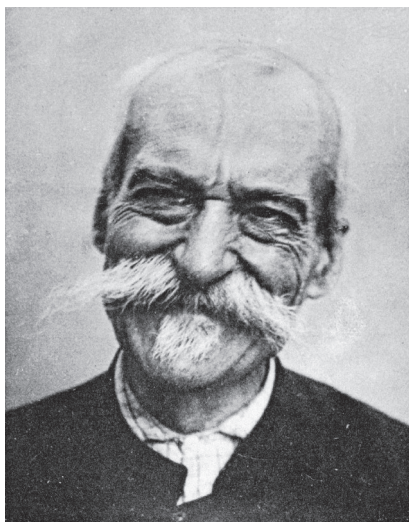


今月の表紙

河村 満^{a)}*

岡本 保^{b)}

菊池雷太^{c)}



A



B

人生は晴れたり曇ったり、泣いたり笑ったり連続ですが、自分の感情をよそに泣き笑いが繰り返されることは大変な苦しみであろうと想像できます。

今回紹介する写真は Vires ら¹⁾による「右片麻痺患者に認められた攣縮性泣き笑いの3症例」という報告からのものです。「攣縮性泣き笑い (rire et pleurer spasmodiques)」は、現在では一般的に「強制泣き笑い (forced crying and laughter)」と呼ばれる症候のことで、情動を伴わない表情のみの病的な泣き笑いを指すと言われています。

3例は53～66歳で、内包出血(症例Ⅰ)、梗塞(症例Ⅱ、Ⅲ)の後に右片麻痺を生じ、発症後間もなく～1年後に強制泣きあるいは笑い、またはその両方が出現しました。

3例の症候の詳細をみてみましょう。

症例Ⅰ

非常に頻繁であるが、持続は一般に短く、症状は目立たない。これは泣きのタイプで、患者は本当に泣くというより、大部分はむしろ泣く準備をしている。彼は口角を広げ、悲

しく引きつった状態で、すべての表情筋が収縮し泣く表情が前面に出る。また時には、頻度は低いが、真の痙攣性泣き発作 (crises convulsives de pleurs) がみられ涙をたくさん流す。

発作は、悲しいことを思い出す、または情動や非難によって誘発され得る。しかし大半の場合、発作は自然に突然生じ、その発現理由は不明である。

発作前と発作中に悲哀感はまったくない。

(中略) 現在、患者は上述の臨床像を非常に不完全に呈するにすぎない。片麻痺に関しては回復し、ほとんど治癒した状態である。攣縮性発作のため、顔面筋は引きつったまま固定され、泣いても、笑ってもいない状態となる(写真A)。

(中略)

症例Ⅱ(写真B、C)

間欠的に痙攣的な泣き声と笑いの発作が出現する。

発作は頻繁にみられるが自発的に生ずることは滅多にない。この

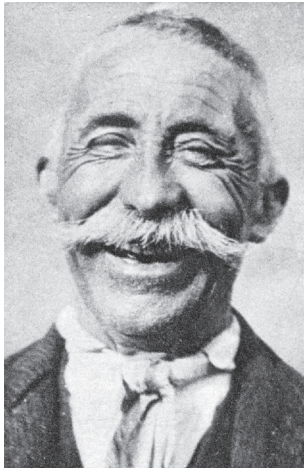
現象が発生するのはとりわけ知的負荷がかかるときで、答えのない質問やつまらぬ緊張を強制された場合である。患者の目をじっとみつめるだけで十分で、そうすれば彼は強制笑い発作に入っていく。

実際には笑いが主で、一度最初の衝撃が加えられると、笑いは何時間も次第に増強しながら続く。最初は、驚き、悲しそうな様子が、次に、患者は頭部を後方に投げ出し、笑い自己満足さらに騒がしく激しい様相になる。笑いは深い疲労感を与える。患者は、この痙攣的な笑いを抑制しようとあらゆることを試みるが無効で、発作は、患者が汗をかき疲労困憊^{ぼい}となった時点で初めて停止する。毎回の発作は1～2分間続くが、それが連続し回数が増せば、時には真の発作重積状態を目撃することになる。

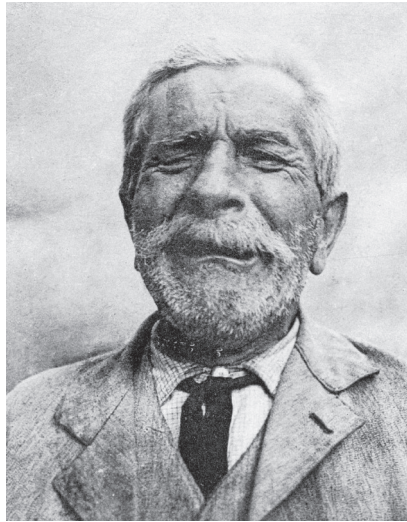
さらに、この患者では溢れ続ける涙を伴った悲しみの表情がみられることも稀ではなく、笑いにより悲しみと喜びの様相が中断される特徴的な現象がみられる。患者に

a) 奥沢病院名誉院長, b) 富坂診療所, c) 汐田総合病院神経内科

*[連絡先] kawa@med.showa-u.ac.jp



C



D

とって極度に辛いこれらの現象を改善しようとあらゆる薬物を試みたが、十分な治療効果は得られなかった。

(中略)

症例Ⅲ (写真 D)

あまり頻繁ではない。さらに自発的出現は稀である。通常は悲しい思い、感動的な読書、嫌悪等が痙攣的な一連の泣きの引き金となる。発作は騒々しく、落胆した患者はその間、子供のように大量の涙を流し続ける。発作は止めようとしても無駄で精神遅滞のように顔面筋が収縮し涙が流れ、その状態が消耗して普段の落ち着きに戻るまで待たねばならない。数分から 15 分続く発作が過ぎると、患者は打ちのめされた感じになり、すぐにまた回復する。発作後に引き続く悲しさはないが、反対に大いに無頓着になる。

著者は文献の考察も試みており、当時の諸説を紹介しています。当時から原因が上位レベルで脳皮質のニューロンの障害、下位では視床・線条体核 (noyaux opto-striés), 視床, 内包など大脳基底部のニューロンの病変にあることが知られていたようですが、著者は特に視床との関連を強調しています。視床は「反射性協調運動中枢」であるというのが著者の考えで、外界からの刺激による興奮を制御しており、視床がおかされ機能を失うとわずかな刺激に対しても過敏になるということです。その結果、球部にある表情の運動核も興奮しやすくなり、「攣縮性表情現象」が出現するという説明です。

現在でも強制泣き笑いの病態生理は明らかになってはいないようですが、興味深いのは喜怒哀楽の感情が抑えきれなくなる情動失禁とは異なり、この症候では泣きと笑いしかみられないことです。上記のような、視床がおかさ

れ外部からの刺激に敏感になるという説明では、驚きや怒りといった泣き笑い以外の感情表出がなぜみられないのかということに答えるのは難しいように思います。

強制泣き笑いについてはキニアウィルソン (Samuel Alexander Kinnier Wilson; 1878-1937) の考察も有名です²⁾。彼は顔の不随意運動と情緒が伴わないことは別の機序で生じると指摘し、その 2 つの症候は関連して起こり得るとしています。また視床については、随意運動を制御する経路の一部を構成しているにすぎないとしています。

なお、Vires ら¹⁾ は各症例に水銀療法を試みていますが、症例Ⅰに対してのみ有効であったと控えめな記述にとめています。現在では、レボドパ³⁾ やデキストロメトर्फアン⁴⁾ が用いられ、効果も高いとされています。

文献

- 1) Vires, Anglada: Trois observations de rire et de pleurer spasmodiques chez des hémiplégiques du côté droit. **22**: 119-126, 1909
- 2) Kinnier Wilson SA: Some problems in neurology. No. II. Pathological laughing and crying. *J Neurol Psychopathol* **4**: 299-333, 1924
- 3) Udaoka F, Yamao S, Nagata H, Nakamura S, Kameyama M: Pathologic laughing and crying treated with levodopa. *Arch Neurol* **41**: 1095-1096, 1984
- 4) Garcia-Baran D, Johnson TM, Wagner J, Shen J, Geers M: Therapeutic approach of a high functioning individual with traumatic brain injury and subsequent emotional volatility with features of pathological laughter and crying with dextromethorphan/quinidine. *Medicine(Baltimore)* **95**: e2886, 2016 [doi: 10.1097/MD.0000000000002886]