

を認む。その他理学的に異常なし。意識清明であったが計算力障害、軽度構音障害を認めた。WAIS では IQ 65。

入院時検査成績：末梢血、肝機能、腎機能、甲状腺機能に異常なし。血中アンモニア濃度  $45.6 \mu\text{g}/\text{dl}$ 、上部消化管内視鏡、腹部エコーにて異常所見なし。ドプラーエコーでは門脈系の血流量、血流方向は正常。腹部血管造影でも異常なし。血漿アミノ酸分析でシトルリン  $204.9 \text{ nmo}/\text{ml}$  (正常の約5倍)の上昇、アルギニン軽度上昇がみられた。

入院後経過：高アンモニア血症の治療として蛋白制限食、カナマイシン、ラクツロースの経口投与、アミノレバンの点滴を開始した。しかし病識が不十分なため食事制限が守れず、時々意識障害のエピソードがみられた。

脳波所見：6月26日(せん妄状態)：両側頭部を中心に三相波を認む。血中アンモニア濃度  $440 \mu\text{g}/\text{dl}$ であった。7月10日(意識清明時)：背景活動は  $8\sim 9 \text{ Hz}$  の  $\alpha$  波で時には  $6\sim 7 \text{ Hz}$  の  $\theta$  波の混入があった。血中アンモニア濃度  $20.9 \mu\text{g}/\text{dl}$ であった。8月3日(一見意識障害はないが他患の所持品や食物を盗む行為があった)：背景活動は  $4\sim 6 \text{ Hz}$  の  $\theta$  波で前頭領域に  $2\sim 4 \text{ Hz}$  の  $\delta$  burst がみられ、三相波の痕跡を認め潜在性昏睡が示唆された。血中アンモニア濃度は  $300 \mu\text{g}/\text{dl}$  台であった。以上のように意識レベル、血中アンモニア濃度、脳波所見の三者には明らかな相関がみられた。

考察：本例は臨床検査成績から肝硬変などの肝実質障害、肝外および肝内シャント、心不全、甲状腺機能亢進症などの後天的に高アンモニア血症をきたす疾患のいずれもが否定されアミノ酸分析にてシトルリンの上昇を認めることから、尿素サイクル異常症のうち高シトルリン血症が考えられた。高シトルリン血症はアルギノコハク酸合成酵素(以下 ASS と略す)の異常であるが、欧米では乳幼児発症型が多いのに比し、本邦では成人型がほとんどである。佐伯らの酵素分析結果では、ASS 異常には質の異常と量の異常が考えられ、本邦では量の異常が多いとのことである。量の異常の場合肝臓のみ ASS が低下し腎臓の ASS は正常であることから血中アルギニン値は基準値より高値となる。本例も血中シトルリンが著明に上昇し、アルギニンも上昇していることから佐伯らの言う ASS の量の異常型に相当する成人型高シトルリン血症と考えられた。意識障害の機構を考える上で興味深い病態を呈する一例として報告した。

## 12) 長期間分裂病と診断され有棘赤血球症と失調症を呈した1例

稲月 原 (国立療養所  
寺泊病院)  
内藤 明彦 (新潟大学精神科)

長期間にわたって分裂病症状のみを呈した後に失調症が出現し、さらに有棘赤血球症が認められた症例を経験した。本例は疾病分類学上興味のある症例であるばかりでなく、分裂病の生物学的基盤を追求していく上での足掛かりともなりうる貴重な症例と考えてここに報告した。

症例は52歳男性である。家族歴、既往歴には特に問題はない。21歳頃より無為・自閉状態となり約4カ月間A病院に入院した。24歳頃より幻聴、注察妄想、被害妄想、関係妄想、思考伝播体験が出現し自殺企図もあり、分裂病として Mi 病院に入院した。以後分裂病症状の寛解再燃を繰り返し精神病院に入退院を繰り返していた。昭和59年5月自力での起立困難な状態に衰弱しているところを発見され Ma 病院に入院した。全身状態が回復した後も失調症状と痴呆症状が目立ち、昭和62年4月有棘赤血球症ならびに網膜黄斑変性に気付かれ、新潟大学精神科に入院した。入院時の長谷川式簡易痴呆診査スケールでは5点であった。失調症状が著明であり、腱反射の亢進と眼振が認められ、明らかな深部知覚の障害はない点からこの失調症状は小脳障害型失調症と考えられた。有棘赤血球が約5%認められた。肝機能では GPT が時にやや高値を示し、コリンエステラーゼが時にやや低値を示した以外には特に問題はなかった。総蛋白はやや低値を示したが、脂質には異常は認められなかった。 $\beta$  リポ蛋白は正常からやや低値を示していた。CPK は正常であった。甲状腺機能も正常であった。脳波は  $\theta$  波主体で緩く、頭部 CT では大脳・小脳のびまん性の萎縮が認められた。眼底所見では黄斑部の変性が認められた。

次に本例の疾病分類学的位置付けについて考察を行った。文献学的に有棘赤血球症を呈した疾患には① Bassen-Kornzweig 症候群 ② Chorea-acanthocytosis ③ Mars, H らの家族性低  $\beta$  リポ蛋白血症 ④ 肝硬変症 ⑤ 重篤な栄養障害 ⑥ 摘脾後 ⑦ 粘液水腫 ⑧ 尿毒症 ⑨ Swisher, C M らの Hallervorden-Spatz 病 ⑩ Eto, Y らの Wolman 病がある。本例は臨床症状ならびに検査データからみてこれらの疾患には合致しない。本例に類似した報告例としては1968年に Critchley らが chorea-acanthocytosis として報告した家系内に棘赤血球症とフリードライヒ型失調症を呈したが不随意運動の認められなかった25歳の女性例がある。この症例と本例とは類似点も多いが、本例の失調

症が小脳障害型であり重度の痴呆を呈していたなどの相違点もある。したがって本例が Critchley らの症例と同様に chorea-acanthocytosis の変異型であるのか、あるいは失調症に有棘赤血球を伴う新しい症候群であるのかはさらに生化学的・病理学的検索と今後の症例の積み重ねが必要と思われた。

13) エントロピー解析法による脳波分析の基礎的性質について

藤田 基 (国立療養所  
犀潟病院)  
藤田 菜生 (新潟大学精神科)

エントロピー解析法は、多チャンネル脳波データにおける各誘導間の脳波信号の流れを、その方向を含めて知ることが出来る。今回演者らはエントロピー解析の結果をトポグラフィックマッピングして、脳波信号の流れを視覚的にとらえる方法を開発し、その基礎的な性質を検討した。

(方法) 被験者は平均年齢 25.4 才の正常成人 5 人で、全員が右利きであった。脳波は国際 10-20 法にしたがって、Fp<sub>1</sub>, Fp<sub>2</sub>, F<sub>7</sub>, F<sub>8</sub>, C<sub>3</sub>, C<sub>4</sub>, T<sub>5</sub>, T<sub>6</sub>, O<sub>1</sub>, O<sub>2</sub>, Fz, Pz の 12 部位より連結耳朶を不関電極として導出した。得られた脳波を、cut off 60Hz の低域通過フィルタを通した後標準化周波数 200Hz で A/D 変換してデータファイルに収録した。この記録から、アーチファクトのない 5.12sec の分析区間を一被験者について 10 区間選んで以下の分析に用いた。12 部位のうち全ての 2 部位間の信号の流れを次のように計算した。まず、2 部位について、2 変数自己回帰モデルを構成した。自己回帰モデルの構成には赤池の MFPE procedure を用いた。次に自己回帰係数から、すべての 2 部位間のインパルス応答関数を計算し、これより 2 部位間の信号の流れを条件つき相互情報量として計算した (次式)。

$$I(W_{X_k} \rightarrow Y_{k+m}) = I(X_k \rightarrow Y_{k+m} \mid X^n Y^n Y_k)$$

$$= \frac{1}{2} \log \left[ 1 + \frac{a^2_{yx, k+m, k}}{\sum_{i=0}^{m-1} (a^2_{yx, k+m, k+m-i} + a^2_{yy, k+m, k+m-i})} \right]$$

以上のようにして得られた値を用いて、各部位の間で、0~25msec, 25~50msec, 50~150msec の遅延時間で流れる信号量をマッピング表示した。

(結果) 25 msec 以下の比較的短い遅延時間では、脳波信号の流れは同側半球の近傍部位および対側の同名領域に局限していた。また、正中付近からは外側に向って

多くの信号量が流れていた。遅延時間が長くなると脳波信号の流れる範囲は広くなり、50 msec 以上の遅延時間では、すべての領域から広範に信号が流れていた。

(まとめ) エントロピー解析法の結果をマッピング表示することによって、脳波信号の流れを視覚的にとらえる方法を開発した。本法を用いて正常成人の脳波を解析した結果、25 msec 以下の比較的短い遅延時間では、脳波信号の流れは主として同側半球の近傍領域と、対側の同名領域に局限しており、50 msec 以上の遅延時間では広範に伝達されていることが示された。本法は大脳皮質間の脳波信号の流れを知る上で有用な方法であると思われた。

14) てんかん患者の突然死について

笹川 睦男・長谷川精一 (国立療養所  
梶 鎮夫 (寺泊病院)  
金山 隆夫 (笠松病院)  
松井 望 (新潟大学精神科)

てんかん患者のうち予期せず死亡した 10 例 (男 7, 女 3) の死亡状況を詳細に聴取して、その死因を分析し、対処可能な不慮の死亡例について検討した。

死亡年齢は 7 歳 11 カ月から 50 歳 4 カ月で平均 30 歳 3 カ月だった。てんかん診断は部分てんかん 7 例、原発全般てんかん 2 例、続発全般てんかん 1 例だった。

死亡原因の内訳は発作の重延で死亡したのが 2 例、溺死が 4 例、おそらく発作が死因と考えられる溺死以外の症例が 3 例、急性心不全が 1 例だった。自殺者は認めなかった。

①発作重延の 2 例は数カ月間に渡り発作が抑制されていた。いずれも全般性強直間代発作の重延による死亡だった。1 例は施設入所している小児であり服薬状況は良好であったと考えられるが、何故発作重延になったか不明である。もう 1 例は豪雪のため抗てんかん薬の断薬状況が続き不幸の転帰をとった。

②溺死症例は最も多く 4 例だった。そのうち 3 例は独りで自宅で入浴中に浴槽の中に沈んでいる状態で発見された。このうち 2 例では発作が抑制されており、1 例では今まで入浴中に発作が起こったことがなかった。おそらく発作による事故死と推定されるが正確には不明である。1 例投網中に姿が消え、警察の捜索で水死体で発見された。

③死因が発作の疑いとみられる 3 例においては、1 カ月 1~2 回から 2~3 カ月に 1 回くらいの発作が見られていた。1 症例は除雪の仕事をしていたところ、夕方になっても姿を見せず屋根の上で凍死の状態で見えられた。