

症候性自閉症

—中頭蓋窩病変の病態上の意義—

瀬川 昌也* 野村 芳子* 永田 映子*
畑 けい子* 斎藤 佐和子*

緒言

点頭てんかん、結節性硬化症など、特定の疾患が自閉症を併発することはよく知られている。これら症候性自閉症を本態性自閉症と対比し、基礎疾患の病態を合わせ検討することは、自閉症の病態生理を究明する上に重要である。われわれは、自閉症を合併した中頭蓋窩クモ膜嚢胞の患者6例を検討し、中頭蓋窩構造物、とくに側頭葉および側脳室下角近傍の構造物が自閉症の病態に重要な役割を演じている可能性を示唆する所見を得たので報告する。

対象および方法

対象6例を表1に示した。全例男性であった。初診時年齢は乳児期および16歳10カ月に初診した2例を除くと3歳2カ月から5歳10カ月であり、経過観察年齢は2年8カ月から5年10カ月(平均44±21カ月)であった。頭部CT上中頭蓋窩クモ膜嚢胞は1例を除きすべて左側に認められた(図1)。

自閉症の診断はDSM-Ⅲの診断基準に従った。各症例につき、自閉症の諸症状の出現経過を視診および理学検査で検討した。乳児期の症状については、乳幼児異常行動歴に基づき、家族から聴取した。

結果

1) 初診時主訴(表1)

初診時8カ月のY.M.例では、上肢および顔のふるえを主訴として来院、その後自閉症の徴候が明らかになった。16歳10カ月に初診したJ.O.例は、すでに他施設で自閉症の診断を受けており、精査のため来院した症

例である。他4例は、いずれも言語発達遅延を主訴として来院したが、5歳台来院の2例は多動を、その1例はさらに痙攣発作を主訴としていた。

2) 症状発現経過

乳幼児異常行動歴に基づいた自閉症の徴候の発症経過を図2に示した。十分な病歴を聴取できた5例についてみると、図左側に示した乳児期出現の徴候を呈した例は少なく、1歳以降に出現する徴候が主体であった。各徴候別にみると、乳児期の徴候では「人みしりをしない(lack of stranger anxiety)」、「家族(主に母親)がいなくても平気である(aloneness or indifference)」を認めた例が多かったが、「あやしても顔をみたり笑ったりしない(lack of social smile)」、「表情の動きが少ない(expressionless face)」、「イナイナイバーをしても喜こんだり笑ったりしない(no response to peek-a-boo)」、あるいは「抱こうとしても抱かれる姿勢をとらない(lack of anticipatory motor adjustment)」などが認められた症例はなく、「視線が合わない(lack of eye-to-eye contact)」をみた例は5例中1例に過ぎなかった。一方、幼児期に出現する症状では、言語の遅れ、とくに「2歳を過ぎても言葉がほとんど出ない」あるいは「2～3語出た後、会話に発展しない」こと、および「ごっこ遊びをしない(no symbolic play)」は全例に認められた。また、「遊びに介入されることを嫌がる(dislike being intervened while playing)」、「ある動作、順序、遊びなどを繰り返したり、著しく執着したりする(insistence on sameness)」が多くの例に認められたが、「着着がなく手をはなすとどこに行くかわからない(hyperactivity)」を3歳以前に認めたのは3例であった。一方、睡眠障害は、家族からの聴取では5例中2例に認められたのみであったが、受診後 day-by-day plot 法により睡眠・覚醒リズムを plot させると、記録例全例に異常が認められた(後述)。しかし、乳児期、とくに

* 瀬川小児神経学クリニック (M. Segawa, Segawa Neurological Clinic for Children)

表 1 Middle fossa arachnoid cyst with autistic trait

Case	Present age	Sex	Age at initial examination	Chief complaints	Convulsion	Age of determination of hand dominance	Side of arachnoid cyst	Shunt operation
Y. M.	3 y 4 m	M	8 m	Twitch of face and hand	+	R (2 y 11m)	L	-
N. K.	4 y 8 m	M	3 y 2 m	Speech delay	-	L > R (3 y 2 m)	L	-
K. O.	5 y 10m	M	3 y 3 m	Speech delay	-	R (from infancy)	R	-
A. T.	11 y 3 m	M	5 y 10m	Speech delay hyperkinesia convulsion	+	L (4 y)	L	*(4 y 3 m)
T. S.	11 y 5 m	M	5 y 7 m	Speech delay hyperkinesia	-	L → R (in childhood)	L	*(5 y 7 m)
J. O.	21 y 4 m	M	16 y 10m	Speech delay Autism	-	Ambidextros → R (in childhood)	L	-

* cyst peritoneal shunt

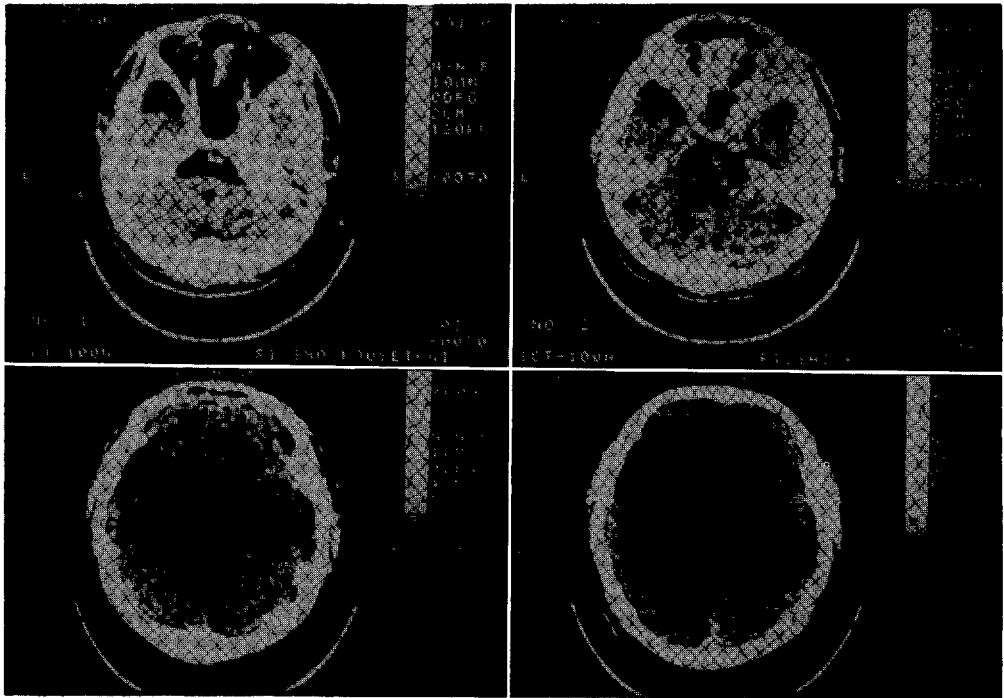


図 1

その前半での睡眠・覚醒リズム形成は、慎重に聴取した結果同胞と差がなく、正常範囲にあったと推察できた。

運動面では乳児期に這行しない例が6例中3例 (A. T., T. S., J. O. 例), このうち A. T. 例は1歳4カ月頃になり初めて這行したが、そのパターンは不明である。N. K. 例は10カ月で四つ這い位をとれたが、下肢に交互運動をみない異常パターンを示した。他の2例は9カ月

(Y. M.), 6カ月 (K. O.) に這行した。歩行開始年齢は、もっとも早い例は1歳2カ月 (T. S.), もっとも遅れた例は1歳10カ月 (N. K.), 平均1歳6カ月±3カ月と正常児に比して遅れたが、自閉症児の平均とは有意の差はなかった。

幼児期に出現する主要症状のうち、対象例が主訴とする多動、およびそれに関連する徴候〔文献 1〕および昭

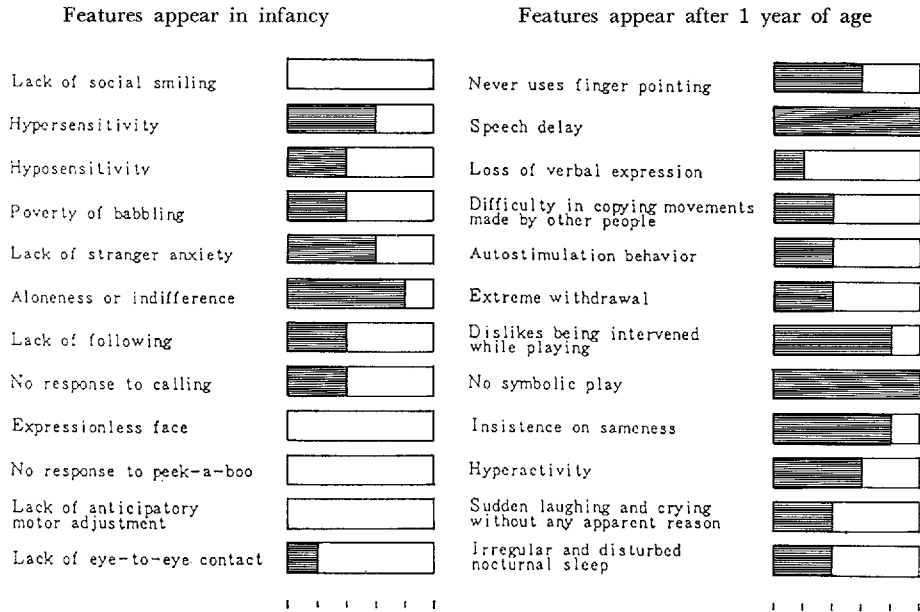


図 2 Autistic traits in middle fossa arachnoid cyst 5 cases

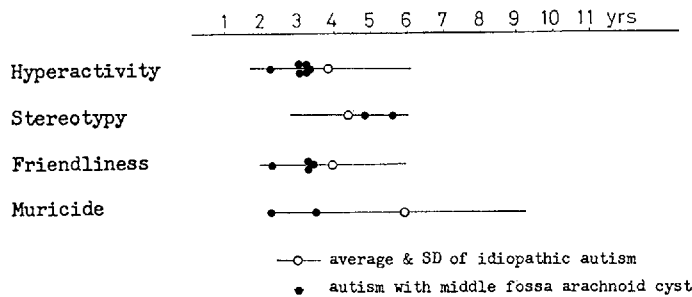


図 3 Age at onset of hyperactivity and related symptoms in autism with middle fossa arachnoid cyst

和58年度報告書参照]の発現年齢を、他の自閉症児のそれと対比した結果を図3に示す。すなわち、多動は全例2歳から3歳6カ月の間に明らかになり、自閉症児の平均より低年齢、かつ短い期間に集中して出現する傾向が認められた。また、極端な甘え (friendliness) および、乱暴あるいはパニック (muricide) [用語の説明は文献 1) 参照] も、出現した症例では、多動とほぼ同様の期間に認められた。常同運動は4例に認められたが、1例 (Y.M.) は3歳以前に、他の3例 (K.O., A.T., T.S.) は自閉症の平均より遅れて、しかし標準偏差値内に出現した。

3) 睡眠・覚醒リズム

day-by-day-plot 法により睡眠・覚醒リズムを記録し得た5例の記録開始後最初の2週間の、朝覚醒時間、夜

就寝時間、昼間12時間 (8:00~20:00) の総睡眠時間、夜間の12時間 (20:00~8:00) の総睡眠時間および、日常的な夜間の総睡眠時間の平均±標準偏差を図4に示した。1例 (K.O.) で、朝の起床時間が自閉症児の平均に比して早く、正常児の範囲に入っていたが、他は対象例と自閉症児との間に差を認めなかった。とくに、正常児に比し、昼間睡眠が長く、夜間睡眠が短いという自閉症児の特徴は、対象例にも認められた。囊胞腹膜腔短絡術を施行した1例 (T.S.) では、術後、昼間睡眠の減少、夜間睡眠の増加が認められ、また、術後から記録を開始した1例 (A.T.) では、9歳ではあるが昼間睡眠がなく、夜間睡眠時間もばらつきが少なかった。

4) きき手

表1に示すごとく、右側にクモ膜囊胞を有した1例が

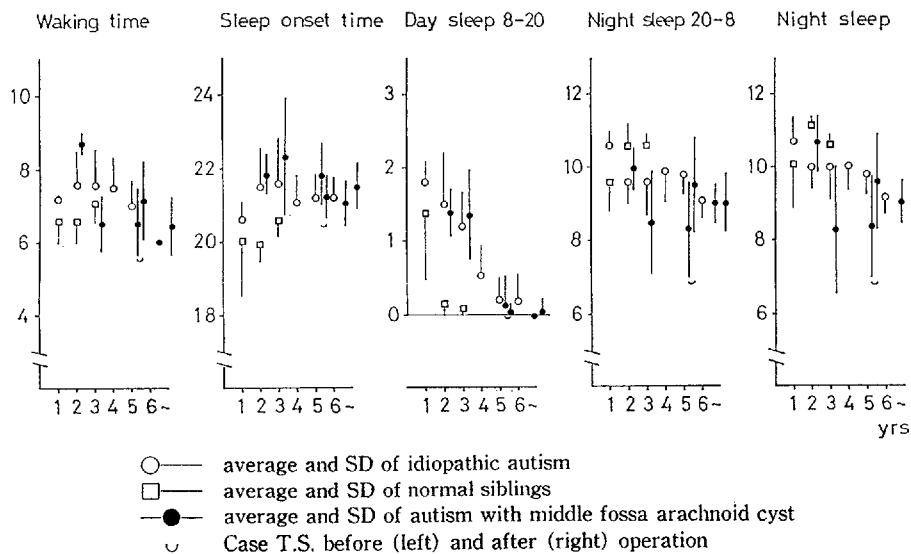


图 4

表 2

Age	Y. M.	N. K.	K. O.	A. T.	T. S.	J. O.
	3 y 4 m	4 y 8 m	5 y 10m	11 y 3 m	11 y 5 m	21 y 4 m
I Sleep-wakefulness cycle	Irregular	Irregular	Irregular	Regular	Regular	Regular
Day sleep	+	+	+	-	-	-
Adjusting to new environment	bad	bad	bad	bad	bad	bad
Route memory	not good	not good	good	good	good	not good
Insistent on sameness	+	+	±	+→↓	+	+
DBEE*	±	+	+	-	+	+
Indifference to peers	±	-	+?	+	+	+
II Hyperactivity	+	+	++	+	+→±	-
Stereotypy	+→-	-	+	+	+	-
Friendliness	±	+	+	+	+	+
Muricide	+	-	±	+	-	-
Selfmutilation	-	-	-	-	+	-
III Difficulty in pedalling a tricycle	-	?	+	-	-	-
Difficulty in braking a bicycle	+	?	+	-	+	-
Difficulty in descending stairs	+	+	-	-	-	-
IV Hand dominance	R	L>R	R	L	R	R
Eye to eye contact	+	-	+	+	+	+
Finger pointing	+	-	-	+	+	+
Speech	words	-	words	+**	+**	+**
Echolaria	-	±→-	-	-	+	+
Mumbling to oneself	±	+	+	+	+	+

* dorsal bundle extinction effects
** 2-3 word sentences

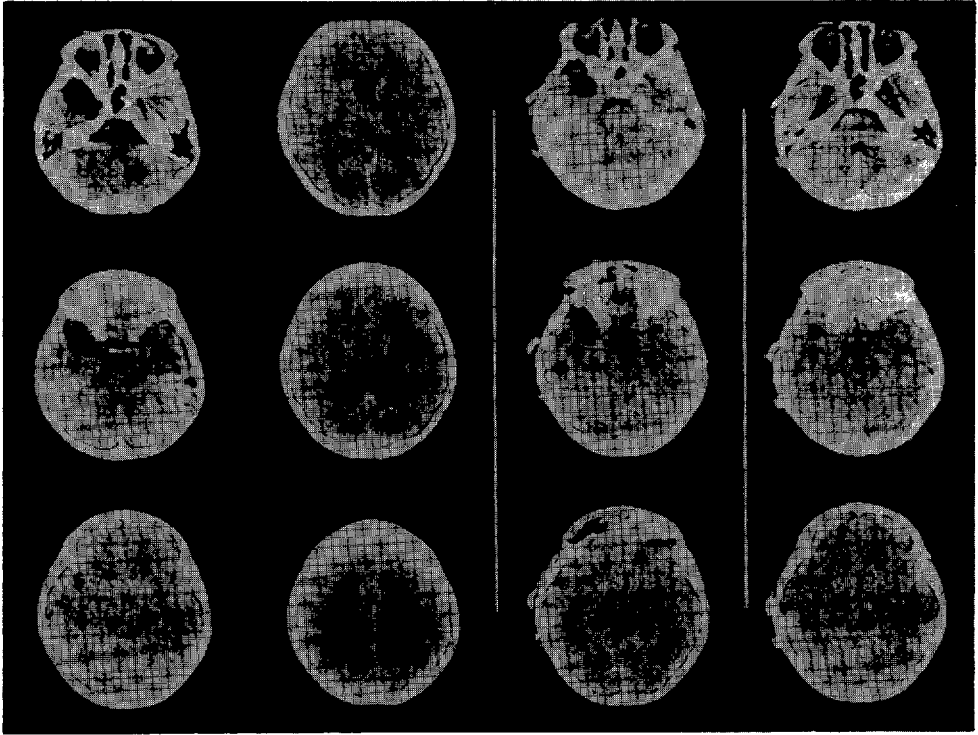


図 5

乳児期より右ききであった他は、きき手の決定が遅れ、現在年齢では左きき 1 例 (A.T.)、非右きき 1 例 (N.K.) あり、また経過中左ききであった例が 1 例 (T.S.) みられた。

5) 全体像

対象症例の最終観察時の主要症状を表 2 に示した。

これまでの本態性自閉症の検討から表に示した各項目のうち、睡眠・覚醒リズムから、友人に対する関心のなさ (indifference to peers) までの項目 (A 群) は、主として脳幹・中脳レベルの異常、おそらくは縫線核・青斑核レベルの機能異常に由来すると考えられる徴候であり、多動から自傷行為 (selfmutilation) まで (B 群) は、前述のごとく、より上位の中脳、すなわち、辺縁ドパミン系の異常に起因すると考えられる徴候である。

対象とした症例は、これら二群の徴候のいずれかを有し、とくに A 群の徴候が高頻度に、高年齢者にも認められるが、個々の症状を検討すると、B 群の徴候が目立ち、A 群に属する徴候は概して軽かった。また、道順、物の並べ方など単純記憶 (route memory) は良好であり、こだわり (insistence to sameness) は認められるが、通常の子閉症にみる優れた記憶力を示す例はなかった。B 群の徴候では、多動および極端な甘えが目立っていたが、自傷行為を示す例はなかった。

運動機能の異常は主として若年者に認められ、11 歳を越える症例では、T.S. 例に自転車のブレーキがかけられないことをみるのみであった。

きき手は前項に記したごとく 3 歳までには決定しているが、非右ききが 2 例にみられ、右ききの 1 例 (K.O.) は、クモ膜嚢胞を右側にもつ症例であった。

視線は有意語を發さない 1 例 (N.K.) で合わない他は全例で「合い」、指差しも、N.K. および K.O. 例の他は認められた。言語の障害は著明で、1 例 (N.K.) では有意語がなく、他の 2 年少児では単語のみ、年長者でも、2、3 語文を話すのみであった。全例に独り言が目立ったが、反響言語は年長者のみに認められた。また、J.O. 例では、時に幼児期の出来事を月日、曜日、時間、場所を明確に喋り続けることがあった。

知能は、Y.U. 例と J.O. 例で検索しているが Y.U. 例では K 式発達検査で DQ 70、MCC ベビーテストで DQ 76 (いずれも 2 歳 7 カ月時に検査)、J.O. 例では、21 歳 3 カ月時の田研、田中ビナー検査で IQ は 27 であった。

6) 外科的治療の効果

A.T. 例と T.S. 例は、それぞれ、4 歳 3 カ月、5 歳 7 カ月に、クモ膜嚢胞に対し、開頭嚢胞腹腔腔短絡術を受けている。術後、クモ膜嚢胞はその大きさを減じ、代

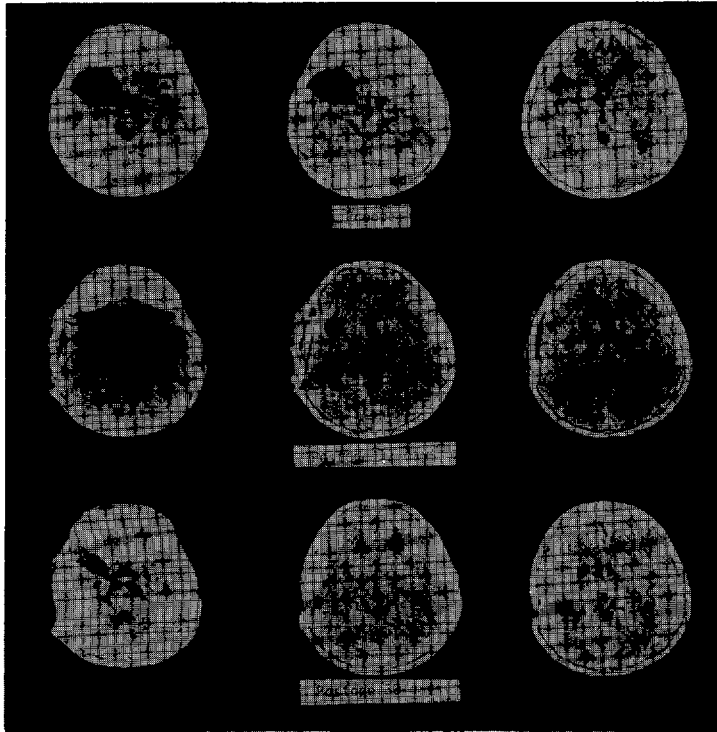


図 6

て側頭葉が拡張してきた(図3, 4)。A.T. 例では、術後側頭葉前部に嚢胞の残存が認められている(図3)。このうち T.S. 例は術前から経過を観察していたが、術後3日目歩行可能となった日から、言葉が急に増加し、母親との意志疎通が改善、多動も減少した。また、睡眠は前述のごとく改善、排尿に起きた後も(術前は遊んでしまったが)術後はすぐに眠るようになった。言語の改善は術後5~6日以後は目立たず、一部は術前の状態に戻る傾向がみられたが、2, 3歳時に出ており、その後消退していた「ごめんさい」、「いい子いい子」など簡単な言葉、および、「たいきくくん」や「北の宿」などの唄が再び出現、視線が合い、呼びかけにも振り向き、また、2, 3歳頃よく立ち寄った店の前に来ると、自発的に「こんにちわ」と声をかけるようになったなど、言語機能を中心に改善が認められている。A.T. 例では、術後、多動の軽快、奇声の減少、および、発語数の増加が認められたが、長期の経過をみると、多動の改善は不十分であった。痙攣発作は3歳時に発熱時の発作で初発、4歳3カ月に発熱時に約45分持続する間代強直性発作をみ、CT 検査を受けることとなった。術後発熱時の全身痙攣を認めたが、程度は軽快、また、「胸苦しい」という訴えを主体とする精神運動発作となった。10歳以後発作はコントロールされている。

考 按

中頭蓋窩クモ膜嚢胞は、側頭葉前部および側脳室下角を後方へ圧迫していることが、CT および気脳写上予想され、また、metrizamide による CT-cisternography および RI-cisternography の所見から嚢胞内への液の流入が多く、嚢胞からの流出の少ない、緩徐拡張性の病変であることが明らかにされている²⁾。この嚢胞が、側脳室および関連構造を後方へ圧排していることは、開頭、外膜除去後の嚢胞腹腔腔短絡により、嚢胞の縮小、消失とともに、側頭葉が拡張し、嚢胞のあった空間を埋め、対象正常側と同等の形態を呈するようになることから明らかである²⁾。

この中頭蓋窩クモ膜嚢胞が、なんらかの機能上の障害を中枢神経系にもたらしていることは、てんかん合併例の検索から予想される。すなわち、てんかん合併例は、クモ膜嚢胞と同側、あるいは、しばしば反対側側頭部に焦点をもつ、二次性全汎てんかんを示し、抗痙攣剤に抵抗するが、前記手技による短絡術施行後は、嚢胞消退とともに、脳波上の全汎化が消失、抗痙攣剤によるコントロールが容易になる²⁾。これは、クモ膜嚢胞が側頭部にてんかん原発巣をつくり、側脳室下角周囲の構造部、とくに、発作波の全汎化に關与する扁桃核あるいは海馬に

なんらかの機能的異常を生ぜしめている可能性を示唆している。

側頭葉が、言語、情緒および人格の形成に関与していることは側頭葉てんかんの研究から知られている³⁾。また、このてんかんの精神分裂病様の精神症状を、mesolimbic DA system の機能障害、とくにその側坐核への投射系の異常で説明する試みがなされている⁴⁾。一方、側頭葉と海馬は、記憶の storage と除去、および呼び出し過程に関与するとされ、その障害が Korsakov 病に似た記憶障害、著明な学習障害をもたらすこと、また、側頭葉を刺激することにより過去の記憶を引き出せること⁵⁾ が知られている。

一方、扁桃核のキンドリングにより、動物にてんかんとともに睡眠機構の異常が生ずること⁶⁾、それが、てんかん発現に随伴するものではなく、キンドリングにより一次的に発現した病態であること⁶⁾ が示されている。後者の発現は視床の網様体に関与し、これを介して睡眠障害と発作波の新皮質への伝播が起こると考えられている⁶⁾。

対象とした6例のうち、2例に嚢胞腹膜短絡術後に、行動および言語能力に改善が認められ、また、前後で睡眠・覚醒リズムを記録した1例では、睡眠要素の改善が認められたことは、中頭蓋窩クモ膜嚢胞が自閉症の発現に関与していることを予想させる。また、J.O. 例に認めた過去の記憶の鮮明な流出は、側頭葉刺激時の現象に擬せられる。しかし、対象とした自閉症の個々の症状を逐一側頭葉および関連機構の異常と結びつけて説明するには十分な資料はない。また、側頭葉障害にみる Korsakov 病、あるいは、精神分裂病の徴候は明らかでない。

しかし、ここで注目すべきことは、中頭蓋窩クモ膜嚢胞に合併したてんかんの年齢依存性である。すなわち、Honda ら⁷⁾ はクモ膜嚢胞7例を含む12例の中頭蓋窩病変に伴う小児てんかんを検討し、これに二次性全攣てんかんを示すものと、焦点発作に終始するものがあることを示したが、両者間の発症年齢に差があり、前者は 4.38 ± 2.26 歳であるに対し、後者はすべて6歳以後であった。また、前者で脳波上に全攣化が認められるのは、痙攣の発症年齢のいかにかわらず 6 ± 1.6 歳の間であった。さらに、多動、攻撃性などの行動異常を合併した例は、全例男性であり、また、病変は左側に認められた。また、これら行動異常の有無と脳波の全攣化との間に関係はなかった。これは、中頭蓋窩病変による病像形成に、年齢、性、および病変の左右差が重要な役割を果た

していることを示唆している。

今回対象とした症例が全例男性であり、また1例を除き嚢胞は左側に認められたこと、症状の発現が幼児期前半、とくに2~3歳の間であったことは、その責任病巣(神経系一核)がてんかん発現に関与する部位とは異なることを示唆する。とくに、睡眠・覚醒リズムの障害が(後方視的な推察ではあるが)乳児期には明らかでなく、幼児期になり初めて認められたことは、キンドリング機序と対比して考えると、嚢胞による神経系一とくに側頭部神経系一の機能への影響は、乳児期にすでに発現していることを予想させる。

結 語

中頭蓋窩クモ膜嚢胞に合併した自閉症6例の検討から、嚢胞が自閉症発症に直接的に関与している可能性が示唆された。このさい、側頭葉、とくにその吻側および側脳室下角前近傍の構造物、すなわち、扁桃核と海馬が重要な役割をなす可能性、さらに、症状発現に性差、幼児期前半という年齢依存性、および、左側優位という左右差が関与することが示唆された。

文 献

- 1) 瀬川昌也：自閉症への小児神経学的アプローチ—睡眠障害の病態生理からの考察—。発達障害研究, 4: 184-197, 1982.
- 2) Sato, K., Shimoji, T., Yaguchi, K., Sumie, H., Kuru, Y. and Ishii, S.: Middle fossa arachnoid cyst: Clinical, Neurological, and Surgical Features. Child's Brain, 10: 301-316, 1983.
- 3) Penfield, W. and Rasmussen, T.: The cerebral Cortex of Man. A Clinical Study of Localization of Function. New York, Macmillan, 1950.
- 4) Stevens, J.R.: An Anatomy of Schizophrenia. Arch. Gen. Psychiatry, 29: 177-189, 1973.
- 5) Tanaka, T., Lange, H. and Naquet, R.: Sleep, Subcortical Stimulation and Kindling in the Cat. in 'Kindling' (Wada, J.A. ed.), Raven Press, N.Y. 1976, pp. 117-133.
- 6) Sterman, M.B. and Shouse, M.N.: Kindling and Sleep: A New Direction in the Search for Mechanism. in 'Kindling 2' (Wada, J.A. ed.), Raven Press N.Y. 1981, pp. 137-148.
- 7) Honda, K., Ogiso, M., Nomura, Y., Segawa, M. and Sato, K.: The Importance of the Middle Fossa Lesion in Childhood Epilepsy. read at Epilepsy International Congress, 1981, Kyoto, Japan.

abstract

Autism with Middle Fossa Arachnoid Cyst

Masaya Segawa, Yoshiko Nomura, Eiko Nagata, Keiko Hata and Sawako Saitoh

The pathophysiology of early infantile autism (EIA) still remains unclarified but it is known that behavioral abnormalities similar to autism are often associated with particular disorders such as infantile spasms and tuberous sclerosis. To study these behavioral abnormalities of symptomatic autism and correlate them with the features of idiopathic autism is important and useful for detecting the pathophysiology of EIA. In this report we present 6 cases of symptomatic autism with middle fossa arachnoid cyst and discuss the roles of the cyst in the pathogenesis, particularly in reference to the structures of the tip of the temporal lobe.

The six cases subjected to this study were all males with ages ranging from 3 4/12 to 21 4/12 years. All cases were followed by us for more than 2 years with an average of 44 ± 21 months. The side of the arachnoid cyst in the middle fossa was in the left with five and in the right with one. Neurosurgical treatments consisting of excision of the outer membrane of the cyst followed by cystoperitoneal shunt were performed at the ages of 4 3/12 years and 5 7/12 years respectively.

Clinically, they were diagnosed as EIA based on the criteria of DSM III. The behavioral features of infancy and early childhood were evaluated according to the assessment list proposed by the Japan Association for Assessment of Behavioral Disorder of Infancy and Childhood (Fig. 2). A gross clinicopathophysiological correlation was performed with our own personal check list as shown in Table 2. Sleep-wakefulness cycle was recorded with a day-by-day plot method by the patients' parents. All these data were correlated with the features of the 64 idiopathic EIA of our clinic.

Age of the initial examination of the youngest case was 8 months and the oldest was 16 1/12 years. The ages of the other four cases ranged from 3 2/12 to 5 1/12 years. The chief complaint of the youngest was tremulous oscillation of hand and that of the oldest was further evaluation of autism, diagnosed earlier by other doctors. The other four childhood cases presented with delayed

speech, associated with hyperactivity in one and with hyperactivity and epileptic seizures in another (Table 1).

Retrospective estimation of the autistic traits were made on all cases, and in five cases reliable past histories were available. It was revealed that in these cases the autistic traits had a higher incidence in early childhood than in infancy.

In all cases traits of 'delayed speech' and 'no symbolic play' were observed but none had features of 'lack of social smiling' and 'expressionless face' (Fig. 2).

Among the traits of early childhood 'hyperactivity' was observed in 3 of 5 cases before the age of 3 years, but in all the others this feature developed as late as 3 1/2 years. Other related symptoms of 'friendliness' and 'muricide' also became apparent in the age range of 2 to 3 1/2 years, which was younger in age and smaller in variation than the average age and the age range of idiopathic autism, respectively (Fig. 3).

As for motor ability, 3 of 6 cases did not crawl in infancy and one case who crawled showed abnormal pattern without coordinated movements of the upper and lower extremities. The ages of initial walking were slightly delayed with an average of 1.5 ± 0.25 years. These features were similar to those observed in EIA.

Abnormalities in the sleep-wakefulness cycle were observed in all cases. However, in one case, improvement in the parameters was seen after the cyst-peritoneal shunt.

The case with the arachnoid cyst in the right middle fossa was right-handed from infancy, but the development of hand dominance of the other cases was delayed until late childhood (Table 1), one sinistrous, one ambidextrous and one left-handed converted to right-handed.

Findings at the latest examination (Table 2) revealed that all cases showed characteristics of EIA, but of them, those thought to be caused by dysfunction of the DA system were more prominent than those caused by the dysfunction of the lower center, particularly the locus ceruleus and the raphe nuclei. All cases had better route memory and had a tendency to insist on sameness; however none showed excellent memory or

ability which is often observed in idiopathic EIA.

Motor abnormalities mainly consisting of disturbance in locomotion were observed in younger cases but not in the older.

Although speech disturbance was severe in all, none lacked 'eye-to-eye contact' and 'finger pointing'. In the oldest case, there was an episode of uttering continuously of past happenings of late childhood with precise dates and places.

After the cyst-peritoneal shunt, the arachnoid cyst decreased in size with time (Fig. 5, 6). In these two cases a slight increase of words and a slight to moderate improvement of hyperactivity and social communication were seen, and in one the sleep-wakefulness cycles became stable and the epileptic seizures gradually became controllable.

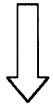
Brain CT scan and pneumoencephalography revealed that the middle fossa arachnoid cyst could cause replacement of the temporal tip structures posteriorly. Both metrizamide CT and RI cisternography showed the cyst to be a lesion gradually expanding. The craniotomy consisting of excision of the outer layer of the cyst and a cyst-peritoneal shunt resulted in a marked improvement in seizures in cases combined with partial secondary generalized seizures. These evidences imply that the middle fossa arachnoid cyst has potency to cause dysfunction of the temporal tip structures, particularly the amygdala, which has important roles in the secondary generalization of EEG paroxysms.

On the other hand, it is known from investigation of temporal lobe epilepsy that the temporal lobe is involved in speech, behavior and personality. Lesions of the bilateral temporal lobe and hippocampus cause severe memory and learning disabilities similar to Korsakov disease. The stimulation of the temporal lobe at surgical operations is known to cause reading out vivid old memories. The temporal lobe dysfunction with

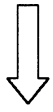
projection to the nucleus accumbens via the mesolimbic DA system is proposed as the underlying pathophysiology of schizophrenic features of temporal lobe epilepsy. Amygdaloid kindling causes sleep disturbances as well as generalized seizures. The former is thought to be a primary feature and not a secondary phenomenon of epilepsy. These evidences also imply the possibility of a causative relation between the middle fossa arachnoid cyst and features of autism.

It is also important to note the age dependence of the development of partial secondary generalization in cases with middle fossa lesions including the arachnoid cyst. That is, in these cases we found that the age at onset of seizures was 4.38 ± 2.26 years and EEG generalization had critical age of 6.0 ± 1.6 years, independent of the ages at onset. However, all cases with focal seizures without generalization had clinical onsets after the age of 6 years. Moreover, among these epileptic cases, those who had behavioral disorders were all male and had the arachnoid cyst in the left middle fossa.

The six cases with autism with middle fossa arachnoid cyst subjected to this study were all male and had the arachnoid cyst on the left with the exception of one. Clinically, the symptoms became apparent in early childhood with delayed development of speech, disturbance in the sleep-wakefulness cycle and hyperactivity. To detect the particular neuronal structures of the temporal tip, which have critical ages of development in late infancy to early childhood with male and left side predominance, is important and necessary to clarify the pathophysiology of these symptomatic autism as well as the roles of the temporal tip structures in this disorder and in the modulation of behavior in early childhood.



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



緒言

点頭てんかん, 結節性硬化症など, 特定の疾患が自閉症を併発することはよく知られている。これら症候性自閉症を本態性自閉症と対比し, 基礎疾患の病態を合わせ検討することは, 自閉症の病態生理を究明する上に有要である。われわれは, 自閉症を合併した中頭蓋窩クモ膜嚢胞の患者 6 例を検討し, 中頭蓋窩構造物, とくに側頭葉および側脳室下角近傍の構造物が自閉症の病態に重要な役割を演じている可能性を示唆する所見を得たので報告する。