

■原著

発作性パリラリアを呈した1例

兼本浩祐*

要旨：てんかん発作性のパリラリアを呈した症例を体験した。症例は、「なおったよー、なおったよー」という語句を、意志に反して、しかも、意識が保たれたまま十数回～数十回反復する発作を、平均してほぼ1日に1度は繰り返した。語句を反復している内に、情動的負荷を伴わないまま、語句の表出は怒号となり、反復が終了した時にはしばしば患者は全身汗を流し憔悴していたが、発作直後にも見当識・呼称・音読等に障害は認められなかった。本症例の発作性パリラリアを、補足運動野由来の音節ないしは語句の反復および側頭葉てんかんにおける反復型言語自動症と比較するとともに、クレッシェンド現象と関連させて考察を加えた。

神経心理学 8; 149~155

Key Words : てんかん, パリラリア, 補足運動野, 言語自動症, クレッシェンド現象
epilepsy, palilalia, supplementary motor area, speech automatism, crescendo phenomena

はじめに

Palilalia は述語としては、1908年の Souques (1908) の記載に遡るとされるが、その発現機序は、錐体外路症状、仮性球麻痺、皮質巣症状の三つの要因が関与した精神運動解体症状の一つと考えられている(濱中, 1986)。それを裏付けるように、palilalia は、本邦においても、脳血管障害(名倉ら, 1982; 安田ら, 1989)、進行性核上麻痺(宇山ら, 1989)、頭部外傷(波多野ら, 1988; 伊林ら, 1990)、老年痴呆(大塚ら, 1988)等、さまざまな原因疾患で報告されてきた。こういった他の神経疾患による palilalia と比較して、てんかん発作性の palilalia への関心は低く、多くの報告は1950年代に集中しており、さらに本邦においてはこれまでほとんど報告がなかった。しかしながら、発作性の

palilalia は、右側頭葉てんかんの複雑部分発作時に観察される反復型言語自動症(兼本ら, 1991b)が意識喪失を必発するのに対して意識保持下で出現するという点で症候論的にも重要であり、刺激性の病巣という点で他の原因とは異なった側面を持っている点も特異である。今回、われわれはクレッシェンド現象(波多野ら, 1988)を伴い、意識が保持されたまま有意義音節を反復する発作性 palilalia を示した症例を体験したので報告するとともに、発作性 palilalia に関する文献的考察を行った。

症 例

45歳, 男性

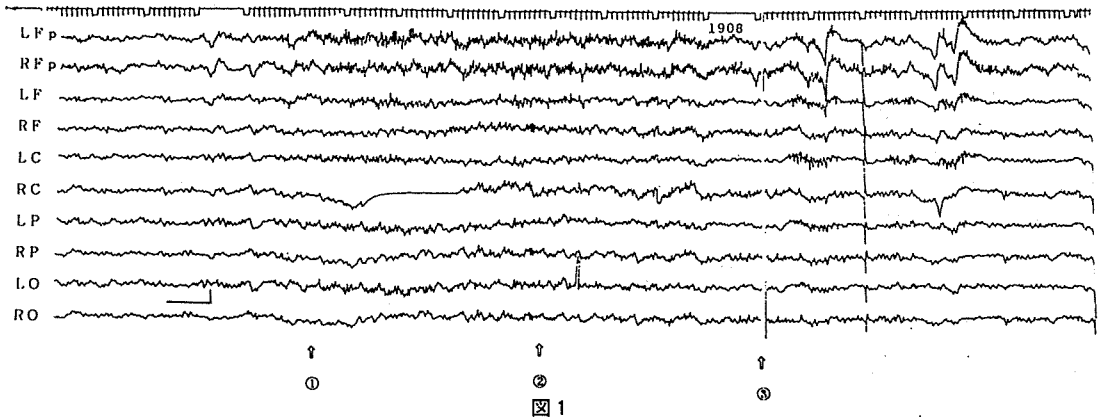
家族歴

特記すべき家族歴なし。

1992年4月1日 受理

A Case with Paroxysmal Palilalia

* 国立療養所宇多野病院関西てんかんセンター, Kousuke Kanemoto: Utano National Hospital, Kansai Regional Epilepsy Center



①の時点で左へ向けて患者は回転を始め、②の時点で「うーん、うーん」と唸り始め、③の時点で唸り声も終了した。脳波上は明確な変化は認められない

既往歴

13歳時交通事故後で頭部打撲し、意識喪失15分間という既往歴がある。

現病歴

16歳時、全身痙攣。最初の発作は授業中起こり、それ以降、抗てんかん薬の処方を受けている。以来、年に4～5回の頻度で大発作が起こっていたが、20歳過ぎには大発作は消失している。大発作と交代するように、体をバタバタさせて歩き回りながら「なおったよ～、なおったよ～」と繰り返す現在の発作が月に2～3回の頻度で出現し始めた。さらに33歳頃からは同様の発作がほぼ連日出現するようになったため本院に入院した。

発作開始時には、自覚的には「高いところから下を覗きこんだ時のような引きずりこまれるような感じになり、時に頭がボーッとする、また、いても立ってもいられなくなり歩き回りたくなる」という訴えがあったが、自身が「なおった、なおった」と繰り返していることに対しての自覚はあり、患者によれば、その言葉を止めようとしてもどうしても止まらないと言う。他覚的には左へ向かってくるくると回転した後、節をつけて「なおったよ、なおったよ～よ～よ」というように繰り返す。軽い時には「う～、う～」と唸るだけで終わることもある。発作の頻度は週に数回。発作の持続時間は1分～3分。

神経学的・神経心理学的現症

神経学的に特記すべき所見なし。神経心理学的には、WAISで、言語性88、動作性103で、総合して95であった。発作間歇期には、SLTAでは全く障害が認められない。

放射線学的所見

CT・MRIで特記すべき所見なし。

脳波所見

9c/s α波を基礎律動とする比較的規則的な背景波。明確な発作放電は認められない。図1は、発作時の脳波図であるが、左への体軀の回転に一致して脱同期がみられ、回転が終わると交代して、発声が始まっている。

発作性同語反復

1991年5月31日～10月26日のほぼ4カ月の間に、入院中、看護スタッフか医師によって観察された発作は、合計91回あり、その内訳を表1

表1 発作症状

左方回転	7
発声	26
反復言語	“Naotta” 系列 (74)
	“Shindoi” 系列 (35)
	“Otousan” (1)
	“Mouikkai” (1)
	小計 84
反響言語	2
発作回数合計	91

*1991年5月31日～10月16日の観察

に示した。発作は、①左へと回転する運動症状→②発声（うーうー，うーんうーん等）→③反復言語（なおったよー，なおったよー等）の順に展開したが，①，②，③の何れかの要素が脱落することはあり，常にこの三つの要素が揃っているということとはなかった。しかし，いくつかの要素が観察された場合，この順序が逆転することは一度もなかった。

反復言語は，「なおったよ」あるいはそれに類似した言葉を反復するものが74回で，発作全体の8割強を占めた「なおったよ」は開始時から，「なおったよー，なおったよー」と反復するものや，「なった，なった，なった，なおった，なおったよー，なおったよー」あるいは「のった，のった，なおった，なおった，なおったよーおーお」のように，なおったが短縮したと思われる言葉から始まり，次第に「なおったよー」になるものがあつた。何回かの発作では，「なおった」の反復が小さな声で囁くように始まり，次第に音量が増大して途中で怒号になったのが観察された。（ただし，声の性質からは激しく怒っているように他人には感じられた場合でも，発作後に本人に尋ねると別に怒っていたわけではないという返答であつた）。何回かの発作では逆に音量が次第に小さくなる場合もあつたが，音量が増大する方が回数的には多かつた。ある程度，何回か語句が繰り返される場合には，声の調子は，しばしば独特の節をつけて浪曲を語るかのようになり，病棟の奥にいても病棟の入口で充分聞き取れるくらい大声になることが多かつた。数十回から時には百回以上に及ぶ「なおったよー」の大声での反復が終了した時には，患者は汗を流し，憔悴しきつた様子で，ハーハーと息をついていたが，われわれが複雑部分発作後ルーチンで行っている見当識と呼称・音読に関する検査に対しては（兼本ら，1991a），反復が止まった直後から正しく応答することができ，明瞭なもうろう状態は認められなかつた。「なおったよー」に引き続いて「しんどうよー」を反復することもあつたが，「なおった」と違って，省略型で喋られたり，独特の節回しで喋られたりするこ

表2 反復言語発語中の記憶の有無

記憶の対象*1	記憶の有無
(1)対光反射検査	○光を当てられたことを自分で述べ
(2)3と8*2	△数字だとはわかる
1と6*3	○1と6を思い出せる
(3)3と2	○3と2を思い出せる
(4)3と2	×全く思い出せない
(5)馬と狸	×全く思い出せない
(6)3と5	○3と5を思い出せる
(7)兎	○兎を思い出せる
(8)2と4	△数字だとはわかる
(9)3と8	×全く思い出せない
(10)4と6	×全く思い出せない

*1反復言語の最中の記憶の有無を検査したのは合計10回

*2発作開始後30秒後の検査

*3同一の発作で発作開始後53秒後に検査したもの

とはあまりなく，普段の調子に近かつた。

「のった，なおった」と反復している間に話しかけると，時に全く反応がなく，時には指示が通つたが，2回だけ，反響言語が問い掛けによって誘発されており，しかも，反響した言葉を反復したのが観察された。具体的には，一つは記憶の有無を確かめるために，看護スタッフが「2，5」と言ったのを受けて「2，5，2，5，2，5」と繰り返したものであり，もう一つは「わかっている」と尋ねたのに対して「わかっている，わかっている，わかっている」と答えたものである。「おとうさん，おかあさん，おとうさん，おかあさん」と「もういっかい，もういっかい」という反復は，それぞれ1回ずつしかなかつたが，直前喋っていたことと関連していた可能性があり，これも，反響言語であつた可能性が否定できない。しかし，反響言語が反復した可能性があるこれらの場合は，反復の回数が2～3回であつたのに対して，何十回となく反復した「なおった，なおった……」は反響言語とは無関係に出現していた点も付け加えておく必要がある。

本人の弁では，反復言語を表出している最中でも「自分で喋っているのは分かつており，止めようと思うのだが，どうしても止まらない」と感じられており，頭が少しボーッとする時は

あるが意識はなくなると当初主張されていた。このため、反復している最中に合計10回、表2に示したように記憶検査を行った。記憶検査の手順は2コの数字か2コの動物名を患者が「なおった」を反復している時に聞かせ、発作が終わって喋れるようになってから想起させるもので、想起できた場合が5回、想起できなかった場合が4回であった。

考 察

1940年に Brickner (1940) は、「大発作」と「小発作」を持った32歳の女性において、運動領野の前方にある前頭葉内側面の電気刺激によって、“err, err, err”という音節の反復が出現することを偶然に見出した。彼は、同領域をアルファベットを患者に言わせながら刺激することによって、ABCDEFGHIHHHHIJKLMNOPNNNNNNN OPQRRRRR STUVWXYZと、イタリック体で示したような反復現象を確認した。刺激後、患者は「完全に意識があるのに途中で言いやめることができない」とこの時の状態を報告している。Brickner は、この領域を領域Xと名付け、この領域は、古典的言語領野と電気的な閉鎖環を形成することによって反復現象を引き起こすのではないかと推測している。

1950年代に入ると、Penfield (1954) と彼の同僚の一連の刺激実験を通して、領域Xは補足運動野として確立され、Roland 領域の刺激による発声に対して、律動性と継続性という特徴を示すことが明らかにされた。Penfield らは、単語ないしは単語に近いような補足運動野の刺激で出現する音節の反復の例として、“kata, kata...” “wata, wata...” という例を挙げている。さらに、反復現象を示す臨床例も報告されるようになり、例えば、Petit-Dutailis ら (1954) が報告した左補足運動野に動静脈奇形のあった28歳の男性例は、発作中“ba..baba..ba”といった音節の反復を示したとされ、同様に左補足運動野に髄膜腫のあった Guidetti ら (1957) の第1例は、「不明瞭な音」を自身の意

志に反して反復したと記載されている。1959年には、Alajouanine ら (1959) が5例の症例報告を行っているが、彼らによって、発作性の音節ないしは語の反復現象に関して palilalia という述語が初めて用いられている。Alajouanine らの第1例は、左補足運動野に髄膜腫のあった23歳の女性で、右手を挙上し、“oui, oui...”を、30~40回、次第に聞き取れないくらいの小さな声に音量を減らしつつ反復した。第2例は、左補足運動野に転移性腫瘍のあった57歳男性で、“tati, tati...”と、第3例は、左補足運動野の髄膜腫を持った45歳男性で、“ah, ah, ah...”と、第4例は、左補足運動野近傍に髄膜腫のあった34歳の女性で、“gu, gu, gu...”と反復した。これらの症例提示では、補足運動野起源の発声は、単純な叫声である下部 Roland 領域の発声と、単語ないしは文の反復である側頭葉てんかんの複雑部分発作に伴う反復型言語自動症の中間的な性質を示している。すなわち、複数ないしは単数の音節が反復するという意味では、それは単なる叫声の範囲を逸脱しているが、記載のある症例では実際には音節のモーラ数は2以下であり、また、意味のある語を形成するには到らないことが多いという点では言語自動症とも異なっていたのである。

有意味音節の発作性反復の最中に意識が保たれていたとされる具体的な症例は、著者の知る限りではごく少数の著者において報告されているに過ぎず、例えば、先に挙げた Brickner (1940) の例 (H, N, R), Alajouanine ら (1959) の第1例 (Oui) がそれに当たる。Penfield ら (1954) も単語レベルでの反復があることを指摘しているが具体的な例は挙げていない。Botez ら (1959) の症例も同様に具体的な単語を挙げていないが、その症例はれわれの症例に酷似している。Botez らの症例は、26歳男性で16歳の時に頭部外傷を受け、その後大発作とともに、「意識が保持されたまま、回りに霧がかかったようになり、突然喋れなくなり、無性に歩き回りたくなる」発作が同時に始まったとされているものである。その後、19歳頃からバルビチュレートによる治療が開始されたが、それ

を契機として、「突然、体を回転させ、会話を停止させて同じ言葉を繰り返す」発作が出現した。解剖学的には、右第一・第二前頭回後方3分の1に稀突起膠細胞腫が見出され、同腫瘍の手術後発作の消失をみた。この Botez らの症例を含めて、有意味音節の発作性反復の最中に意識が保たれていたこれらの症例はいずれも補足運動野か、その近傍に病巣が存在していた。

発作性の有意味音節の反復が側頭葉—海馬起源である場合、この際の言語自動症は発作後のもうろう状態における症状ではなく、発作時、すなわち、意識喪失をその必然的な構成要件とする複雑部分発作時の発作症状であることが知られている。(兼本ら, 1991b)。すなわち、有意味音節の反復が側頭葉起源である場合、必然的に意識の喪失が随伴すると考えるのが一般的である。これに対して、われわれの症例は、強迫的な一定の単語の反復を、上段で提示した補足運動野起源の諸症例と同様、意識が保持された状態で行っていた。発話行為を一種の運動と見なすならば、本症例のごとく、意識が保たれたまま運動へのやむにやまれぬ促拍が意志に反して一定の発作性の行為を患者に強いる場合、また、発作の持続が短い上にその頻度が頻回でしかも発作後のもうろう状態がほとんどみられない場合、その発作起源は、側頭葉にはなく、補足運動野を含む前頭葉の内側面から眼窩脳に到る前頭葉の一部の領域に求められるのが一般的である (Williamson, 1985)。

本症例における音量および声の調子の変化には、反復しつつ次第に音量低下を示す場合と、音量が増大し、怒号となる場合があった。反復しつつ音量が低下する“palilalie aphone” (Marie, 1922) の存在は、パーキンソンニズムにおける場合を代表として一般的に認知されているが、反復しつつ音量が増大し、怒号にまで変化する palilalia は、「喋り続けるやむにやまれぬ衝動」、「怒号となっているにもかかわらず感情的負荷が認められない」、「表出後患者が憔悴してしまう」等の特徴を考えあわせれば、波多野ら (1988) の指摘するクレッシェンド現象

との類縁性を窺わせる。クレッシェンド現象が眼窩脳症候群の表現 (Kretschmer, 1949) であるとするれば、本症例の発作症状は、眼窩脳の内側面かという前頭葉内での発作起源に関する問題をも提議していることになる。眼窩脳起源の発作の特異的な症候論は今の所不明であり、この点も今後の症例の集積が期待される点である。

本症例で観察された発作時の反復言語の大部分は、一部の反響言語に引き続いて出現した例外を除いて、反響言語とは無関係に生じたものであった。しかし、本症例の反復言語の大部分を占めた「ナオッタ、ナオッタ」の反復は、「発作は治ったか」という問いに対する常套的な答えと考えることもでき、そうだとすれば、元来は反響言語から出発したものであった可能性は充分考えられる。しかもいったん取り込まれた反響言語が無限に長い間隔をおいて反復した点は、錐体外路障害や仮性球麻痺を主体とした症例において出現する反復言語より、老年痴呆において観察される反響・反復言語 (大塚ら, 1988) により近い性質を示しており、錐体外路障害、仮性球麻痺、皮質症状のいずれが強くと関与するかによって、反復言語の性質が変化することも考えられる。

文 献

- 1) Alajouanine T, Castaigne P, Sabouraud O et al : Palilalie paroxystique et vocalizations itératives au cours de crises épileptiques par lésion intéressant l'aire motrice supplémentaire. *Revue Neurol* 101 : 685-697, 1959
- 2) Botez MI, Wertheim N : Expressive aphasia and amusia. Following right frontal lesion in a right-handed man. *Brain* 82 : 186-202, 1959
- 3) Brickner RM : A human cortical area producing repetitive phenomena when stimulated. *J Neurophysiol* 3 : 128-130, 1940
- 4) Donaldson IM : Volvular epilepsy—a distinctive and underreported seizure type. *Arch Neurol* 43 : 260-262, 1986
- 5) Guidetti B : Désordres de la parole associés

- à des lésions de la surface interhémisphériques frontale postérieure. Rev Neurol 97 : 121-131, 1957
- 6) 波多野和夫, 松田芳恵, 堀川義治ら: クレシェンド現象と言語反復症状を主徴とした外傷性痴呆の一例——頭部外傷後遺症言語症候論補遺——. 神経心理 4 : 108~117, 1988
- 7) 濱中淑彦, 臨床神経精神医学——意識・知能・記憶の病理——. 医学書院, 東京, 1986, pp 261-262
- 8) 伊林克彦, 田中隆一, 鶴岡はつ, 岡田耕坪: 外傷性脳内出血後にみられた同語反復症. 失語症研究 10 ; 9-15, 1990
- 9) 兼本浩祐, 川崎淳: 複雑部分発作後のもうろう状態における錯語の検討——換喩的連想の脱抑制という観点から——. 神経心理 7 ; 187-193, 1991a
- 10) 兼本浩祐, 扇谷明, 上村悦子: 反復型言語自動症を示した側頭葉てんかんの1例——深部脳波による発作脳波同時記録の解析を通して. てんかん研究 9 ; 105-112, 1991b
- 11) Kretschmer E : Orbitalhirn-und Zwischenhirnsyndrome nach Schädelbasisfrakturen. Arch Psychiat Zeitschr Neurol 182 ; 452-477, 1949
- 12) Marie P, Lévy G : Palilalie et syndrome parkinsonien par encéphalite épidémique. Rev Neurol 29 ; 66, 1922
- 13) 名倉博史, 杉下守弘, 山之内博ら: Palilalia と失語症を呈した一例. 神経内科 16 ; 554-558, 1982
- 14) 大塚晃, 波多野和夫, 重松一生ら: 特異な言語症状の経過を示した老年痴呆の一例——長間隔反復言語 (LIP) と反響反復言語について. 失語症研究 8 ; 299-304, 1988
- 15) Penfield W, Jasper H : Epilepsy and the Functional Anatomy of the Human Brain. Little, Boston, 1954, pp 101
- 16) Petit-Dutaillis D, Guiot G, Messimy R, et al : A propos d'une aphémie par atteinte de la zone motrice supplémentaire de Penfield au cours de l'évolution d'un anévrysme artério-neineux. Guérison de l'aphémie par ablation de la lésion. Rev Neurol 90 ; 95-106, 1954
- 17) Souques MA : Palilalie. Rev Neurol 16 ; 340-342, 1908
- 18) Williamson PD, Spencer DD, Spencer SS et al : Complex partial seizures of frontal lobe origin. Ann Neurol 18 ; 497-504, 1985
- 19) 宇山英一郎, 片平俊彦, 岡田久司ら: Palilalia を呈した進行性核上性麻痺. 臨床神経学 29 ; 617-621, 1989
- 20) 安田謙, 秋口一郎, 猪野正志ら: 同語反復を呈した傍正中視床・中脳梗塞の1例. 臨床神経学 29 ; 186-190, 1989

A case with paroxysmal palilalia

Kousuke Kanemoto

Utano National Hospital, Kansai Regional Epilepsy Center

We reported a case with paroxysmal palilalia. A 45-year-old man experienced the first seizure at the age of sixteen. He had had generalized tonic-clonic convulsion several times a year for the first four years. At the age of twenty, seizures with paroxysmal palilalia started. During the seizures, he repeated dozens of "I'm restored". He was fully aware of what happened, but

could not check himself. Circling movements, motor agitation and humming preceded the paroxysmal palilalia at times. On occasion, the volume of repeated phrases became louder and louder. although the loud yells, on such occasions, sounded very aggressive, no corresponding emotions were felt by the patient.

The conscious experience of verbal repeti-

tions in the current case occupied the intermediate position between conscious experience of repetitions of meaningless sounds and unconscious repetitions of sentences. While the former type of paroxysmal palilalia is characteristic of seizures with supplementary motor origin, seizures with hippocampal origin produce the latter type of paroxysmal palilalia.

The clinical constellation in the current case such as conscious motor agitation, conscious palilalia and cluster of brief seizures suggests frontal origin of seizures. In addition, the gradual augmentation of the volume of palilalia also supports this assumption, if it is identified with crescendo phenomena, which Kretchmer regarded as a symptom of orbito-frontal lesions.