短 報

連続型および不連続型を示した複雑部分発作
重積症の1症例A Case of Complex Partial Status Epilepticus with Both
Continuous and Discontinuous Types小 穴 康 功* 平 林 直 次 平 沼 健
直 井 孝 二 三 浦 四郎衛

要旨：複雑部分発作重積症 (CPSE) は単一の発作が繰り返し観察される不連続型 (discontinuous type) と持続性のもうろう状態や精神病的挿間症の episode として表出される連続型 (continuous type) に2分される。今回私達は複雑部分発作例の経過観察中に、臨床発作は連続型、時には不連続型の重積状態を呈した1症例を経験したので報告する。症例は32歳女性で、15歳時に全般性強直間代発作 (GTCS) で初発し、その後年1回の頻度で GTCS があり、5年間の無発作状態が続いた。24歳頃より複雑部分発作、つまり、大視症、変形視、大聴症、言語性幻聴、不安恐怖等の精神発作に続く意識減損発作が月に1～2回の頻度で出現し始めた。今回は、診察中に、突然言語性幻聴に続き身ぶり性自動症が約1時間持続する重積状態を呈した。この間脳波は、左側優位の θ , δ 波が全般性に非連続的に出現した。また、時には強直性凝視が不連続的に観察された。発作間歇期には右側頭一前頭部鋭・徐波が頻発した。CT 検査では右側頭葉前部一前頭葉の一部の局在性萎縮が認められた。

てんかん研究 1991; 9: 67-72

Key Words: complex partial status epilepticus, temporal lobe epilepsy, psychomotor epilepsy, psychotic episode, intractable epilepsy.

(受付: 1990年11月13日, 訂正: 1991年1月7日, 受理: 1991年2月4日)

序 論

複雑部分発作重積症 (complex partial status epilepticus: CPSE) は、単一の複雑部分発作が繰り返し観察される不連続型 (discontinuous type) と持続性のもうろう状態や、精神病的挿間症のエピソードとして表出される連続型 (continuous type)³⁾ に2分されるといわれている。

しかし、最近では連続型のなかにはよく観察してみると不連続型のものが含まれている可能性があると考えられ、自動症¹⁸⁾が繰り返し反復出現する不連続型がCPSEの中核群として考えられている。また、双方のタイプを示した報告例もある^{1,19)}。これらの点に関しては検討を要する問題と思われるので症例報告を行うこととした。

* 東京医科大学病院精神神経科

[〒160 東京都新宿区西新宿6-7-1]

Yasunori Oana, Naotsugu Hirabayashi, Ken Hiranuma, Koji Naoi, Shiroe Miura
Dept. of Neuropsychiatry, Tokyo Medical College Hospital

Fig. 1 EEG during CPSE

θ w shows θ waves, δ w, δ waves and sh. w, sharp waves,
↑ shows the time of EEG recording of figure 2.

I. 症 例

症例Nは32歳独身女性である。家族歴は2人兄妹の長女で、父、母、兄は健康であり、従兄弟にてんかん者が1名いる。

Nの既往歴、分娩経過、生育歴は異常なく、知能、身体の発達も正常であり、某大学家政科を卒業し、家事手伝いをしながら音楽を習っている。

Nの病歴としては、15歳時学校で、急に右側頭部痛が出現し、その後全身けいれん発作をおこし保健室で意識を取り戻した。

17歳時4月、同年11月、全身けいれん発作がおこり、その後5年間は無発作状態であったが、22歳時再び夜間全身けいれん発作が出現した。

患者が23歳時、全身けいれん発作後“怖い、怖い”と恐怖感を伴う挿間症が1時間～数時間持続したため某精神病院へ入院した。退院後も幻覚、錯覚、情動発作、精神運動発作が改善されないため、入退院を繰り返した。

Nが24歳時当科を受診した。診察中も突然立ちあがり外出しようとしたり口部自動症が観察された。その後筆者が8年間外来で経過を観察した。

フェニトイン0.1～0.25 g/日、カルバマゼピン400～800 mg/日、バルプロ酸600～800 mg/日など投与されたが、発作のコントロールは困難であった。

発作タイプとしては、左手、手指を異様に屈曲

させる焦点性運動発作症状、右側頭痛、左手の異常感、しびれ感などの身体感覚発作、本の文字が固まって見えたり、左側が見えない視覚発作、不安、恐怖、笑い、抑うつなどの情動発作、大視症、変形視、遠近感障害、高低距離感の障害、“壁のしみが人の顔に見える”などの錯視発作、変音、大聴症の錯聴発作、“泥棒、人影が見え近づき迫ってきたり、大腿に人の腕が乗って見える”幻視発作、“メロディーが聴こえる”音楽性幻聴、“誰かが呼んでいる、女の子の音がする”言語性幻聴などの単純部分発作 (SPS) が順序不同、持続時間をそれぞれ異にして出現し、それに引き続き複雑部分発作 (CPS) がみられた。

CPSとしては、口を尖らせたり、ガムを噛んでいるような口部自動症、突然外出したりドアから飛び出す遁走、歩行性自動症が観察された。

また、挿間症としては数日間のもうろう状態、不機嫌状態があり時々大声で興奮したり、注察妄想、離人感が出現したが、その間の健忘症状は特に顕著であった。

現病歴としては、平成元年2月3日、外来で診察中突然“誰かが呼んでいる”と立ちあがり、ドアを開けて飛び出そうとした。意識障害も認められたので緊急に脳波記録を開始した。

脳波記録中、顔を掻きむしったり、軀幹をねじったり、体動が激しく自動症が推定された。

精神発作は、“壁に黒い何か”がボコボコ出てい

Fig. 2 Ictal EEG during CPSE
Ictal EEG exhibits left dominant δ wave activity

Fig. 3 Interictal EEG
Interictal EEG shows sharp waves followed by δ waves in the right fronto-temporal region.

る“部屋のすみが丸い”“天井が高い”と変形視を訴えた。

また, diazepam 10 mg 静注により, このエピソードは完全に中断され脳波は正常化された。9ヵ月後には強直症状を伴う凝視に続く CPS が繰り返し出現した不連続型の CPSE が観察された。現在でも月に 4～8 回の頻度で CPSE が出現して

いる。

II. 検査成績

発作時脳波は 1～3 分間の左側優位全般性 θ , δ 波, 棘・徐波が出現・非出現を繰り返した (Fig. 1, 2)。Fig. 1, Type 1 の複雑部分発作時脳波は非連続的であったが, 発作と発作の間に, 左側あ

Fig. 4 CT Findings

Small atrophy was observed in the right frontal and anterior temporal lobe, and vesicula septum pellucidum between lateral ventricles.

るいは右側の局在性の脳波異常が持続しており、全体としては連続的な脳波異常を示した。Type 2は複雑部分発作時脳波は完全な不連続型を呈した。

発作間歇期脳波所見として、右側頭部～前頭部に陰陽性鋭波に続く2～3 Hz δ 波が散発した (Fig. 3)。

CT 所見では側脳室間の透明中隔嚢胞、右側頭葉前部～前頭葉の一部の局在性の萎縮が観察された (Fig. 4)。

PET 所見として、右側頭葉外側の脳血流量の低下が指摘された。

考 察

Hunter (1959)¹¹⁾ によれば、てんかん者の重積症は5%と記録されているので、複雑部分発作重積症 (CPSE) は稀有の病態ではないと予想されるが、Carreras と Angeleri (1955)²⁾ の症例報告以来、CPSE の報告例は諸外国、本邦合わせて Treiman ら (1988)¹⁸⁾ の述べたところでは100例と比較的少数である。CPSE の病態は、序論で述べたように不連続型と連続型に類型化されている³⁾。

まず、単一の精神運動発作⁷⁾ が明らかに区別され、不連続的に出現する病態について、Gastaut と Roger ら (1956)⁶⁾ は脳波記録中1～3分の単一発作が5～10分に1回の頻度で出現し、同時に呼

吸困難、嗅覚過敏、遁走を示した症例を *état de mal temporal* と呼んだ。Dreyer (1965)³⁾ は精神運動性興奮を伴い、4時間に110回の強直発作を示した症例を報告した。

Kroth と Hopf (1966)¹²⁾、Heintel (1969)¹⁰⁾、Murasaki (1979)¹³⁾ も同様な症例報告をしている。

自験例の Type 2 では強直性凝視に続く CPS が反復して出現し、不連続型の CPSE と思われた。

脳波に関しては、 θ 波や δ 波が不連続的に出現するが発作間歇期に数秒～数分間の間隔がある^{1,10)}といわれている。

連続型の CPSE について、Passouant ら (1957)¹⁷⁾ は唾液分泌過多、視覚性幻覚、聴覚性幻覚、口角右偏奇、3分間の自動症などが2～12日間続いたもうろう状態の57歳の進行麻痺の症例を、遷延した側頭葉放電による *Accès confusionnel de longue durée et décharge épileptique temporale* として考えた。

Hedenström と Schorsch (1959)⁹⁾ は1日間続いたもうろう状態の最中に自動症が出現した症例の脳波所見として、左側頭部棘波と棘・徐波複合を呈したと報告し、Wolf (1970)²⁰⁾、浜中 (1972)⁸⁾、Oller-Daurella (1970)¹⁶⁾ も同様の報告をしている。

Treiman ら (1988)¹⁸⁾ は連続型の CPSE について、遷延した困惑状態や精神障害、奇妙な自動症

を呈し、側頭葉外あるいは前側頭葉起源の可能性を示唆している。

脳波に関しては、CPSEの発作間歇期は3～4秒と短い²⁾と報告されているが、自験例でも同様に間隔が数秒と短かった。しかし、間歇期とはいえ局在性の脳波異常は消失しないことが多かったため、spike-wave stupor¹⁴⁾と混同しやすいと思われた。

さらに、連続型と不連続型の混合型なのかあるいはどちらなのか明確に分類できない症例報告もみられる。

Escuetaら(1974)⁵⁾はもうろう状態中の自動症重積ともうろう状態を伴わないstereotyped automatismが別個に出現する症例があるといっている。

また、Wieser(1980)¹⁹⁾はCPSEの患者の深部脳波を記録して、連続型と不連続型が複合して出現した症例を報告し、病因について局在部位での後発射が遷延すること、拡張の制限や抑制系メカニズムとの関係について考察し、海馬の役割を重要視した。

Belafskyら(1978)¹⁾はCPSEが周期的に繰り返して反復し持続性に出現する可能性を考察している。したがって、1症例が時には連続型、ある時には不連続型を示すことがあると思われ、自験例も同様な症例と推定される。

以上の症例と自験例から脳波所見と臨床発作症状について検討してみると、発作間歇期では、Wieser(1980)¹⁹⁾の症例で右前頭・側頭部に徐波を伴う海馬起源の擬似律動性鋭波が認められており、自験例の右側頭・前頭部に散発した鋭・徐波と類似している。もし自験例の鋭波が海馬起源だとすれば、擬似律動性棘・鋭波群は海馬アンモン角あるいは海馬台(支脚)との関係が推定される^{4,5)}。

発作時脳波について、彼らは2～4 Hz θ , δ 波の記載をしており、自験例の2～5 Hz θ , δ 波と周期は同様であった。単純部分発作症状について、浜中⁸⁾、Passouantら¹⁷⁾は自律神経発作、情動発作、幻視、幻聴などを呈した難治性側頭葉てんかんを報告しているが、自験例の多彩な発作と類似していた。Dreyer³⁾、Heintel¹⁰⁾の症例は強直

発作を呈していて、この点は自験例と同様であった。

自動症に関しては、多くの研究者が^{1,5,7,8)}、食機能性自動症、身ぶり性自動症、fugueとの関係について記載しており、また、健忘症状も強いといわれ、この点も自験例と同様であった。

さて、CPSEと脳の器質的所見の関係について、梅毒¹⁷⁾、両側性脳萎縮¹⁹⁾、脳血管異常⁵⁾が報告されており、自験例の右側頭葉前部～前頭葉の一部の限局性萎縮や右側頭葉のPETによる脳血流量の低下は病態因として重要な所見であると思われた。

本論文の要旨は平成2年10月第20回日本脳波・筋電図学会において発表した。

文 献

- 1) Belafsky, M.A., Carwille, S., Miller, P. et al. (1978) Prolonged epileptic twilight states: Continuous recordings with nasopharyngeal electrodes and videotape analysis. *Neurology* **28**, 239-245.
- 2) Carreras, M., Angeleri, F. (1955) A case of prolonged "epileptic temporal status". *Electroenceph Clin Neurophys* **7**, 444.
- 3) Dreyer, R. (1965) Zur Frage des Status epilepticus mit psychomotorischen Anfällen. Ein Beitrag zum temporalen Status epilepticus und zu atypischen Dämmerzuständen und Verstimungen. *Nervenarzt* **36**, 221-223.
- 4) Edinger, H.M., Kramer, S.Z., Weiner, S., Krayniak, P.F., Siegel, A. (1979) The subicular cortex of the cat: An anatomical and electrophysiological study. *Exp Neurol* **63**, 504-526.
- 5) Escueta, A.V., Boxley, J., Stubbs, N., Waddell, G., Wilson, W.A. (1974) Prolonged twilight state and automatisms: A case report. *Neurology (Minneapolis)* **24**, 331-339.
- 6) Gastaut, H., Roger, J., Roger, A. (1956) Sur la signification de certaines fugues épileptiques: A propos d'une observation électroclinique d' "état de mal temporal". *Rev Neurol* **94**, 298-301.
- 7) Gibbs, F.A., Gibbs, E.L. (1952) Atlas of electroencephalography. Vol. II, 162-209 Reading, Mass., Addison-Wesley Press.
- 8) 浜中淑彦 (1972) 精神運動発作重積症について. *精神医学* **14**, 592-603.

- 9) Hedenström, I.V., Schorsch, G. (1959) EEG-Befunde bei epileptischen Dämmer- und Verstimmungszuständen. *Arch Psychiat Nervenkr* **199**, 311-329.
- 10) Heintzel, H. (1969) Status von tonischen Dämmeranfällen. *Arch Psychiat Nervenkr* **212**, 117-125.
- 11) Hunter, R.A. (1959/60) Status epilepticus. History, incidence and problems. *Epilepsia* **1**, 162-188.
- 12) Kroth, H., Hopf, H.C. (1966) Status psychomotorischer Anfälle. *Dtsch Z Nervenheilk* **189**, 67-78.
- 13) Murasaki, M. (1979) Psychomotor status: case reports and proposal for classification. *Folia Psychiat Neurol Jpn* **33**, 353-357.
- 14) Niedermeyer, E., Khalifeh, R. (1965) Petit mal status ("spike-wave stupor"): An electro-clinical appraisal. *Epilepsia* **6**, 250-262.
- 15) Oana, Y., Miura, S., Gumnit, R.J., Mayanagi, Y. (1987) Surface EEG activity originating in the ipsilateral hippocampus. In: Wolf, P., Dam, M., Yanz, D., Dreifuss, F.E., eds. *Advances in epileptology* **16**, 91-95 New York, Raven Press
- 16) Oller-Daurella, L. (1970) Crises épileptiques psychiques de longue durée. *Rev Neuropsychiat infant* **18**, 547-557.
- 17) Passouant, P., Duc, N., Cadilhac, J., Minvielle, J. (1957) Accès confusionnel de longue durée et décharge épileptique temporale au cours de l'évolution d'une paralysie générale. *Rev Neurol* **96**, 329-332.
- 18) Treiman, D.M., Delgado-Escueta, A.V. (1988) Complex partial status epilepticus. *Jpn J Psychiatr Neurol* **42**, 437-440.
- 19) Wieser, H.G. (1980) Temporal lobe or psychomotor status epilepticus. A case report. *Electroenceph Clin Neurophys* **48**, 558-572.
- 20) Wolf, P. (1970) Zur Klinik und Psychopathologie des Status psychomotoricus. *Nervenarzt* **41**, 603-610.

Summary

A Case of Complex Partial Status Epilepticus with Both Continuous and Discontinuous Types

Yasunori Oana, Naotsugu Hirabayashi, Ken Hiranuma,
Koji Naoi, Shiroe Miura

In contrast to "spike-wave stupor", complex partial status epilepticus (CPSE) has rarely been explored from electroencephalographic and clinical stand-point of view.

Generally speaking, CPSE is divided into two groups of continuous type and discontinuous type.

Little attention has been paid to the relationships between these two conditions.

We report a 32-year-old female patient with CPSE, in which she showed clinical symptoms of both discontinuous and continuous types.

At the age of 15 years, she started to have a generalized convulsion which occurred once a year thereafter. Since 24 year old, complex partial seizures with tonic staring or fugue has begun several times per month. It followed macropsia, metamorphopsia, macroacusia, verbal auditory hallucination, musical hallucination, visual hallucination, anxiety and fear etc.

At the time of initial clinical evaluation, fugue and automatism followed suddenly verbally auditory hallucination in a medical examination.

Ictal EEG during these episode showed discontinuous left dominant δ , θ activity. On the other hand, she showed continuous and discontinuous clinical symptoms during CPSE.

J. Jpn. Epil. Soc. 1991 ; 9 : 67-72

(received: November 13, 1990, revised: January 7, 1991, accepted: February 4, 1991)