



表2 症例1の検査成績(発作時および間歇期)

		発作時	間歇時
血液一般	Hb	13.4 g/dl	11.5
	Ht	39%	34
	RBC	454万	387
	WBC	8800	7700
	St	4%	0
	Seg	33	33
	Mo	2	3
	Ly	61	63
血清化学	T. Pr.	8.1 g/dl	7.7
	Alb.	53%	62
	$\alpha_1$ -G	6	5
	$\alpha_2$ -G	15	12
	$\beta$ -G	11	10
	$\gamma$ -G	15	11
	A/G	1.1	1.6
	Na	144mEq/L	142
	K	4.1mEq/L	4.8
	Ca	10.0mg/dl	9.9
	Cl	102mEq/L	101
P	3.7mg/L	3.8	
T. chol	227mg/dl	163	
血液ガス	PH	7.404	7.419
	PO <sub>2</sub>	95	96
	PCO <sub>2</sub>	36.5	39.4
	B.E	-1.2	+1.0
肝機能	GOT	23u	27
	GPT	11u	15
	LDH	220u	190
	Al-phos	11Au	—
	T-Bil	0.4pHmg	—
血沈	30'	13mm	3
	60'	42	8
	120'	80	12
CRP	CRP	—	—
	ASL-O	100u	12
	RA	—	—
	PH	6	7
尿一般	アセトン	+	—
	タンパク	—	—
	糖	—	—
	沈渣	RBC 0~1/F WBC 1~2/F Epi 1~2/F	0~1/F 0~1/F 5~6/S/F
血清アセトン	アセトン	1.5mg/dl	0
	アセト酢酸	0.4	1.1
	$\beta$ -オキシ酪酸	1.8	1.1
脳波	ビマン性棘徐波結合叢	正常	

水浴、バザーなどの肉体的、精神的疲労、または感染などの誘因があることが多かつた。当科への入院は、第15回目の嘔吐発作で、昭和45年3月13日、体温39.5°C、食欲不振あり、口内炎の診断にて治療をうけ、翌15日より嘔吐10数回あり、脱水強く、入院した。

入院時現症：体温36.7°C、身長113.9cm(相当年齢標準値110.6)、体重16.5kg(同18.5kg)。皮膚；乾燥、緊張度低下、脈拍145/分、規則的、呼吸数44/分。意識；明瞭。口唇；乾燥、舌は地図状舌。咽頭は発赤、扁桃肥大Ⅱ度。心音；純、肺；正常呼吸音、腹部；肝・脾を触れず、トーン減少。反射；正常。股動脈音聴取せず。

検査成績：(表2)のごとく発作時には末梢血にてHb 13.4mg/dl、Ht 39%、RBC 454×10<sup>4</sup>、血清総タンパク 8.1g/dlと血清濃縮傾向を認めたほか、血清ケトン体増量、尿中アセトン体陽性、脳波上にて覚醒時に既にビマン性棘徐波結合叢の出現がみられた(写真1)。一方、間歇時検査成績では、Mecholyl test-S型、寒冷昇圧試験……過剰反応型、Aschner test、Czermack-Hering test各陽性と自律神経系の不安定が認められた。腎機能、副腎機能検査では異常は見出されなかつた(表3)。また間歇時脳波では正常覚醒および睡眠脳波を示した(写真2)。

入院後の経過：入院中の3月28日、朝食後より嘔吐15回、尿中アセトン陽性(嘔吐開始後9時

表3 症例1の発作間歇時の特殊検査成績

- |                             |
|-----------------------------|
| A) 自律神経機能                   |
| 1) Mecholylテスト-S型           |
| 2) 寒冷昇圧テスト-過剰反応型            |
| 3) Aschnerテスト-陽性            |
| 4) Czermack-Heringテスト-陽性    |
| 5) ODテスト-陰性                 |
| B) 腎機能                      |
| 1) Fishberg濃縮テスト-1,030(最高値) |
| 2) PSP排泄テスト-15分-25%         |
| 3) 尿素クリアランス-Cs 46.8 ml/分    |
| 4) クレアチニンクリアランス-86.0 ml/分   |
| C) 副腎皮質機能                   |
| 1) 17-OHCS(尿中)-4.0 mg/day   |
| 2) 17-KS(尿中)-4.7 mg/day     |
| D) 田中ビナー知能検査-IQ 104         |
| E) 胃腸管透視-異常なし               |
| F) 脳波-正常覚醒および睡眠脳波。          |

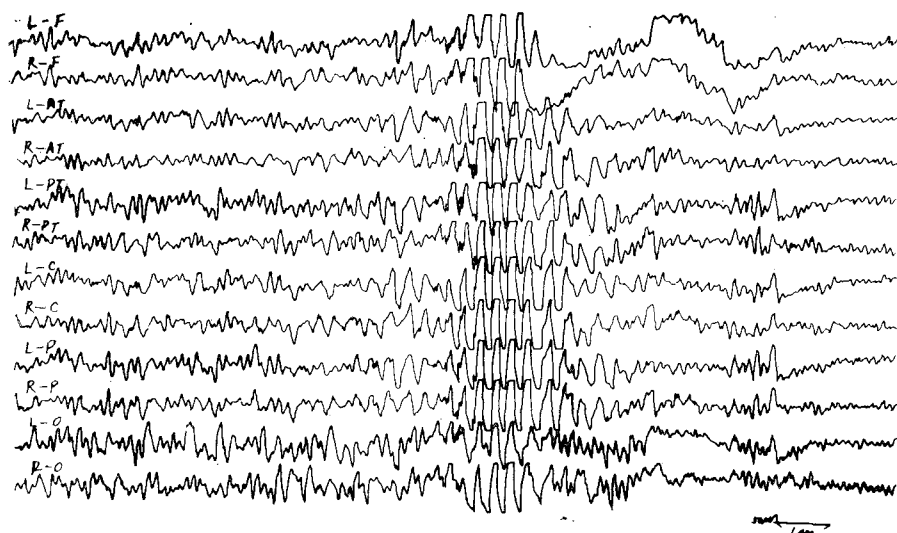


写真1. 症例1. 発作時脳波, 覚醒時

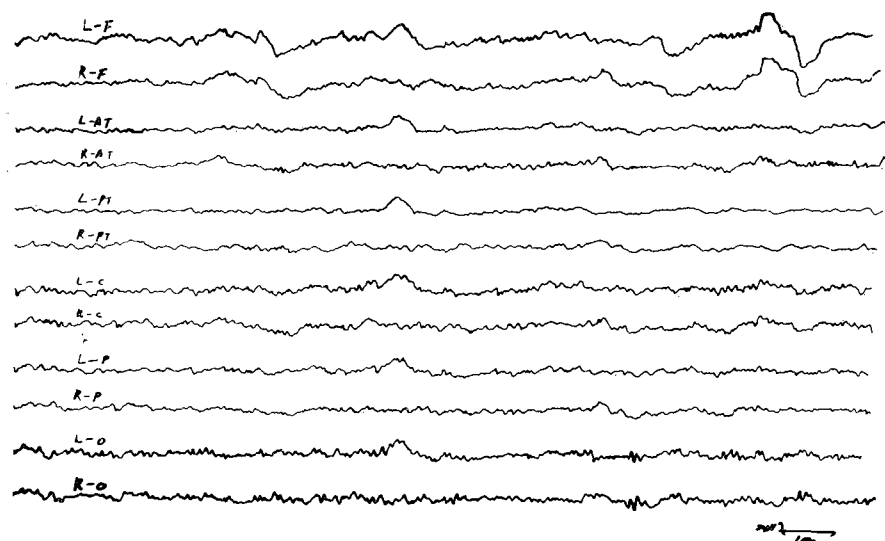


写真2. 症例1, 間歇時脳波, 自然軽眠時.

間), 脱水状態出現, 直ちに点滴静注 (100cc/kg/day) を行なった。しかし十分な輸液療法にも拘らず嘔吐はまったく止まらず, コントミン, プリンペラン投与も無効であった。

3月29日, 尿中アセトン陰性, 嘔吐30分に1回の割合で出現, 傾眼, 脱力状態, 点滴続行 (80cc/kg/day)。

3月30日, 嘔吐10回, 点滴続行 (70cc/kg/day),

尿中アセトン陰性, フェノバル筋注後嘔吐・嘔気なし。

3月31日, 嘔吐・嘔気なく, 点滴抜去, 食欲出現, 元気よく遊ぶ。

以後, ルミナール, アレビアチンの投薬にて経過観察中であるが, 嘔吐発作は月に1回程度に減少し, その程度も著しく軽度となった。

症例II: 村〇千〇 8 9才

表4 症例Ⅱ. 村○千○, ♀, 9才.  
一般検査成績, 発作時および間歇時

		発作時	間歇時
血液一般	Hb	14.5mg/dl	12.5
	Ht	43%	40
	RBC	506万	457
	WBC	7300	7300
	St	6%	7
	Seg	73	52
	Eo	0	2
	Mo	1	2
血清化学	Ly	20	35
	T. Pr.	7.7g/dl	6.7
	Alb.	58%	65
	$\alpha_1$ -G	4	5
	$\alpha_2$ -G	10	11
	$\beta$ -G	18	10
	$\gamma$ -G	10	9
	A/G	1.4	1.9
	Na	141mEq/L	143
	K	4.0mEq/L	4.3
	Ca	11.0mg/dl	10.0
	Cl	106mEq/L	103
肝機能	P	—	4.7
	T. chol	2.25mg/dl	211
	CRP	—	—
	ASL-O	12u	12u
	GOT	55u	24
	GPT	28u	13
	LDH	228u	—
	Al-phos	30Au	22
血糖	94 (点滴中)	72mg/dl	
尿一般	タンパク	—	—
	アセトン	卅	—
	糖	—	—
	沈査	RBC 1~2/F WBC 0~1/F Epi 1~2/F	0~1/F 0~1/F 1~2/F
血沈	30'	1mm	1
	60'	7	2
	120'	22	4
咽頭培養	正常菌叢	—	
血ト清ンケ体	アセトン	3.2mg/dl	0
	アセト酢酸	1.2	0.4
	$\beta$ -オキシン酪酸	1.1	0
	脳波	ビマン性棘徐波結合叢	ビマン性棘徐波結合叢

家族歴：同胞2人, うち一人生後3カ月時心疾患にて死亡。

既往歴：生下時体重 2,650g, T-AFD (Lubchenco 分類に庄る), 仮死なし。定額5カ月, 一人歩き1才8カ月, 話し始め2才。

現病歴：生後11カ月, 顔面蒼白, 全身脱力, 意識障害約5分間続く発作を起こした。以後発作は月に3~4回あつた。

1才3カ月時脳波にて異常を指摘され, 投薬をうけ, 3才以後, 上記発作は消失した。

3才頃より腹痛を伴う嘔吐発作出現, 1日10回以上の嘔吐が2~3日持続する発作が, 年に2~3回あり, A-Vの診断のもとに近医で治療をうけていた。

昭和44年3月 A-Vの診断のもとに当科へ第1回入院。

昭和44年11月, 咳嗽, 腹痛, 頭痛, 頻回の嘔吐にて脱水強く入院。

入院時現症：体温37.1°C, 身長129cm (相当年齢標準値126.8cm), 体重28kg (同25.5kg), 皮膚：乾燥, 緊張度低下。意識：明瞭。脈拍106/分, 規則的。呼吸数26/分, 顔貌：円形, 近視, 口唇：乾燥, 咽頭：発赤なし, 扁桃肥大Ⅱ度。心音：純, 肺：正常呼吸音。腹部：肝・脾を触れず。筋トラス減少, 四肢：指太く短い。反射：正常。股動脈音聴取せず。

表5 症例Ⅱ, 間歇時特殊検査成績

A) 自律神経機能		
1)	Mecholyl	テスト-S型
2)	OD	テスト-陰性
B) 腎機能		
1)	Fishberg	濃縮テスト-1.031 (最高値)
C) 副腎皮質機能		
1)	水負荷試験	-96%
(Martin-Wilkins 法)		
D) 糖・脂質代謝		
1)	ブドウ糖負荷テスト	-正常曲線
2)	エピネフリン負荷テスト	(血清ケトン体)
		負荷前 負荷後
	アセトン	0.5mg/dl 0.7
	アセト酢酸	0 1.1
	$\beta$ -オキシン酪酸	0.6 0.9
E) WISC知能検査-IQ 84		
	[言語性検査	IQ=75
	[動作性検査	IQ=96
F) 脳波-基礎波：不規則		
発作液：ビマン性棘徐波結合叢		

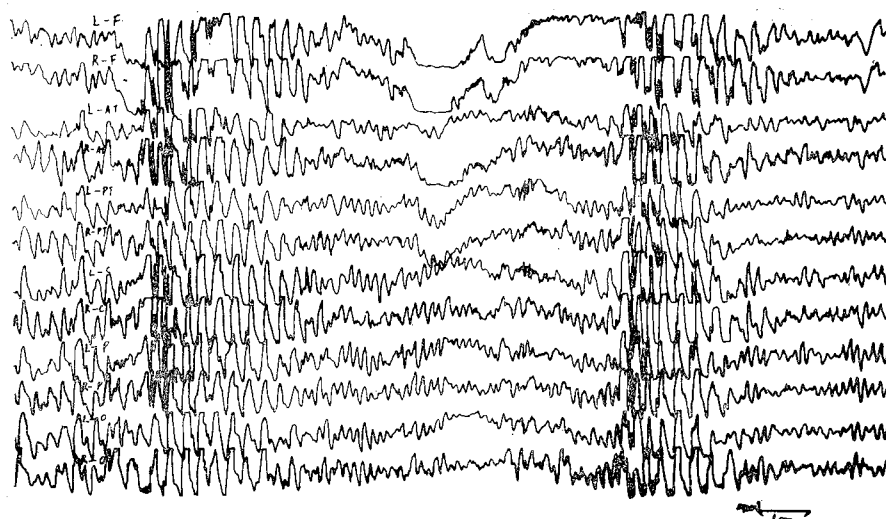


写真3. 症例Ⅱ. 発作時脳波, 覚醒時

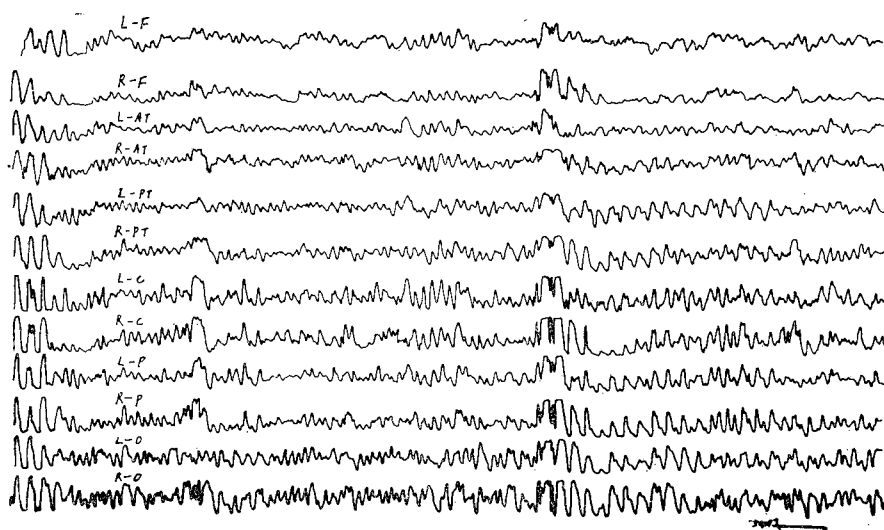


写真4. 症例Ⅱ, 間歇時脳波, 覚醒時

入院時検査成績：(表4)のごとく、発作時、血清濃縮を認め、血清ケトン体増加、尿中アセトン強陽性、脳波では非定形ビマン性棘徐波結合叢が認められた(写真3)。間歇時検査ではMecholy1 testはS型を示した。WISC知能検査IQ84、腎機能検査、副腎機能検査は正常であった(表5)。間歇時の脳波では、覚醒脳波で非定形ビマン性棘徐波結合叢と基礎波の徐波化が目立つた(写真4)。

入院後の経過：入院後直ちに点滴静注開始(100cc/kg/day)。

11月23日、嘔吐頻回、尿中アセトン強陽性。頭痛・腹痛なし、点滴続行(80cc/kg/day)、やや傾眠状。

11月24日、嘔吐頻回、尿中アセトン陽性、点滴続行(80cc/kg/day)、元気良好。

11月25日、嘔吐・嘔気なし、尿中アセトン強陽性、点滴続行(80cc/kg/day)。

11月26日, 嘔吐・嘔気なし, 尿中アセトン陰性, 食欲有り, 点滴抜去.

退院後, 外来にてルミナル, アレビアチン, プロミナル, DPAの投薬を行なっているが, 嘔吐発作は年に2~3回あり, 入院を2回している.

### III. 考 按

腹痛, 嘔吐を主訴とする発作を自律神経発作と診断する場合, Moore<sup>10)</sup>, Blumberg<sup>11)</sup>, Millichap<sup>12)</sup> らは,

- 1) 反復する発作性の腹痛および嘔吐, 嘔気がみられ, 時に発作後の睡眠を伴うこと,
- 2) 各種検査により器質的疾患を除外し得る.
- 3) 脳波に明らかな異常がみとめられる.
- 4) 抗痙攣剤が臨床的および脳波上有効である.
- 5) 既往歴または家族歴にしばしば痙攣, 偏頭痛その他発作性自律神経症状, もしくは脳障害の誘因を見出し得る.

以上の5項目の基準をあげているが, 症例Iでは, 1)~5)の条件全てを, また症例IIでは1)~4)の条件を満している.

さてこの5項目のうちで, 発作の持続時間についてであるが, Moore<sup>10)11)</sup> らが述べている発作性とは, 数分または数十分という短時間のことであり, 本症例のようなA-V様発作が2~3日も続く場合も含めるかどうかは明瞭でない. 一般的に考えて, 一回の発作が2~3日も続くということは, 高度のてんかん重積症の場合を除き, てんかん発作としては, 極めてunusualなことである. したがってここに報告したような自律神経性症状をてんかんの範疇に含めてよいかどうかの疑問が生じてくる.

一方, 本症例のような自律神経発作としてのA-V様発作と, てんかん性範疇に属さないいわゆる特発性A-Vとの臨床を比較してみると, 症例Iでは, (a)嘔吐発作が頻回に出現しているにもかかわらず, 尿中アセトンが(+)程度で, 強陽性でないこと, (b)発作回数が多く, 特に1カ月に4回も発作が出現していること, (c)脱水が強いにもかかわらず意識が明瞭であり, 循環障害がなく, むしろ脱水の改善された時点におい

て傾眠状態が出現すること, (d)嘔吐が点滴補液によつてではなく, 抗痙攣剤により改善されたことなどの点で, 特発性A-Vと異なっているように思われた. また症例IIにおいては, (a)必要かつ十分な補液を行なっているにもかかわらずケトーシスが改善されにくかつたこと, (b)また症例Iと同様意識状態が脱水の著明な時に明瞭であり, 脱水状態の改善後に傾眠状となつたことなどがやはり特発性A-Vと異なっていると思われた.

さてこの2例の脳波所見は, 自律神経発作に特有とされる6&14c/s陽性棘波ではなく, 2例とも非定形棘徐波結合叢を示していた. このような非定形棘徐波結合叢を呈するA-V症例と, 典型的陽性棘波を呈するA-V症例で, 临床上何らかのニュアンスの相違が見出されるか否かは, 今後の研究の課題である.

### IV. まとめ

- 1) アセトン血性嘔吐症の症状を繰り返した自律神経発作の2例について報告した.
- 2) 両者とも嘔吐頻回に出現し, 脱水, ケトーシスが強く入院, 補液を必要とした.
- 3) 以上の2症例とも脳波上で非定形ビマン性棘徐波結合叢を示した.

(本論文の要旨は, 昭和45年7月17日, 第19回小児自律神経研究会にて発表した).

### 文 献

- 1) Moore, M.T.: Paroxysmal Abdominal Pain. JAMA 124 561~563 (1944)
- 2) Livingston, S.: Abdominal Pain as A Manifestation of Epilepsy in Children. J Pediat 38 687~695 (1951)
- 3) Sheeby, B.N., S.C. Little, J.J. Stone: Abdominal Epilepsy. J Pediat 56 355~365 (1960)
- 4) 福山幸夫・長畑正道・有馬正高: 脳波学的にみた週期性嘔吐症. 最新医学 12 1548~1557 (昭32)
- 5) 有馬正高: 週期性嘔吐症と癲癇との関係について. 臨内小 14 573~579 (昭34)
- 6) 堀田正之・江村 寿・木佐彰三・下田又季雄: 小児科領域における Visceral Seizure につ

- いて. 小診 25 936~ 945 (昭37)
- 7) 武井忠夫・中嶋光清: 腹部症状を主訴とする自律神経発作について. 日児誌 71 543~ 551 (昭42)
  - 8) 松村竜雄・竹内政夫・中島清雄: Abdominal Epilepsy について2, 3の観察. 小診 25 946~ 949 (昭37)
  - 9) 有馬正高: 週期性嘔吐症と癲癇との関係について〔Ⅱ〕. 日児誌 63 1840~1844 (昭34)
  - 10) **Moore, M.T.:** Abdominal Epilepsy Versus "Abdominal migraine". Ann Intern Med 33 122~133 (1950)
  - 11) **Blumberg, M.L.:** Abdominal Epilepsy. J Pediat 45 89~93 (1954)
  - 12) **Millichap, J.P., C.T. Lombroso, W.G. Lennox:** Cyclic Vomiting as A Form of Epilepsy in Children. Pediat 15 705~714 (1955)
  - 13) 有馬正高: 週期性嘔吐症と癲癇との関係について〔Ⅰ〕. 日児誌 63 1834~1839 (昭34)
  - 14) 堀田正之: 腹性てんかん. 小児医学 1 183~ (昭43)
  - 15) 後藤田隆雄・新田敏雄: 腹性癲癇の4例. 小臨 13 544~ 546 (昭35)
-