに centrencephalictype を示したのは単独型41%・混合計32%であった。

7) 自律神経てんかんの概念を検討するとともに、単独型と混合型との関連につき比較検討した。

参 考 文 献

- 1) Wilson, S. A. K. : Neurology, 2, Williams & Wilkins, Baltimore, 1941.
- 2) Penfield, W. & Jasper, H. H. : Epilepsy and the Functional Anatomy of the Human Brain. Little-Brown. 1954.
- 3) Gastaut, H. : The epilepsies. Thomas, Springfield, 1954.
- 4) Moore, M. T. : Paroxysmal Abdominal Pain, A Form of Focal Symptomatic Epilepsy, 2, J. A. M. A. 129: 1233~1240, 1945.
- 5) Gibbs, F. A. : EEG Clin. Neurophysiol. I : 315. 1955.
- 6) 下田 : 間脳視床下部発作症の臨床, 最新医学, 12, 2538, 1955.
- 7) 佐藤(時) : 非定型てんかんの臨床, 精神神経誌, 59, 911~920, 1957.
- 8) Murdel, O. W., Daly, D. & Bailey, A. A. : A. A. M. Arch. Intern. Med., 93:481, 1954.
- 9) Gibbs, F. A. : Clinical correlates of 14 & 6 per second positive spikes. EEG Clin. Neurophysiol., 8 : 149, 1956.
- 10) Lennox, V. G. : Epilepsy and related disorder. Little, Brown & Co., Boston, 1960.
- 11) Fritsch, G. and Hitzig, E. : Arch. Anat. Physiol. Wiss. Med., 37 : 300, 1810.
- 12) Livingston, R. B., Chapman, W. P. Livingston, K. E., Krantz, I. : A. Res. & Men. Dis., 27 : 421, 1948.
- 13) Wada, T. : Megimide-Metrazol (M-M) Activation in Clin. Electroencephalography. Electroenceph. clin. Neurophysiol. 14 : 408~410,

- 1962.
- 14) 和田：てんかんの臨床—最近の治療成績を中心として—, 精神誌, 62 : 339~356, 1960.
 - 15) 吉田：日本泌尿器科学会雑誌, 44 : 376, 1953.
 - 16) 岩波：小児の再発性臍疝痛と腹部てんかんとをめぐむ問題, 臨内小, 17 : 99~106, 1962.
 - 17) 坂本：腹部てんかん, 小児診療, 24 : 1369~1374, 1961.
 - 18) Millichap, J. G., Lombroso, T. C. and Lennox. G. W. : Pediatrics, 15 : 705, 1955.
 - 19) 安斎：発作性自律神経機能障害の臨床病態学的研究, 弘前医学, 12 : 103~114, 1960.
 - 20) Jewesburg, E. C. ; J. Brit. Med. Ass., 4903: 1518, 1954.
 - 21) Wallis, H. R. E. : Lancet, 268 : 70, 1955.
 - 22) Gibbs F. A. & Stamp, F. W. : Epilepsy Handbook, Thomas, Springfield, 1958.
 - 23) 吉田：てんかんの臨床・脳波像, 精神誌, 1173~1191, 1962.