

研究と報告

ミオクロースステんかんの疑われた1症例

—Forced Normalization 現象と強迫笑に焦点を当てて—

小 林 隆 児

精 神 医 学

第24巻 第3号 別刷

1982年 3月15日 発行

医学書院

ミオクローヌステんかんの疑われた1症例*

—Forced Normalization 現象と強迫笑に焦点を当てて—

小林 隆 児**

抄録 筆者は、最近、発作的な笑いを初発症状として、他に精神病様異常体験などの精神症状を伴ったミオクローヌステんかんと思われる1例を経験した。治療経過の過程で、発作的な笑いや他の精神症状は抗けいれん剤の投与により悪化したか、脳波上は発作波が消失するという臨床像と脳波所見との間に強制正常化 (forced normalization) と思われる現象が認められた。しかし、脳波の上で発作性律動異常が消失した際、背景活動は逆に徐波化傾向を示した。このような背景活動の異常と非発作性精神症状との関連から、このような現象を強制正常化と呼ぶことについて批判的に考察を加えた。同時に本例の発作的な笑いが、てんかん性の笑い発作ではなく、強迫笑であると推論される根拠のひとつとして、この強制正常化の現象を考えた。

精神医学 24; 309—317, 1982

Key words Myoclonus epilepsy, Forced normalization, Forced laughing

I. はじめに

ミオクローヌステんかん (以後 P. M. E. と略す) は、けいれん発作、ミオクロニー、痴呆および小脳症状などを主徴候とする疾患であるが、今日では単一疾患ではなく、いくつかの疾患を含む症状群にすぎないことが明らかになっており、病理組織学的に、① Lafora 型、② 脳脂質症型、③ 変性型、④ 特殊型、⑤ その他など、数群に大別されている^{1,2)}。臨床症状としては先に述べた神経症状の他に精神症状として様々な情動面の障害を呈することも多い。筆者は最近、発作的笑いや精神病様異常体験を主症状として発病した14歳の女兒の1症例を経験した。初診時は小児分裂病が疑われたが、その後の治療経過観察及び脳波検査などを通して P. M. E. が最も疑われた。そしてこの症例の治療経過の中で、臨床症状と脳波

所見との相関から強制正常化 (forced normalization) と思われる現象を経験したので、この点に焦点を当てて報告し、あわせて本症例の発作的笑いについて考察した。

II. 症例

<症例> N. K. 入院当時14歳の中学2年生の女兒 (1965年11月30日生まれ)

主訴 特におかしい理由もないのに大声を出して笑ってしまう。人からあやつられる感じがする。

既往歴 特記事項なし。

家族構成 患児が長女で、下に弟 (13歳)、妹 (10歳) がいる。父 (41歳) は会社員、母 (44歳) は主婦。母の叔父で自殺した人がいる。母の妹が中学2年生の時、てんかん発作と思われる病気でしばらく治療を受けたことがあるが今は特に問題はなく幸せに結婚しているという。

生活歴 母親は本児の妊娠中特に異常はない。出産時安産、患児は満月で生まれ、生下時体重2900g。初歩が1歳半でやや遅かった。話しことはも少し出るのが遅かった記憶があると母はいう。幼少期は他児に比べて何をやらせても動作がのろいところが目についたという。初潮14歳。性格としてはおとなしく、まじめな方だという。

現病歴 小学生時代は勉強をせず成績は中の下。友

1981年6月12日受理

* A Case of Myoclonus Epilepsy Suspected with Forced Normalization and Forced Laughing

** 福岡大学医学部精神医学教室 (主任: 西園昌久教授), Ryuji Kobayashi: Dept. of Psychiatry, School of Medicine, Fukuoka University (Director; Prof. M. Nishizono) (現所属: 福岡病院, 院長: 佐々木勇之進)

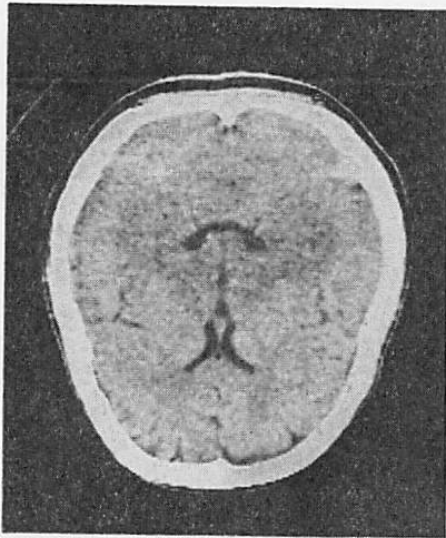


図1 CT Scan

達づき合いも多い方ではなかった。中学1年生の2学期の終わり(昭和53年12月)モチつきをしている時、特におかしくないのにクスクス笑い周囲の人から不思議に思われたらしいが、家族からは特に目立った奇異な行動は認められていない。しかし学業成績は家で机につくようになった割には下がる一方で、中学に入ってから成績の低下もはっきりしてきた。昭和54年11月、虫垂炎の手術を受けた。この頃からひとり笑いがひどくなり家族も心配しはじめている。家でひとり風呂に入っている時や、トイレに入っている時でもクスクス笑っている。大きな声を出して高笑いすることも多い。どうして笑うのかと母が尋ねても、本人は特におかしい原因や理由があるわけでもないけど笑ってしまう。おかしいことを思い出して笑うこともあるという。学校の授業中、みんなが静かに話を聞いている時でも、本人だけクスクス声を出して笑う。先日、小学生の殺人事件がマスコミで話題になりこの事件について先生が真面目な調子で話している時にも大声を立てて高笑いをしてしまい、担任から廊下に立つように言われてしまうという一幕もあった。勉強をしようとしても集中できず、頭の中に次々と他のことが浮かんでしまうともいう。夜、ふとんの中に入ってもなかなか眠れず、クスクス笑っていたりするので母が尋ねると「どうもしないよ」と答えるだけだった。本人の話では、人からあやつられているような感じもするというのが詳しく言語化することはできない。

以上の経過によって昭和55年2月8日当科外来を受診した。今までの経過中、けいれん発作はない。

初診時の状態 主治医が話しかけるとクスクス笑っているが、質問には素直に応じる。患者の方から自発的に尋ねたり要求するという事はない。表情はやや生気に

表 ロールシャッハテストの結果

R=24	$\Sigma F + \% = 54.5$
W: M=13: 0	A%=54
C: M=3.5: 0	P%=12.5
Cn=1	$Fc+c+C'/FM+m=3/0.5$
F%=70.8	$VIII+IX+X/R=37.5\%$
F+% = 35.3	

欠け単調である。14歳の女児としては少し子どもっぽい。主観的症状として、作為体験と思われる症状や、人のザワザワとした話し声が聞こえ、その内容自体はおかしくないが、その声がどうもおかしく聞こえてしまうという幻聴があり、そのために笑うこともあるという。人格全体に知的能力の低下を感じさせるような、単調な対応の仕方である。以上の所見から初診時診断として小児分裂病を最も疑い、臨床検査、脳波検査(図3)などを施行すると同時に、抗精神病薬の投与を開始した。しかし脳波検査において、てんかん性の異常発作波を認めたことと、外来治療で精神症状の改善がみられなかったことから、精査の目的で当科に3月26日入院となった。

入院時神経学的検査 瞳孔正円同大、対光反射速、眼球運動正常、眼底正常、顔面麻痺なし、舌偏位なし、構音障害なし、不随意運動なし、指微細運動正常、指指試験正常、指鼻試験正常。adiadochokinesis(-)、深部腱反射正常、病的反射なし。以上神経学的に特記すべき異常は認められなかった。

入院時臨床検査結果 血液: RBC 496×10^4 , WBC 8900 (Band 5.0%, Seg 49.5, E 1.0, B 0, L 32.7, M 11.9)

尿: 蛋白(-)、糖(-)、ウロビリノーゲン(-)、アセトン体(-)。

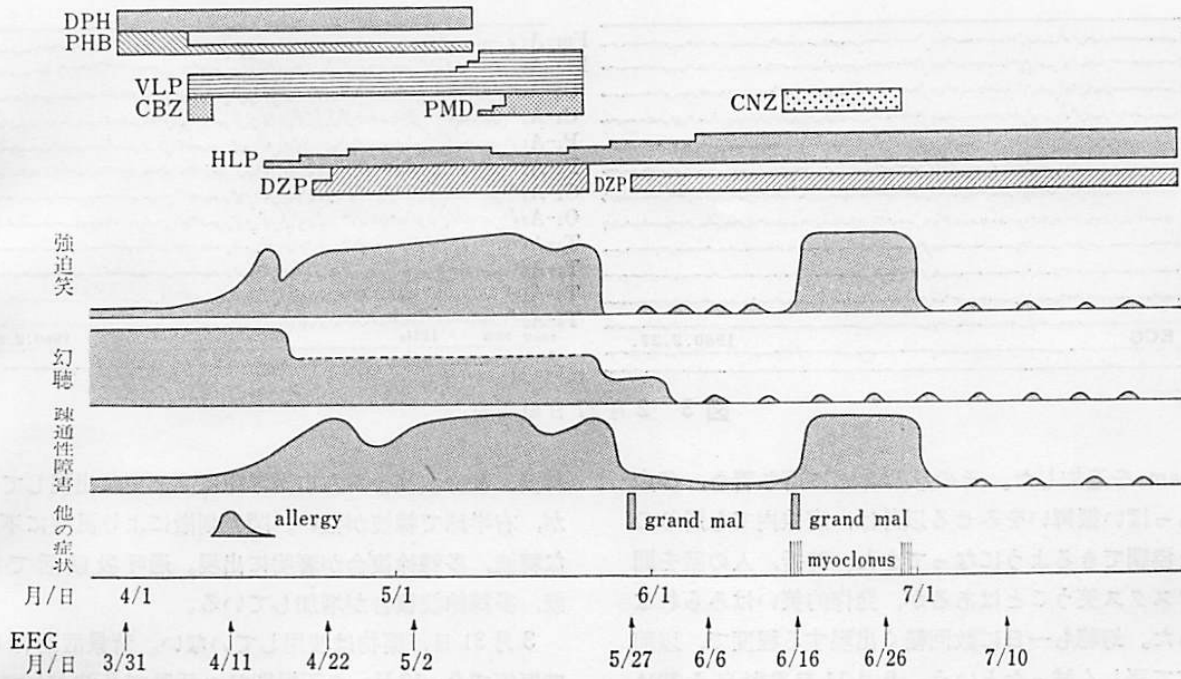
生化学: 総蛋白 7.79 g/dl, アルブミン 4.54 g/dl, GOT 15, GPT 6, LDH 330, ALP 11.6, LAP 187, 総コレステロール 171 mg/dl, アミラーゼ 280, 尿素窒素 15 mg/dl, クレアチニン 0.9 mg/dl, 尿酸 5.9 mg/dl, Na 141 mEq/L, K 4.4, Cl 97。

心電図: 右軸偏位、洞徐脈。

脳波: (別記する。)

CT Scan (図1): 大脳皮質の萎縮は認められない。脳室の拡大、左右差もなく、局所病変も認められない。

ロールシャッハテスト(表1): 反応数は24とほぼ適当だが、F%が高く、しかもその形態水準は低い。知的水準の低下のためと思われる。内容は「セミ」「カブト虫」の反復が目立つ。平凡反応が3と少なく、主観的すぎて現実を客観的にみることができない。Piotrowskiのorganic sign 10項目中、5項目以上該当していることか



DPH: diphenylhydantoin, VLP: valproate sodium, PMD: primdone, HLP: haloperidol, PHB: phenobarbital, CBZ: carbamazepine, CNP: clonazepam, DZP: diazepam.

図 2 症状の推移と治療経過

ら器質的疾患も否定できない。

WAIS 知能検査: TIQ=89(VIQ=86, PIQ 86)

入院後の経過 患者の訴える幻聴や作為体験様の症状に対して、本人は余り支配されていない点や精神病的不安を感じさせないこと、奇異 bizarre などところがないこと、脳波上でかん様突発異常波が認められること、発作的笑いにはそれに相当する主観的体験を伴わないことが多いことなどの理由から、この発作的笑いは精神分裂病の症状ではなく、てんかんの発作症状(笑い発作)ではないかという疑いを持ち、抗けいれん剤の投与から治療を開始し、経過を観察した。入院後は、部屋の隅にひとりですわり孤立気味であるが、こちらの質問にはきちんと対応していた。しかしひとりでクスクス笑うという場面が時折みられていた。その後の臨床経過と治療経過については図 2 に示す。

入院後(3月26日)数日間薬物なしで経過観察したのち、3月31日から抗けいれん剤 diphenylhydantoin 300 mg, phenobarbital 300 mg の投与を開始した。発作的笑いは変化を示さないため carbamazepine 600 mg, valproate sodium 600 mg を追加したところ、麻疹様皮疹が出現し、38.7°C の発熱が生じたため carbamazepine を除去した。4月9日登校したが、これをきっかけに抑制がとれ、わがままな態度やわざとらしい振舞いが増強すると同時に、発作的笑いが頻発するようになった。質問にも出まかせの返答しかせず、拒食、拒薬が出現して

きた。全く現実性の欠如した行動が目にも余るようになってきたため、4月16日より、haloperidol を投与し始めた。これにより一時的に発作的笑いが軽減し、今まで病棟中に響き渡っていた笑い声は余り目立たなくなった。幻聴の内容も以前の高笑いしていた時の快的なものから不快なものへと変化してきたと本人は表現した。発作的笑いは一時軽減したにもかかわらず、わざとらしさ、出まかせ、拒食、拒薬傾向が続くため、diazepam を追加したところ、やや疎通性が改善したかにみえたが、入院中で病的退行が強い男女の分裂病患者と一緒に行動するようになり、周囲の患者の病的行動に同調しやすく、患者同士の集まりの場でも大声で笑いころげてしまうようになってきた。逸脱行動はますます拡大してゆき、外来や他の病棟へも顔を出しては周囲の人々に異様な印象を与えるようになった。他の抗けいれん剤 primidone も効果なく、haloperidol の筋注で一過性に半日くらいの間、発作的笑いが消失し、疎通性も改善するが、すぐに悪化してしまうという状態であった。抗けいれん剤がすべて無効であり、ますます症状が悪化してきていることから、5月22日抗けいれん剤をすべて除去し、haloperidol のみの投薬に変更した。薬物変更により患者の精神症状は突然急速な改善を示し、幻聴は激減し、発作的笑いは全くなりひそめた。同時に疎通性も非常に改善してきた。しかし、5月27日脳波検査施行中、閃光刺激賦活によって全身の強直間代痙攣が誘発されたため、

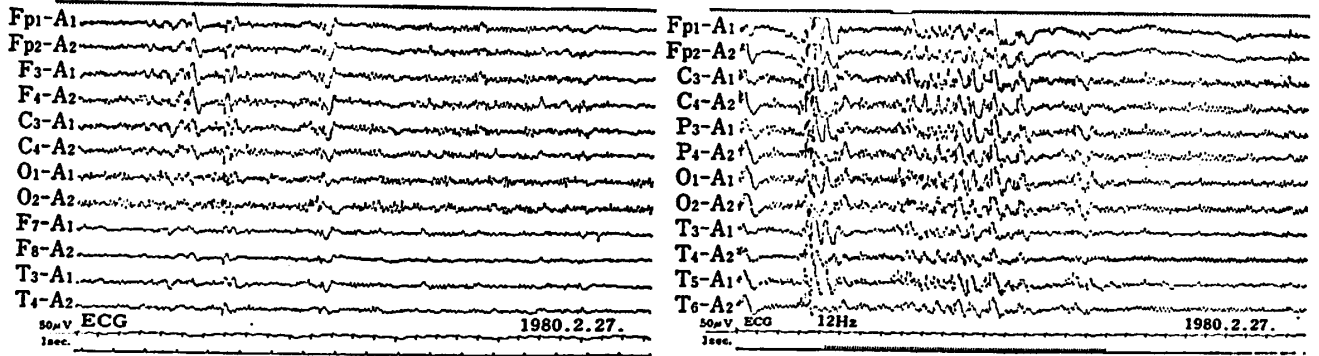


図3 2月27日の脳波

diazepam を追加した。その後は非常に落ち着き、多少子どもっぽい振舞いをみせる以外は、病棟内でも周りの人々と協調できるようになってきた。時折、人の話を聞いてクスクス笑うことはあるが、発作的笑いはみられなくなった。幻聴も一日に数回軽く出現する程度で、以前に比べて著しく減ったという。6月11日患者自ら初めて、口の周辺と鼻根部に1週間前からピクピクする動きを発作性に感じるようになったと述べ、ミオクローヌ症状が疑われた。6月16日脳波検査中に、閃光刺激賦活により眼輪筋、口輪筋のミオクローヌが出現し、その直後全身のけいれん発作が生じた。そのため以後は、diazepam をミオクローヌ発作に特に有効であるといわれている clonazepam に変更したところ、幻聴が増強し、発作的笑いが再度活発になり、語りかけるなどの刺激を与えると発作的笑いは非常に誘発されやすくなった。患者は拒絶的になり、さかんに言い訳をし、他人の話を全く聞こうとせず、自分を頑固に主張するようにまでなり、他の病棟にまで出かけては大声で笑いころげるという場面もみられるまでになってきた。そのため6月28日 clonazepam を中止し、再び diazepam に変更したところ、発作的笑いは全く消失してしまった。しかし clonazepam 投与中はミオクローヌを訴えなかったが、中止後は再び訴えるようになった。だが主治医自身が客観的にミオクローヌを認めたことはほとんどなく、1度だけ左上肢に出現したのを認めたにすぎない。病棟内では子どもっぽい振舞いが目立ち、さかんに淋しさを訴えては男性患者に接したりしていたが現実性は保たれ、9月から登校することになり、8月27日当科を退院した。その後は外来で経過観察中だが、学校にはほとんど毎日通い、発作的笑いや幻聴などの症状は全くなく、著明なミオクローヌ発作もみられない。

治療経過中の脳波所見 2月27日(図3) thioridazine 160 mg 投与中。背景活動は中等度振幅で 9 Hz の不規則な α 活動が優勢で、不規則な θ 波がわずかに混入。

棘波、棘徐波複合が左右両半球に高頻度に出現しているが、右半球で棘波が強い。閃光刺激により汎性に不規則な棘波、多棘徐複合が著明に出現。過呼吸賦活でも棘波、多棘徐波複合が増加している。

3月31日、薬物は使用していない。背景活動は中等度振幅で 9~10 Hz の不規則な α 活動で θ 波がわずかに混入。両側の側頭部を中心にして棘波が多発している。不規則な棘徐波複合や多棘波、多棘徐波複合が多発。閃光刺激や過呼吸賦活により発作波、特に棘徐波複合が著明に出現している。

4月11日(図4) diphenylhydantoin 300 mg, phenobarbital 100 mg, valproate sodium 600 mg 投与中。背景活動は中等度ないし高振幅の不規則な 3~5 Hz の θ 活動で、明瞭な棘波は認めない。過呼吸賦活により高振幅徐波が広汎に出現し、過呼吸中止後2分経過しても消失しなかった。

4月22日 haloperidol 4.5 mg, diphenylhydantoin 300 mg, phenobarbital 100 mg, valproate sodium 600 mg 投与中。背景活動は不規則な 8~9 Hz slow α 活動で、不規則な 7 Hz の θ 波が多く混入している。明瞭な棘波は認められない。

5月2日(図5) diphenylhydantoin 300 mg, phenobarbital 100 mg, valproate sodium 600 mg, haloperidol 6.75 mg, diazepam 15 mg 投与中。背景活動は中等度振幅の不規則な 8 Hz の slow α 活動で、 β 波が多く重畳している。明瞭な棘波は認めず、閃光刺激で発作波は誘発されていない。

5月27日(図6) haloperidol 9 mg 投与中。背景活動は中等度振幅の 8~9 Hz の不規則な α 活動で、7 Hz の θ 波が多く混入している。不規則な棘徐波複合が多発し、24 Hz の閃光刺激で強直間代痙攣発作を誘発した。

6月6日 haloperidol 13.5 mg, diazepam 6 mg 投与中。背景活動は中等度振幅で 8~9 Hz の不規則な α 活動で、やや θ 波の混入が多い。閃光刺激、過呼吸賦活、

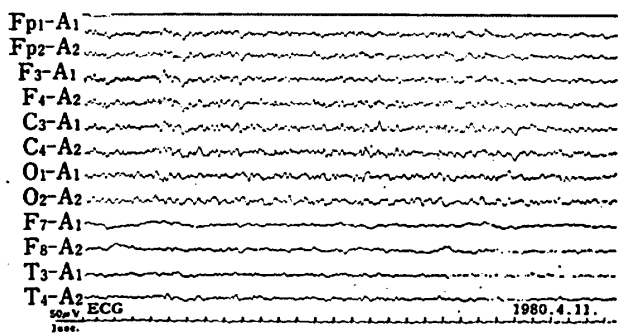


図 4 4 月 11 日の脳波

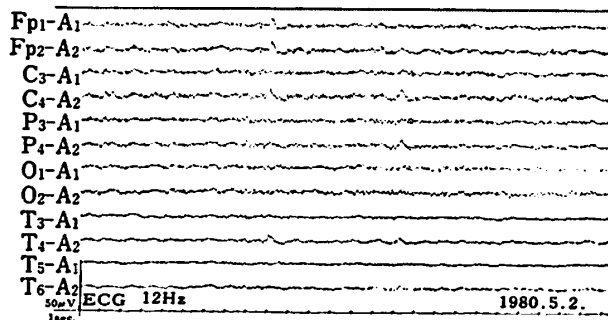


図 5 5 月 2 日の脳波

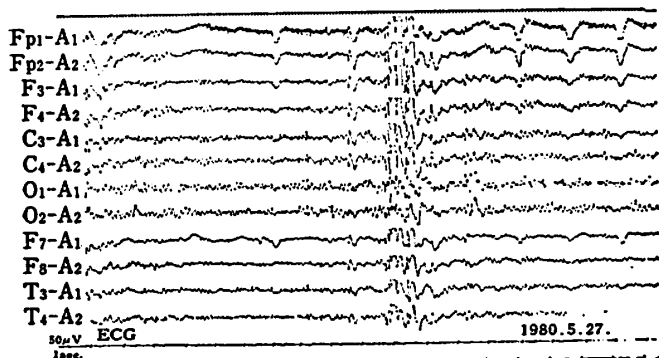


図 6 5 月 27 日の脳波

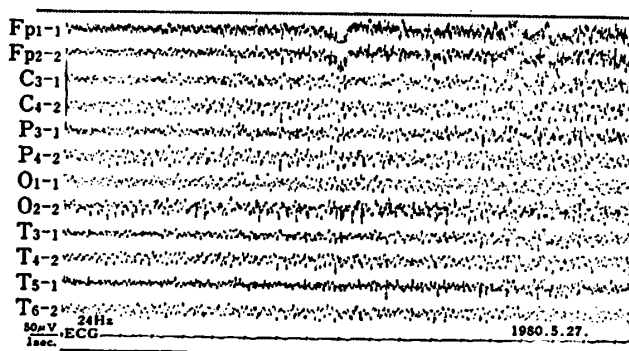


図 7 6 月 26 日の脳波

開閉眼などにより多棘徐波が頻発している。

6 月 16 日 haloperidol 13.5 mg 投与中。背景活動は 8~9 Hz の不規則な α 活動で、多焦点性の棘波が律動的あるいは単発的に多発している。また棘徐波複合、多棘徐波複合も多くみられ、閃光刺激、音刺激、開閉眼などにより発作波が出現し、24 Hz の閃光刺激により強直間代痙攣発作が誘発された。

6 月 26 日 (図 6) haloperidol 9 mg, diazepam 6 mg, clonazepam 1.5 mg 投与中。背景活動は後頭部優位の 8 Hz の不規則な α 活動で、 β 波が多く重畳している。明瞭な棘波は認められない。

7 月 10 日 (図 8) haloperidol 9 mg, diazepam 6 mg 投与中。背景活動は 8~9 Hz の不規則な α 活動で、徐波成分も多く混入している。不規則な棘波、多棘波、棘徐波複合などが多発し、閃光刺激により多棘徐波複合が著明に出現している。

III. 考 察

まず本症例の臨床診断について考えてみたい。臨床経過及び治療経過からその特徴をまとめると次のようになる。14 歳の時、発作的な笑いを初発症状として発病し、その後この発作的な笑い

は進行し、周囲の状況とは関係なく頻発するようになった。しかし、けいれん発作をはじめとして神経学的異常を疑わせる症状は認められなかった。勉強の方は元来出来の良い方ではなかったが、中学に入って次第に学業成績の低下が生じているという疑いもたれた。当科初診時は神経学的異常所見もなく、主症状は発作的笑いの他に、主観的症状として精神病様異常体験、すなわち幻聴や作為体験などが認められた。脳波検査で、てんかん性の突発性異常波が認められたが、他の臨床検査には何ら異常はなかった。入院後、抗けいれ

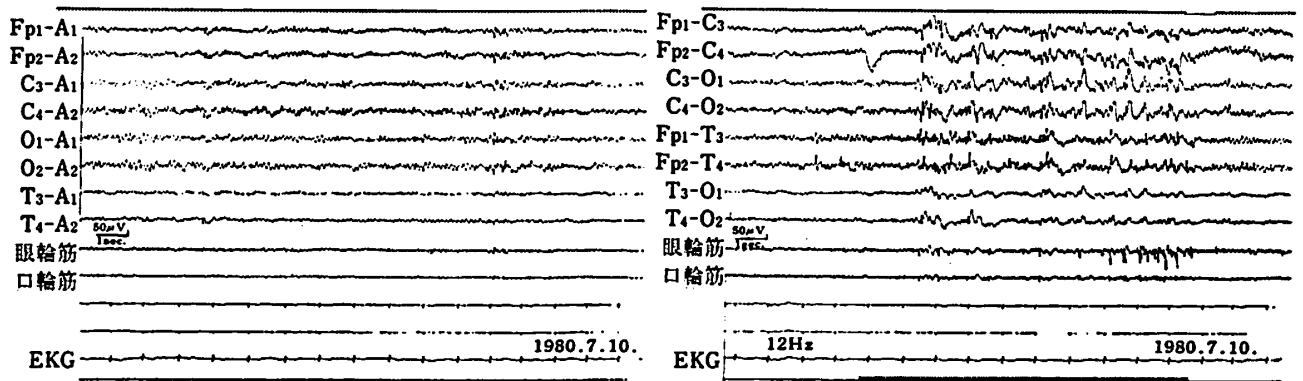


図 8 7月10日の脳波

ん剤の投与を開始したが、精神症状は改善するどころか逆に増悪するばかりであったため、抗けいれん剤を除去し、抗精神病剤と抗不安剤の投与に変更すると、精神症状は劇的に改善していった。入院治療の経過中、脳波上の変化を追跡したが、その過程で閃光刺激により全身の強直間代痙攣発作が2回出現した。ミオクローヌ発作は患者自身は頻回に訴えながらも、客観的に確認できたものは数回しかなく、部位は顔面、左上肢のみに限られていた。

以上の臨床症状の特徴から鑑別診断として問題になるのは、ミオクローヌステんかんによらない原発てんかん primary epilepsy や 続発てんかん secondary epilepsy の際にみられるミオクローヌ発作 (myoclonic seizure) であるが、その鑑別の際、最終的決め手になるのは痴呆の有無である。この症例では病歴から、特に中学に入ってから学業成績は以前より勉強するようになったにもかかわらず、次第に低下してきたといわれ、本人の通知表から、中学1年の初めに比べて2年の終わりには、はっきりとした成績の低下が認められた。よって本症例は臨床診断としてミオクローヌステんかんが最も疑わしいと判断した。

次に脳波所見の特徴から本症例をさらに詳細に検討してみると、初回時の脳波(図2)では、背景活動は中等度振幅で9Hzの不規則な α 活動の中に、不規則な θ 波がわずかに混入しており、両側半球に棘徐波複合が高頻度に出現しているが、右半球に棘波が多く、閃光刺激により不規則な棘波、多棘波、棘徐波複合が汎性に頻発、過呼吸賦活でも棘波、多棘波、棘徐波複合が増加した。

P.M.E.の脳波所見に関して、内藤ら(1977)¹⁰⁾は基礎律動の異常として徐波化と中間速波の異常な出現と、突発性棘波異常として非定型棘徐波複合が最も多くみられ、閃光刺激により棘波性異常が誘発されやすいなどの特徴をあげている。稲永ら(1974)⁹⁾は多発性棘徐波複合の出現頻度が高いこと、基礎律動の異常として徐波がみられること、閃光刺激の賦活効果が高率にみられることなどを指摘している。和田(1972)¹⁷⁾は徐波をもつ背景脳波に重畳する多棘徐波群と閃光刺激によって多棘徐波が賦活されやすいことをその特徴としてあげている。本症例の脳波上の特徴をみると、諸家の研究によるP.M.E.の脳波特徴と基本的に類似しており、脳波上からも本症例がP.M.E.を疑わせる有力な手がかりが得られた。

次に臨床経過の特徴について考えてみたい。LundborgはP.M.E.を第1期(てんかん期)、第2期(ミオクローニ期)、第3期(終末期または疲憊期)の各期に臨床経過を分け、徐々に痴呆、錐体路症状、錐体外路症状が進行し、ついに全身強剛、疲憊のために死亡に至るものとしている。難波(1961)¹²⁾はP.M.E.では性格変化が身体症状発現に先行することが本症の臨床診断上重要であると指摘し、精神症状をP.M.E.の早期臨床診断上重視している。内藤ら(1979)¹⁰⁾はP.M.E.の初発症状について、110例の検討から、てんかん発作が54.5%と最も多いとしているが、精神病状態で初発するものも11.8%でかなりの高率でみられるとしている。三好・松岡(1980)⁹⁾はP.M.E.の精神症状の特徴として、情動面の変化が知的障害よりも明白でかつ早期から認めら

れることが多いとし、その障害の内容は易刺激性、気分易変性、根気のなさ、感情表出の不自然さ、怒りっぽい不機嫌と理由のない好機嫌とが交代してみられたりする。このように P.M.E. が精神症状を初発症状として発病することは稀ではなく、またその多彩な症状から考えても、精神症状発現のみの段階で本症を疑うことは非常に困難なことのようである。

本症例の精神症状の特徴をながめてみると、発作的笑いという形で情動面の障害が前景に出ており、他に様々な精神病様異常体験を有していた。しかしこの精神病様異常体験は、精神分裂病でよくみられるように、異常体験に対して圧倒されたり、それによって支配されるといった態度はみられず、異常体験の内容に対しても余り困惑したり動揺することもなく、ためらうことなくそれを語るなどの点は、内因性精神病の場合の異常体験に対する態度とは質的に異なったものがあると考えられた。

次に本症例の初発症状として出現した発作的笑いについて若干考察してみたい。まずこの笑い症状について鑑別すべき疾患として、① てんかんの笑い発作 (epileptic or gelastic laughter)、② 精神分裂病やその他の非器質的精神疾患にみられる空笑 (leeres Lachen)、③ 強迫笑 (forced laughter or forced laughing) などが考えられる。

まずてんかんの笑い発作について述べると、Daly and Mulder (1957)²⁾ はこの発作を情動発作 (ictal emotion) として扱い、Gascon and Lombroso (1971)³⁾ はてんかん患者が突発的に笑い発作を示す場合、仮性球麻痺に基づくもの、痴呆や精神薄弱の症状として理解できるもの、発作後のもうろう状態に出現するものなどは除外し、常に笑い発作が同じパターンで出現し、外的誘発因子を欠き、はっきりてんかん発作とわかるような他の発作型を併発し、脳波に突発性異常がみられ、強迫笑を起こすような神経疾患がないことをてんかんの笑い発作の診断基準とした。わが国でも大原ら (1962)¹³⁾、柏倉ら (1963)⁶⁾、鈴木ら (1963)¹⁰⁾、Yamada and Yoshida (1977)¹⁸⁾ などの報告があるが、多くの場合てんかんの笑い発作は他の情動発作 (たとえば、てんかんの不安発作など) と異な

り、嬉しいという情動体験を伴わず、意識障害がみられるとされているようである。

精神分裂病などにみられる笑いとの鑑別については、先に述べたように異常体験に対する患者の態度などから考えて本症例は異なったものと判断した。

てんかんの笑い発作との異同が最も問題になるのは強迫笑であるが、これは各種の中樞神経疾患すなわち脳血管障害、変性疾患、脱髄疾患、腫瘍、感染、てんかん、外傷などに稀ならず認められるとされている。Poock (1969)¹⁴⁾ は強迫笑の際に情動体験を伴うことはごく稀にしかなく、特に誘因もなく、表情の程度や時間の長さが随意的にコントロールできないといった点を特徴として述べている。しかし、原 (1974)⁴⁾ の指摘するように、てんかんの笑い発作と強迫笑はよく混同されたり、鑑別が困難であることから、両者を明らかに区別することはできないと考える学者もいるのが現状である。

本症例では治療経過中、脳波上にてんかん性の異常脳波が出現すると、発作性の笑いが消失ないし軽快し、抗けいれん剤の投与でてんかん性の異常波が消失すると発作性の笑いが明らかに増加した。またこの発作的笑いの前後に、明確な意識消失やけいれん発作もみられなかった。従って本症例にみられた発作性の笑いは、てんかん性の笑い発作と考えるより、強迫笑と考えた方がよいのではないかと考えられた。

最後に本症例の入院治療経過中にみられた精神症状の推移とその際の脳波上の特徴との関連について考察してみたい。本症例では入院当初脳波上で P.M.E. の特徴的脳波所見を示していたが、抗けいれん剤投与によって脳波には明確な棘波は消失し、閃光刺激でも発作性異常波は抑制され賦活されていない。ところが臨床的にはこの頃から強迫笑の増強やわざとらしさ、出まかせ、拒食、拒薬などがみられ、疎通性も著しく低下し、現実性欠如の状態になり、精神病様状態を呈するまでになった。ところが抗けいれん剤除去により、今までみられていた精神病様状態は急速に改善し、強迫笑もほとんどみられなくなり、現実性が回復していった。この頃の脳波には、基礎律動に θ 波

が増加し、不規則な棘徐波複合が多発し、閃光刺激で発作性異常波を誘発し、ついに強直性間代性痙攣発作まで誘発するに至った。しかし精神症状は脳波所見の悪化とは全く対照的に改善を示した。その後 P.M.E. に特異的に効果を示すといわれる clonazepam を投与したところ、ここでも脳波上の改善とは逆に精神症状の悪化という現象を呈した。この現象は Landolt (1953)⁸⁾ が側頭部に焦点を有するてんかん患者において見出した“forzierte Normalisierung”の現象と類似している。Landolt が forzierte Normalisierung の現象を提唱して以来、てんかんの治療中にこの現象を経験することは稀なことではないとされ、わが国でも下田ら(1965)¹⁰⁾は大発作、小発作、両者混合型などのてんかん患者の抗けいれん剤投与中の forced normalization について報告し、この現象がてんかんの種々のタイプにみられるものであると述べ、治療にあたり脳波検査を頻回に行なうべきであると強調している。この現象はてんかん患者のみでなく、木村(1967)⁷⁾は非定型精神病においても報告し、シーソー現象(seesaw phenomenon)と名づけ、forzierte Normalisierung の概念を非てんかん性の疾患にも適用し得るものであるとみなした。しかし、本症例の強迫笑が増悪している時の forced normalization の際の脳波を検討してみると(図4, 6)、突発性異常波は確かに消失しているが、背景活動は決して規則的な α 活動を示しておらず、 θ 波が多く軽い徐波化がみられた。中沢ら(1965)¹¹⁾は、Landolt のいう forzierte Normalisierung について、発作波の推移についてのみ焦点があてられ、背景脳波の変化にはあまりふれていないことを批判した。彼らは治療により発作性律動異常が消失して背景活動の徐波化が出現すると、非発作性、持続性の精神症状がてんかん患者に出現することが多いことをみとめた。本症例も抗けいれん剤の投与で発作性律動異常が消失すると背景活動が徐波化することが多く、その際、でまかせ応答、徘徊、拒絶、頑固などの持続的な精神症状と一緒に発作性の笑いが頻発した。この笑いはてんかんの笑い発作とは脳波の発作性律動異常と対応しない点で区別され、間歇的に出現しているが、同時に出現した前述の症状と同

様、非発作性の精神症状と考えた方がよいのではないかと思われ、この点でも、本症例の発作的笑いは強迫笑に近い症状と考えられた。

IV. まとめ

筆者は、発作的な笑いを初発症状として、いくつかの精神病様異常体験などの精神症状が主症状であったミオクローヌステんかんと思われる1症例を最近経験した。治療経過の過程で、抗けいれん剤の投与により脳波上での改善はみられたが、精神症状及び発作的笑いは悪化し、臨床像と脳波所見との間に強制正常化(forced normalization)と思われる現象が認められた。しかし、脳波の上で発作性律動異常は消失したが、背景活動は逆に徐波化傾向がみられ、こうした背景活動の異常と非発作性精神症状との関連から、強制正常化と呼ぶことについて批判的に考察した。同時に、本症例の発作的な笑いがてんかん性の笑い発作ではなく、強迫笑であると推論される根拠のひとつとしてこの強制正常化の現象を考えた。

本症例の治療経過中ならびに本論をまとめるにあたり数多くの御助言、御指導をいただいた久留米大学医学部精神科中沢洋一助教授に対して心より厚く御礼申し上げます。

また心理テストなどで御協力いただいたわが教室の心理療法士今地智子氏に感謝します。

最後に本論の御校閲をしてくださりました西園昌久教授に深謝します。

文 献

- 1) 安楽茂己: ミオクローヌステんかん. 臨床医学大事典, 講談社, 近刊.
- 2) Daly, D. D. and Mulder, D. W.: Gelastic epilepsy. *Neurology*, 7; 189, 1957.
- 3) Gascon, G. G. and Lombroso, C. T.: Epileptic (gelastic) laughter. *Epilepsia*, 12; 63, 1971.
- 4) 原俊夫: 精神症状を主徴とする発作. 原俊夫, 平井富雄, 福山幸夫編; てんかんの臨床と理論, 医学書院 131, 1974.
- 5) 稲永和豊, 安楽茂己: ミオクローヌステんかん, 医学書院, 1974.
- 6) 柏倉浩洋, 三神芳彦, 高柳嘉次, 江島達憲, 迎昶: 笑いを発作としたてんかんの症状. 岩手県立病院医学雑誌, 3; 51, 1963.
- 7) 木村敏: 非定型精神病の臨床像と脳波所見との関連に関する縦断的考察. *精神経誌*, 69; 1237, 1967.
- 8) Landolt, H.: Einige klinisch-elektrencephalographische Korrelationen bei epileptischen Däm-

- merzustanden. Nervenarzt, 24; 479, 1953.
- 9) 三好功峰, 松岡竜典(編): 進行性ミオクローヌステんかん(変性型). 神経疾患と精神症状—脳器質性精神疾患, 医学書院, 1980.
 - 10) 内藤明彦, 梶鎮夫: 優性遺伝型ミオクローヌステんかんの臨床像と病型分類. 精神経誌, 81; 571, 1979.
 - 11) 中沢洋一, 大村重光, 徳丸泰稔, 鮫島健: 背景活動にみられる θ 波の臨床的意義と病態生理. 精神経誌, 67; 488, 1965.
 - 12) 難波益之, 松谷元彦, 小林茂: Myoklonus-Epilepsie (Lafora 型) の臨床的考察. 精神経誌, 63; 929, 1961.
 - 13) 大原健士郎, 藍沢鎮雄, 清水信: 「笑い」を精神症状とする2症例について. 精神医学, 4; 315, 1962.
 - 14) Poeck, K.: Pathophysiology of emotional disorders associated with brain damage. In; Vinken, P. J. and Bruyn, G.W. (eds): Handbook of Clinical Neurology, Vol. 3, North-Holland, Amsterdam, 1969.
 - 15) 下田又季雄, 難波昌弘, 芦田泰, 北川達也: 難治性てんかんの一断面—Forced normalization の症例について. 精神医学, 7; 811, 1965.
 - 16) 鈴木昌樹, 高橋哲郎, 小宮弘毅, 小宮和彦, 福山幸夫: てんかんの症状としての笑い発作について. 小児の精神と神経, 3; 20, 1963.
 - 17) 和田豊治: 臨床てんかん学, 金原出版, 1972.
 - 18) Yamada, H. and Yoshida, H.: Laughing attack; A review and report of nine cases. Folia Psychiat. Neurol. Jap., 31; 129, 1977.

プライマリ・ケア 医学 包括医療実践のために

編集＝日野原重明・岡安 大仁
岩崎 栄・植村 研一

本書は、近年さまざまな場で議論の対象となっている、いわゆるプライマリ・ケア医学について、その趣旨を理解し、かつまたその実践能力を高めるために、総論から各論までの指針をまとめた大著。プライマリ・ケアフィジシャンをめざす臨床医、研修医および学生にとっての必携書。

〈主要内容〉 プライマリ・ケアの意義とその理解 プライマリ・ケアの効果的な進め方 Common problemsとしての症候へのアプローチ 救急患者へのアプローチ Common diseasesの診断とマネジメント 在宅患者のマネジメント

●B5 頁906 図169 写真69 1981 ¥9,000 千600

新臨床内科学

改訂第3版

編集＝阿部正和・日野原重明
本間日臣・岡部治弥
田崎義昭・高久史磨

編集協力＝宮原 正・和田 攻
広瀬俊一・南谷幹夫

●B5 頁992 図158 写真94 原色図34
色図4 1980 ¥8,000 千300

新臨床外科学

編集＝中村紀夫・阿部令彦
堀 原一・森岡恭彦
編集協力＝尾形佳郎・武藤徹一郎
井島 宏

●B5 頁870 図480 写真30 1981
¥9,800 千600

今日の 小児治療指針

改訂第4版

編集＝加藤英夫・浦田 久・山下文雄

●B5 頁648 図60 写真5 1981
¥10,000 千400



医学書院

本社 113-021 東京・文京・本郷5-24-3
洋書部 113 東京・文京・本郷1-28-36 鳳明ビル

東京(03)811-1101(代) 振替東京7-96693
東京(03)814-5931-5 振替東京1-53233