

± 7.7 ng/ml)であった。両者間で有意差はなかった。髄液 MHPG 濃度は正常対照者が 3.0~10.0 ng/ml (Mean ± SD 5.6 ± 1.6 ng/ml)であり、てんかん患者が、9.0~11.8 ng/ml (Mean ± SD 9.9 ± 0.9 ng/ml)であった。てんかん群が有意に高値であった (P < 0.000005)。

以上から、てんかん患者の脳内ドーパミン代謝は正常であり、これは PRL 反応が正常なことからも裏づけられよう。他方、てんかん患者の脳内ノルエピネフリン代謝の障害は TSH 反応の低下と何らかの関係をもつ異常であり、抗痙攣作用と関連づけられる亢進かもしれないことを報告した。

#### 5. Ecstatic Seizure (ドストエフスキー てんかん) を呈した側頭葉てんかんの 1 例 松井 望・内藤 明彦 (新潟大学精神科)

恍惚発作 (ecstatic seizure) を呈した側頭葉てんかんの一例を報告した。症例は 61 歳の女性で、てんかんの遺伝歴はない。既往歴として、昭和 48 年 (8 年前) に交通事故で骨盤骨折と頭部打撲を負い意識不明になり数ヶ月入院したことがある。昭和 56 年 4 月、ときどき意識がなくなったり、奇妙な動作をすることを主訴に、当科外来を訪れ入院となった。脳波記録で左前側頭部に棘波が認められ、てんかん発作 (自動症) 時の脳波が記録され、「側頭葉てんかん」と診断された。

本症例のてんかん発作として、意識減損発作、自動症、および主観的な恍惚体験を呈する特異な発作が認められた。その特異な発作の体験内容は、「うれしくて、うれしくて感謝の涙が吹き上げた。」「太陽がカッ、カッ、カッ、と照らしていき、心臓がまるで磁石にでも吸いつけられるように太陽へグングンと引き付けられて胸苦しいほどになった。」「グングンと胸が引き付けられる時に、うれしくて、幸せで、感謝の涙が吹上げてきた。」「太陽の光のもとに万物が輝いていることを神様が教えて下さったと感じた。」「極楽世界にいった様な気持ちになった。」というものであった。この体験の宗教的色彩や涙が吹き上げるほどの感動の強烈さは、単なる喜悅発作 (pleasurable ictal emotion) というよりもむしろ恍惚状態 (ecstasy) であり、本症例の発作はいわゆる恍惚発作 (ecstatic seizure) に合致すると考えられた。

従来恍惚発作は非常に稀なものとされ、ドストエフスキーが復活祭前夜に体験したと彼自身述べている恍惚発作や、彼の小説「白痴」に登場するムイシキン公爵の恍惚発作が有名であるが、医学論文における臨床報告はわ

ずか 4 例にすぎない。本症例の体験をドストエフスキーの体験と比較してみると、通常感ずることのできない知覚の存在、天国や極楽世界にいる実感、神の存在、神または超存在的なものに引き込まれるような一体感、叫び出すほどの感動の強烈さなど多くの点で一致しており、本症例の呈した恍惚発作は、従来の報告の中でも最も典型的な恍惚発作と考えられた。恍惚発作の特徴についても若干の考察を加えた。

#### 6. 笑い発作など複雑部分発作を呈した 思春期早発症を伴う視床下部

##### Hamartoma の 1 例

土田 正・関原 芳夫 (新潟県立中央病  
院 脳神経外科)  
森 修一・大倉 良夫

笑い発作など特異な複雑部分発作を呈した思春期早発症 (Pubertous precox. 以下 pp) を伴う視床下部 Hamartoma の 1 例を経験したので報告する。

症例は 3 才女兒。2 才頃より乳房増大、笑い発作、夜間に急におきだして歌うなどの発作が出現、CT 検査にて、第三脳室底に isodense で、enhance されない腫瘍が発見され入院。身長 108cm、体重 22.2kg と正常の 90% 以上。神経学的には両下肢の深部反射が亢進し、両側の Babinski 反射が陽性。知的発達正常。内分泌学的検査所見では LH レベルの夜間の上昇、LH-RH 負荷テストで、LH、FSH の過剰反応あり、真性 pp と診断した。入院後より不規則な性器出血も認められた。

1984 年 6 月 21 日、右前頭側頭開頭にて、腫瘍の部分摘出術を施行した。組織学的診断は“Brain tissue With reactive astrocyte”であった。術後、性器出血が消失、笑い発作が減少、歩行もそれまで大股で不安定だったのがスムーズになった。内分泌検査所見でも LH-RH 負荷テストに対する LH の過剰反応が約 1/2 に低下し、LH の夜間上昇パターンが消失した。

しかし術後 1 年 8 カ月 (5 才) 後より、早朝布団の中で体をブルブルふるわせたあと急に立ち上ってキャーと声を出すような発作と、ケラケラと笑い声を発する発作が再び出現し、頻発するようになった。この頃の脳波では左前頭側頭部の鋭波と、汎発性の 3Hz の非典型的棘徐波結合がみられた。これらの発作はバルプロ酸のみでは抑制されず、カーバマゼピンの併用ではほぼ良好にコントロールされている。

笑い発作の診断基準として、Lombroso らは (1) 常に同一パターンで起り、(2) 外的誘発要因を欠き、(3) はっきりとてんかん発作とわかるような他の発作型を併発し、

(4)脳波にてんかん性異常を認め、(5)神経学的に強迫笑いを来す疾患を疑わせるような症状を認めない、という5項目をあげている。本症例はこれらのいずれの条件も満たしている。

これまで文献上、pp に笑い発作を伴った例は18例報告されており、このうち10例に視床下部 Hamartoma が見い出されている。笑い発作の発生機序としては、後部視床下部と側頭葉および前頭葉内側面の線維連絡にその由来を求める意見が多い。本例でも Hamartoma の局在、脳波所見等より、この発生機序が首肯されるものと考えている。

### 7. 小児痙攣重積症の臨床的検討

佐藤 雅久・石塚 利江 (新潟市民病院)  
小田 良彦 (小児科)

てんかん・中枢神経感染症などの既知の基礎疾患に気づかない原因不明の特発性けいれん重積発作15例を、臨床的に検討し、その予後について報告した。けいれん重積の定義は①けいれん状態が1時間以上持続する場合。②個々の発作は短くとも、連続して反復襲来し、発作間けつ期に意識回復を認めず、それが1時間以上続く場合のいずれかとした。

対象は、昭和52年1月より60年11月までの8年10カ月間に当科を受診した15例。男6例、女9例であった。発症年令は、5カ月より7才1カ月で、経過観察期間は、10カ月より9カ年9カ月で平均4年間であった。38°C以上の有熱時けいれん重積のみの児は熱性けいれんとし、無熱時けいれん重積を2回以上生じた例をてんかんとした。又、無熱時けいれん重積が1回のみ2例は、脳波上狭義のてんかん波が出現しておらずてんかんの疑いとした。

その結果、15例中10例(66.7%)が熱性けいれんで、3例(20%)がてんかん、2例(13.3%)がてんかんの疑いであった。

各種因子と予後との関係を検討すると発症年令では、6カ月から3才までに発症した9例中1例のみにてんかん発症をみとめたのみで、この年令群の予後が良好であった。有熱性けいれん重積は11例で、内10例が熱性けいれんであり、無熱性けいれん重積4例中てんかん発症2例、てんかんの疑い2例と比べ、予後が良好であった。発作型では、全身性けいれんが10例中8例が熱性けいれんであり、一側性けいれん5例中2例が熱性けいれんであったのに比べ予後良好であった。けいれん持続時間で

は、3時間以上の例はすべててんかんを発症した。治療では、全て Diazepam の静注か注腸、phenobarbital 筋注で消失している。

重積回数はいずれも1回であった。脳波所見では、熱性けいれん10例中正常例が1例、atypical S & W complex 1例、 $\theta$ -burst 1例、spike 1例であった。てんかんの疑い2例は、正常1例、 $\theta$ -burst 1例であり、てんかん発症例では spike を2例、S & W complex を1例に認めている。CT 検査は11例に施行され、1例に左側脳室の拡大を認めた。この例はてんかん発症例であり、脳血管造影では異常を指摘されていない。

### 8. 熱性けいれんにおける spike & wave complex と pseudopetit mal discharge について

東条 恵 (新潟大学小児科)

これまで熱性けいれんでは pseudopetit mal discharge という脳波異常のみられ易いことが知られていた。これに対し、梶谷は熱性けいれんに比較的特有の spike & wave complex (以下 FC-PSW) が存在すると主張している。すなわちこの全般性棘徐波結合の棘波はその前半に見られるのみであり、年令分布は3歳から15歳であり、実際の熱性けいれんの出現より遅れて出現するとしている。この FC-PSW は覚醒、過呼吸でも出現し、pseudopetit mal discharge とは異なると指摘している。

今回、脳波異常を呈する熱性けいれん児72名の脳波について、これらの点について若干検討した。FC-PSW を約半数弱の32人が呈し、年令分布は3歳から12歳に亘っていた。それに比し、pseudopetit mal discharge は4例で、これに似た異常波は6例、FC-PSW と区別できないもの4例を合わせても14例であり少なく、年令分布は9歳以下であって、FC-PSW の年令分布とは異なっていた。また FC-PSW の1/3が、覚醒時、過呼吸時に見られた。これらの事実は FC-PSW と pseudopetit mal discharge が同一の脳波異常ではない可能性を示していると推測された。

また、FC-PSW で drowsy と awake ないし過呼吸時で違いがあるかにつき若干検討を試みた。結果は drowsy では4ないし5Hzの PSW が多いのに比し awake ないし過呼吸では3ないし4Hzが多い傾向がみられた。また awake ないし過呼吸で同期性の良い傾向が見られた。これらの傾向は熱性けいれんに純粋小発