

# 顕著な Pathologisches Weinen を示した 脳軟化症の1剖検例

金沢大学医学部神経精神医学講座(主任 大塚良作教授)

遠 藤 正 臣  
伊 崎 公 徳

(昭和45年11月12日受付)

脳の器質的損傷により病的な表情 (Lachen や Weinen) の表出がみられることは古くから知られており、多くは血管性の仮性球麻痺のさいにあらわれ、米国ではそのためそれを“laughing sickness”ともよんでいるほどである。その他、脳の感染や変性、脱髄、さらにてんかん性の変化や腫瘍などによってこれら病的な感情表出がもたらされる。この現象と脳の病巣部位との関係については、Wilson<sup>1)2)</sup> や Bard<sup>3)</sup> にはじまる幾多の臨床的ならびに実験的研究があることも周知のところである。私どもは1例ではあるが pathologisches Weinen (以下 p. W. と略す) を呈した脳軟化例を経験したのでここに報告する。

## I. 症 例

患者、浅○良○は大正7年3月、金沢市に生れ、旧制中学卒業後、畳職を営んでいた。下記する症状のため金沢大学神経精神科に昭和40年9月28日に入院し、41年5月5日死亡した(当時48才)。臨床診断は未決定であった。

家族歴：祖父母らに脳卒中発作で死亡せるものがあり、父は胃癌にて死亡した。

既往歴：満期出産で、23歳のとき腸チフスに、27～28歳頃肺浸潤を、30歳頃から関節リュウマチに罹患した。他に淋疾の既往がある。また、昭和39年11月に交通事故で左前頭部を打撲したが意識喪失にいたらなかった。

性格はおとなしいが、好酒家で晩酌4合を嗜み、下記する症状が次第に増悪して来た昭和40年6月に漸く断酒した。喫煙は日に20本であった。

現病歴(図1に全経過を略示する)：昭和40年5月20日頃(47歳)から複視をみとめた。6月25日金大眼科を受診し、Ophthalmoplegia externa incompleta

sinistra と Arteriosclerosis retinae (K. W. Ila) と診断され、翌26日金大脳・神経外科を受診し、脳脊髄液検査、頸動脈写で共に異常なく、左外転神経麻痺、Anisocorie、左顔面神経不全麻痺、提舌の右側への僅かな偏移、構音障害(±)の他に、頭蓋単純写で左眼窩部石灰化像を示したことから、眼窩内腫瘍を疑われた。ついで7月3日、当神経精神科を訪れ、左の動眼神経症状(眼球運動制限と眼瞼下垂)、左外転神経麻痺、左顔面神経不全麻痺、四頭筋反射の左右差、Babinski 反射の両側出現、Chaddock 反射の左側出現、拳拳筋反射の両側性減退、左半身の知覚過敏を指摘されたが、診断は保留された。

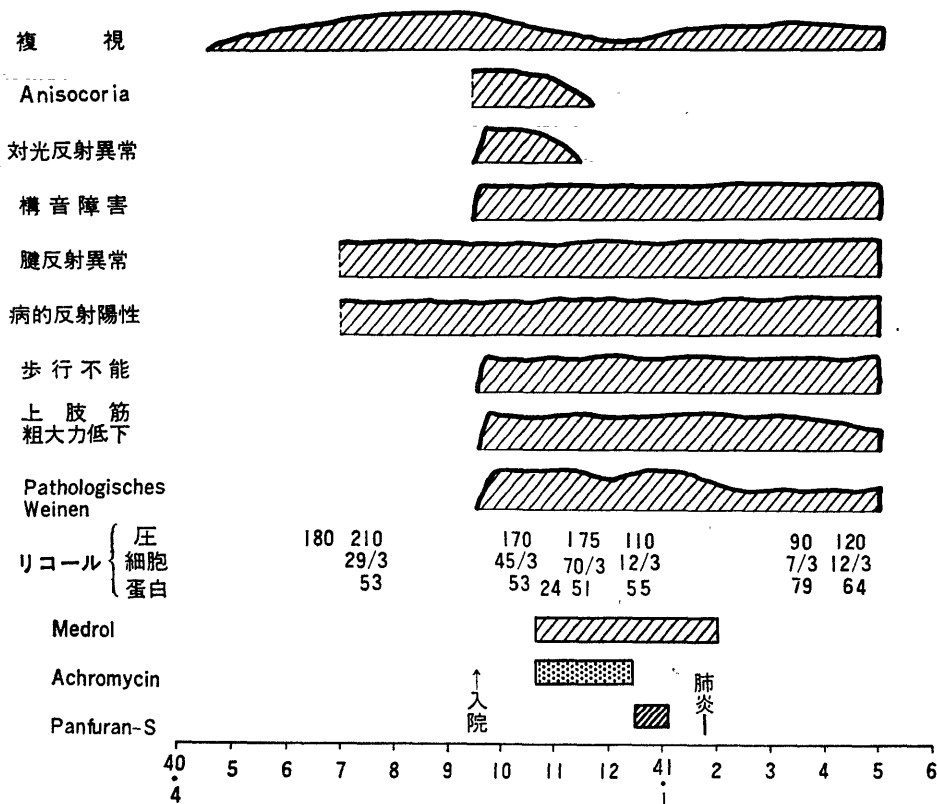
当科外来受診後、やや傾眠傾向を示したが家業を少しづつしていた。9月18日頃から発語障害、歩行困難、失調があらわれ、歩行・起立が不能となったが、意識障害や記憶障害を認めなかった。

入院時所見(昭和40年9月28日)：体型は細長型で、栄養はやや不良で、胸部の打・聴診で異常なく、血圧は130～88 mmHg で、肝・脾をふれなかった。顔貌はやや apathisch であり、時折 p. W. がみられた。了解や記憶はほぼ正常で、意識は清明と思われた。

左側の眼球運動が不良で、右眼球固定を伴う内斜視があり、左眼瞼下垂がみられた。Anisocorie (右>左)があり、対光反射は両側共正常であった。また、左眼では外方視で眼振がみられた。眼底に異常所見なく、左口角下垂をみるも、前額皺襞形成は対称的であった。提舌は正常であったが発語障害があり、そのため応答内容を理解しにくかった。上肢の筋粗大力は低下するも左右差なく、強剛や振せんもなかった。上肢の反射は正常で、腹壁反射も正常であった。四頭筋反射や下腿三頭筋反射は両側対称的で、間代をみとめず、Babinski 反射は左側で疑陽性である以外、他の病

An autoptical case of encephalomalacia exhibited the remarkable “pathologic crying”.  
Masaomi Endo and Kiminori Isaki, Department of Neuropsychiatry (Director: Prof. R. Otsuka), School of Medicine, Kanazawa University.

図1 全経過と脳脊髄液所見, 治療の一部を示す。



病的反射を認めなかった。下肢の筋粗大力も低下しているが左右差はなく、自立・独歩が不能であった。顔面や上肢の触・痛覚共に左側で鈍麻していた。他に *Dysdiadochokinese* や *Dysmetrie* がみられた。

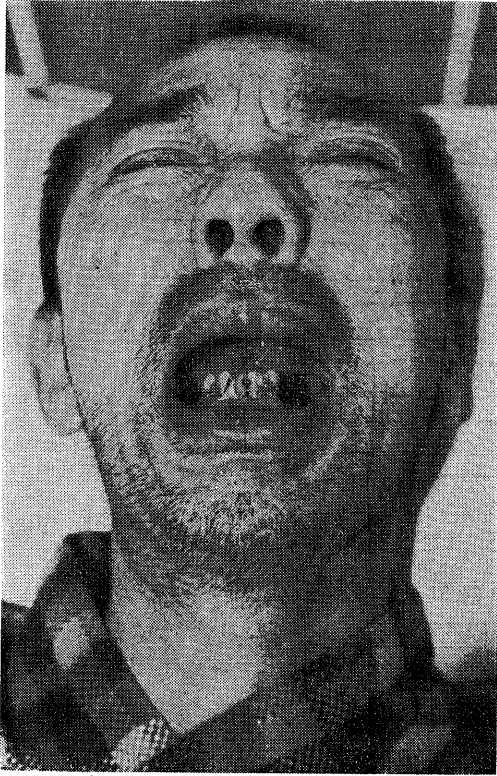
その後、四頭筋反射の軽度亢進と左右差(右<左)があらわれ、*Babinski* 反射の両側陽性に加えて、*Chaddock* 反射の左側出現をみとめ、また右対光反射の遅鈍があらわれるようになった。また、右眼の上・下・内方への運動制限もあらわれ、眼科での注視野検査でもその制限の程度は両側でほぼ同様であった。右対光反射欠如し、左の対光反射も遅鈍となってきた。下肢の病的反射も *constant* となり、時に *Rossolimo* 反射が左側で陽性のこともあった。10月下旬から歩行器による歩行練習ができるようになり、複視や *Anisocorie* が減じ対光反射も改善されてきた。しかし歩行練習の効果ははかどらず、付添いの言では益々拙劣になるとのことで、翌41年1月中旬には出来なくなった。40年12月には他覚的な眼球運動検査においても運動障害は好転したが、握力は右5~0、左9~6と更に減じ、左右差がみとめられ、下肢の粗大力にも左右

差があらわれ、右の方がより低下しているようになった。

41年1月になり再び複視を訴えるようになり、眼球の上方視が不能となった。2月になり一時、病的反射が右側に出現し易く、足間代も右側にみだが、間もなく病的反射は左側により出現し易くなり、足間代は右側に同様にみられた。また筋粗大力も右の方が左に比しより低下していた。p. W. も少しづつ回数を減じてきており、3月に入り病的反射が右側により出現し易くなったりしてその出現側が一定しないこともあった。また右眼の内方視が若干制限されるようになった。しかるに一方では筋粗大力が回復し、右上下肢の自動運動がやや容易となってきていた。このように臨床症状に好転の兆が若干みられていたが、4月中旬より2回の嘔吐があり血圧は160mmHg 台にいたり、5月4日悪寒戦慄、血圧上昇につづいて数回の全身痙攣をおこし、5月5日に死亡した。全経過1年であった。

ここで、この患者の病像のうち印象ぶかかった p. W. についてふれる。図2はやや下方から仰いだよう

図2 Pathologisches Weinen.



な撮影であるが、患者が泣くとその口角は下垂し、口は最大に開かれ下唇の下に深い横皺が形成された。顔の中央部の筋は弛緩し鼻翼や上唇は拳上され、眼輪筋は収縮し、皺眉筋の収縮と共に眉毛の間に険しい皺が生じ、一方鼻根筋の収縮により鼻根にも横皺が生じた。患者の構音障害と p. W. のために、このさいの感情の内省による陳述をうることができなかった。この Weinen は家族その他の見舞客があるとよくあられ、医師や看護者の質問が疾病状態や家族に関する場合に多くあられ、身体的診察のさい「握力計を握らせる」などであられることもあるが、その診察に充分応じえぬ時（例えば痛覚検査で患者の応答が医師に了解されない場合や筋粗大力検査で四肢の拳上が充分にできぬ場合など）に多くみられた。一般に食事や検温で泣くことはないが、時に泣くことがあり、また独りでいて泣いていることもあった。ラジオの内容によって笑うことがあるが pathologisches Lachen (以下 p. L. と略す) はなく、また笑うべき際にそれが Weinen に変るといこともなかった。泣きはじめてと途中で止ることなく、前記したごとく極期を暫くつづけて間もなく元に復する。毎回ではないが大声を出したり涙を伴うこともあったが、そのようなこと

はこの患者の全経過のうち概して後半期にみられた。つまりこの患者は、悲しさを誘うような場面にあっては勿論であるが、そうでない場面でも Weinen をおこし、時には独りでいるときにもそれが起り、毎回ほぼ同じようなパターンをとった。ただ患者からの陳述がえられないため、Weinen 中の感情の変化や、また抑制しようとの意志の有無については明確にできない。

検査結果 (表 1): 血圧は入院時 130~88 mmHg で、41年3月頃まではほこの値を僅かに上下していたが、以後最高血圧が 160 mmHg 台に達するようになった。脳脊髄液では、40年11月まで圧が高く且つ Pleocytose もみられたが、41年3月以降ではそれらに代り蛋白の軽度増加があらわれた (図 1)。脳波では 2 回目の Insult の後の記録 (40年9月29日) では  $\alpha$  rhythm が 9 c/s から 8 c/s と slow 化し、positive sharp wave もあらわれた。レントゲン検査では左眼窩に石灰化像があり、また椎骨動脈写では造影されなかった左後大脳動脈が頸動脈写で造影されていた以外に、脳室写でも所見がみられなかった。尿・糞便・喀痰・脊髄液の培養では病的な菌の生育がみられず、糞便からのウイルスの分離は陰性で、血清のウイルスの抗体価も正常範囲内であった。

治療 (図 1): 抗生物質 (Ceporan の髄腔内注入と筋注、Penicillin, Achromycin)、抗菌剤 (Panfuran-S)、抗結核剤 (PAS, Neoisocotin, Streptomycin—経過でふれなかったが、41年1月に肺炎になりそのあと左上肺野に異常陰影をみとめ、肺浸潤の既往があるので肺結核を疑って投与した)、副腎皮質ホルモン (Medrol) の他に、ニコチン酸、Theocolin、塩酸パペリン、Reserpin, Vitamedin, chlordiazepoxide, imipramine を用いた。そのうち Ceporan の髄腔内注入はただ 1 回であり、Ceporan 筋注と Penicillin は 41年1月下旬の肺炎のため約 2 週間使用されているのみであるから Medrol, Achromycin, Panfuran-S についてのみ図示した。

## II. 病理解剖学的所見

中枢神経系以外の解剖所見として、左肺上葉肺気腫・両側胸膜部分性癒着・脾うっ血・肝臓変性 (脂肪浸潤)・腎臓変性・胃炎・小腸糜爛がみられ、他に大動脈に軽度の灰黄色肥厚斑がみられたが、それ以外の血管系では肥厚をみとめられていない。

脳は、重さ 1275 g で外観上脳穹隆面や脳底面に粗大病変をみない。

本症例の脳病理学的特徴は、上部脳幹 (視床下部、

表1 検査結果

血 圧	130/88(入院時)	血 沈 (1時間)	2 mm
赤 血 球	617万	” (2時間)	13mm
白 血 球	4200	C R P	(-)
血 色 素	85%	RA テスト	(-)
総コレステロール	正常	LE テスト	(-)
肝機能	正常		
脊髄液			
圧	180	210/110	170/100
細 胞		29/3	45/3
蛋 白		53	53
Pandy		+	+
Nonne		-	±
梅毒反応	血清 (-)	脊髄液 (-)	
眼 底	KW IIa, うっ血乳頭 (-)		
脳 波	9 c/s α.....borderline (40.7.3)		
	8 c/s α と positive sharp wave...slightly abnormal (40.9.29)		
心 電 図	正 常		
超 音 波	正 常		
頭 蓋 写	左眼窩に石灰化像		
視 束 撮 影	左上外側部に石灰化像		
頸 動 脈 写	正 常		
椎 骨 動 脈 写	左後大脳動脈造影されず (頸動脈写で造影)		
脳 室 写	正常 (空気造影剤とも)		
菌 培 養	病的所見なし (尿・糞便・喀痰・脊髄液)		
ビールス検索	血清の抗体価 正 常		
	糞便よりの分離 (-)		

中脳、橋中部)にみられる動脈硬化性病変である。すなわち漿液浸潤や漏出性小出血、脂肪顆粒細胞の動員などのみられる梗塞性軟化巣は、視床下部より橋中部に至るまで、程度の強弱はあるがほぼ連続して、左右対称性に認められた。

臨床一病理学的にこれらの病巣の拡がりやまとめたのが図3である。まず視床下部では軟化巣は乳頭後縁の高さより始まっている(図3-A)。すなわち左側においては、中間質に接し、被蓋放線より内髄板に沿って外背方に拡がっている米粒大の軟化巣が存在している。軟化巣の中央は物質欠損を示しており、視床束(H1)はその内に含まれている。この軟化巣は尾側に向うにつれて小豆大の大きさとなり、後交連の部あたりよりは逆にその範囲を縮小して中脳被蓋に続いている。

右側の病変は左側より軽微である。すなわち血管周囲の脂肪顆粒細胞の増殖を主とする不全軟化巣が、被蓋放線、一部視床束や赤核前端部にみられる。尾側に向うにつれて、病変はさらに黒質や大脳脚内側部にも

及び、左側同様中脳被蓋に連らなっている。両側の不確帯には斑状の脱髄が散在しているが、両側共に視床諸核やルイ氏体細胞には変化はみられない。

上丘前部(図3-B)の高さでは、上記した病巣はほぼ同程度となり、対称性に中脳中心灰白層の腹外側部より、一部は内側縦束を越えて中脳網様体にまで散在性に認められる。すなわち背外側被蓋束、内側縦束や中心被蓋束の各一部が軟化巣に含まれている。赤核の背内側部が侵されているが、動眼神経核には変化ない。

内側膝状体の高さ(図3-C)では、前述の軟化巣はさらに腹方に拡がっている。すなわち左側では赤核の背内側部、内側縦束の一部を侵し、赤核内側部に沿って縦に長く拡がっている。右側では軟化巣は赤核のほぼ中央部を占め、尾側に向うにつれてその大きさをまし(米粒大)、また腹方に拡がって黒質や大脳脚内側部をも侵している。

中脳後部(図3-D)では病巣の分布は変りないが右側の病巣は漸次縮小しているのに左側のそれは再び

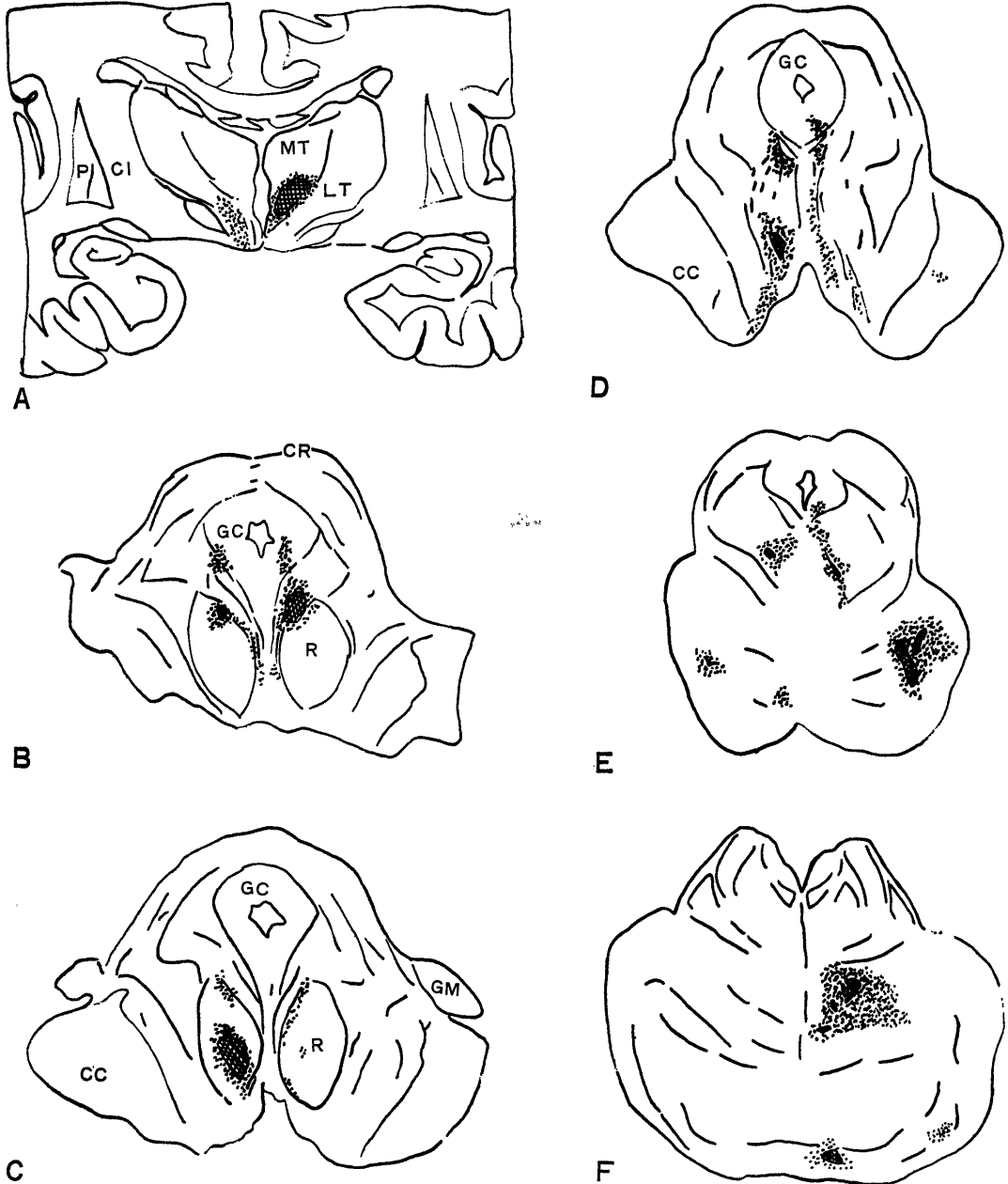
その範囲を拡げている。すなわち両側の軟化巣は、内側縦束や中心灰白質の一部より動眼神経核の一部を占め、さらに動眼神経根に沿って大脳脚に達する線状の

拡がりを示している。

結合腕交叉の高さでは、被蓋部の病巣は融合し、中央部に認められる。大脳脚の病巣は不正円形で皮質脊

図3 病巣の拡がりを示す。

〔A〕 乳頭体後縁での前額断面。〔B〕 上丘前部での前額断面。〔C〕 内側膝状体のレベルでの前額断面。〔D〕 中脳後部での前額断面。〔E〕 橋上部での前額断面。〔F〕 橋中部での前額断面。  
(CC: 大脳脚, CI: 内包, CR: 上丘, GC: 中心灰白質, GM: 内側膝状体, LT: 視床外側核, MT: 視床内側核, P: 被蓋, R: 赤核)



髓路に一致して多発性に血管周囲に認められる。病巣は左側で著しい。

橋上部(図3-E)では背側部の病巣は中脳に連続して認められるが次第に縮少している。橋底部のそれは、左側では融合して一時小豆大の大きさとなり、橋縦束外側部を占めている。右側橋底部の病巣も同様で、次第に限局し、縮少している。

橋中部(図3-F)に、前の図の病巣と不連続な軟化巣が2つ、左側内側縦束直下と、脳底部近くに孤立性に認められる。三叉神経出部の高さでは、これらの軟化巣は消失し、それ以下の部位には認められなかった。

橋後半および延髄、脊髓には上述の軟化巣よりの2次性病変がオリブ核、橋縦走線維、橋横走線維などに認められるが、外転神経核、顔面神経核、舌下神経核、迷走神経背側核、疑核、脊髓前角の各細胞には変化をみず、動眼神経核細胞にも尾側の一部を除いては変化は少なかった。しかし動眼神経根は両側とも脳内で強く侵されている。また延髄錐体にはびまん性の脱髄がみられたが、オリブ核に比してグリオーゼの像は軽微である。脊髓では両側の側索錐体路、右の前索錐体路に2次性病変が認められた。

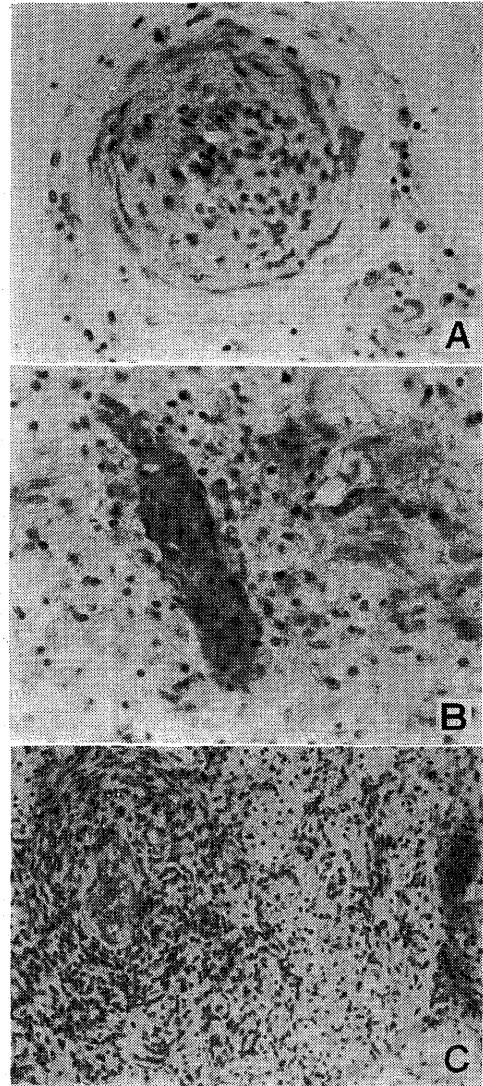
その他大脳半球では、皮質神経細胞のびまん性の脱落や硬化像が3、5層を中心にみられ、血管周囲組織の蒼白化、疎鬆化も存在し、白質の一部には境界不鮮明な脱髄斑も認められた。

小脳の変化も非特異的で、分子層の萎縮、グリア細胞の増加、Bergmann細胞の増殖と、歯状核細胞の中等度の脱落が認められた。

大脳各動脈は外観上軽度のAtherom変性が認められたが、年齢相当のものであった。しかし、脳底部や半球軟膜の小動脈には高度の中膜、内膜の肥厚を示すものがみられ、一部では内腔が完全に閉塞していた(図4-A)。また軟化巣の性状は部位により多少異なり、視床下部の病巣は血管を中心に脂肪顆粒細胞やグリア細胞の増殖が強く(図4-B)、中脳の病変はこれらの他に血管外膜細胞が肉芽状に増殖しており(図4-C)、2次的病変とおもわれる血管周囲性小円形細胞浸潤もみられた。橋病巣は漿液浸潤によるとおもわれる境界鮮明な軟化巣が多く、またグリア線維の増殖も高度である。しかしこれらの軟化巣の性状より病巣の新、旧を決めることは困難であり、また同一部位の中でも、新、旧異なる軟化巣が共存して認められた。

図4 顕微鏡所見。

〔A〕脳底部小動脈の内腔閉塞を示す。×100, H. E. 染色。〔B〕血管周囲性のグリア細胞の増殖を示す。視床下部, ×100, K. B. 染色。〔C〕血管外膜の肉芽状増殖を示す。中脳, ×50, K. B. 染色。



### III. 臨床および脳病理所見の要約

47歳の時に、複視をもってはじまった脳軟化症の男子で、全経過1年で死亡した。発病当初左動眼、外転神経麻痺、病的反射陽性があり、2回目のInsultで瞳孔症状・構音障害・歩行不能・p. W.をあらわした。

脳病理学的には、視床下部・中脳中心灰白層の腹外側部から赤核、更に黒質内側部に接する領域にみとめ

られる軟化巣群や黒質・大脳脚の変性・脱髄、動眼神経根の両側性の侵襲、更に橋前半に散在する軟化巣が主たる病巣である。それ以下のレベルではオリブ核・橋縦走線維・橋横走線維の変化や延髄錐体・側索錐体路・前索錐体路の2次変性がみられる。また大脳半球にも皮質神経細胞のびまん性脱落や硬化像があり、小脳分子層萎縮・歯状核細胞脱落がある。この他に脳底部や軟膜の小動脈の一部に中膜や内膜の肥厚をみとめる。上部脳幹の病変は両側性であり、本例は脳動脈硬化による脳軟化であり、その病巣は脳底動脈や後大脳動脈の穿通枝の灌流領域に主として存在した。

#### IV. 考 按

「笑い」や「泣き」などの感情の表出が、不随意におこり、それが神経系の損傷を背景にしている場合のあることは古くから知られており、多くのそれに関する考察が今日までなされている。わが国では在来のドイツ医学の影響もあり、それを表わす術語として多く *Zwangslachen* または *Zwangswenen* という表現が用いられている。それに類似する現象を表現する一つとして *Affektlabilität* (*Affektdurchlässigkeit*) と云う術語も存在する。しかしこの両者の現象に質的な差異がみられず、むしろ量的のみ区別しうる場合も存在するため、使用上の混乱もみとめられるようである。一方、英米系の論文では “forced”, “compulsive” と云う形容詞の用いられる場合もあるが、多くは “pathologic” ないし “pathological” が用いられている。この点に関し Poek<sup>9)</sup> は脳の疾患にもつぎ、制しがたく且つ情況に適合せずにあられる *Lachen* や *Weinen* は強迫現象とよばれるには、その本質的構造上の徴候を欠いているとしている。すなわち生起せるものに対する抵抗もなく、また表出をおさえようとの試みが不安 (*Angst*) をよびおこすこともない。そして彼らは “*pathologisches Lachen und Weinen*” と云う表現により優位性をもたせ、最近の *Handbook of Clinical Neurology*<sup>10)</sup> においても “*pathologic laughing and crying*” を用いている。そこで私どももあえて *Zwangswenen* と云う表現を避けたのである。

この “*pathologisch*” と云う表現は精神病理学的内容を含んでいるものでなく、更に近縁の現象をも含んでいる一つの大きな病圏をなしているため、その内容が更に細かく規定されねば意味の乏しいものとなる。

そこで “*pathologisch*” とよばれるものより詳細な規定に戻ってみると、*Davison* ら<sup>11)</sup> は *involun-*

*tary* で *uncontrollable* な感情表出の *attack* と定義し、更に *unmotivated* なものは *automatic, involuntary, spasmodic or spontaneous* と、また意志によって *prevent, start or terminate* されないようなものは *uncontrollable* よばれるべきで、*mental deterioration* の患者でみられるものは *purposeless* と名付けられるべきとしているが、それ以上の深い説明を付与していない。その他の論文の多くもこれ以上の規定をなしていないが、Poek<sup>9)</sup> は *normal* なそれと *pathologic* なそれを、客観的観察と主観的体験をもとに区別している。すなわち *pathologic* なものは客観的観察の面では情況に適切でなく、*spontaneously* におこるか種々の *non-specific* な事柄によって誘発され、*automatism* や *motor stereotype* を思わせるように *stereotyped* な *fashion* で進行し、*paroxysmally* 又は *stepwise* に頂点に向って高まり、一度頂点にたつるとゆっくり減退する。そしてこの *sequence* は患者や他人によって中断されたり影響されることはない。また主観的な体験の面では、*pathologic* な場合それに対応するような *emotional* な変化がなく、それを感じることがあっても極めて稀である。そしてこの病的なものの特徴づける4つの *criteria* を挙げ、そのうち第3のものももっとも重要であるとのべている。それを以下に列記すると、

- 1) *non-specific stimuli* に対する反応。
- 2) *affect* と生起せる現象とが異なるか、ないしはその両者の関係が不均衡である。
- 3) 表情表出の程度やその持続を随意的に調節しえない。
- 4) 健康者でみられような、感情表出の後にみられる *mood* の解放感がなく、またこれらの感情表出を持続させるような、対応せる *mood* の変化を欠如している。

これらの点を踏まえて本例での *Weinen* をみると、先にのべた如く患者の *Affekt* について知ることはできないが、上記の1)の点はほぼみたまれていると思われ、また客観的観察による差異の項でふれたごとく *stereotyped* な *fashion* で進行し、*paroxysmally* 又は *stepwise* に程度を強め、少くとも他人によって中断されることのないことから *p.W.* と名付けてよいと思われる。

この *p.L.* や *p.W.* は脳の器質的病変を背景としているので、その基礎となる病巣部位についてふれる。先づ、最もよく知られているのは *Wilson*<sup>12)</sup> の説であって、彼はこの異常現象が顔面神経核を、疑核

や呼吸筋支配の前角運動細胞と結合する“supranuclear pontobulbar faciorespiratory center”の機能障害によると主張した。そしてこの center が2つの型の感情表出にあたり顔面運動と呼吸運動を coordinate しており、しかも随意的及び不随意的な調節をうけていると考えた。その他 Jakob<sup>8)</sup> は basal ganglia での病巣を重視し、von Bechterew<sup>9)10)</sup> は視床内に顔面表情のための中枢を考えた。Martin<sup>11)</sup> は視床下部病巣が Lachen(そしておそらく Weinen)をもたらすためのある中枢であると考え、Ironside<sup>12)</sup> もそれに賛意を示している。Papez<sup>13)</sup> はいわゆる辺縁系内の interconnection が情動の表出に関与しているとのべている。また Davison<sup>7)</sup> は33例の剖検例を含む総計53例をもとに、病巣部位と p.L. や p.W. との関係を論じた。彼らによると、その病巣部位は cortical, corticodiencephalic, diencephalic 又は mesencephalometencephalic の各レベルに及んでおり、例えば病巣が脳橋以下にある筋萎縮性側索硬化症にみる p.L. 及び p.W. は、corticopontonuclear tract の faciorespiratory な部分の侵襲によるのであろうと述べている。このようになりに高位から低位までの種々のレベルの病巣により発生するといいながらも、視床下部がその主たる中枢で、皮質との結合は勿論のこと、視床・線状体・淡蒼球・中脳・橋及び顔面神経核や疑核とも密接な関係をもっており、一方その視床下部より下方にのびた結合が錐体路によって顔面神経核や疑核のレベルで随意的なコントロールを受けていると述べている。かなり低いレベルでも p.L. や p.W. のおこることを Cantu<sup>14)</sup> ものべており、彼らは橋腹側部を挙げている。Poeck<sup>6)</sup> は自験例8例に他者の剖検例22例の資料を加え、それらをもとにして可能性のある病巣部位として以下のものをあげている<sup>6)</sup>。

- 1) 大脳基底核を含んでの内包
- 2) 黒質
- 3) 大脳脚と尾側視床下部
- 4) 視床内のできうれば両側性の病巣
- 5) 錐体路と共に錐体外路が両側性に侵された場合  
私どもの例の病巣は上部脳幹(視床下部、中脳、橋上部)にみられる梗塞性軟化巣群であり、黒質や大脳脚にも変化がみられ、Poeck<sup>6)</sup> のあげる病巣部位の2)と3)が侵されていることになる。しかしそれ以外の領域の侵襲がより大きいことと、あとにふれる臨床経過からの考察の点で、黒質や大脳脚の損傷が p.W. の招来に重要とは考えない。その上、黒質病巣をもつものとして Poeck<sup>6)</sup> があげている例(脳炎後パルキ

ンソニスム)は剖検されておらず<sup>7)</sup>、大脳脚と尾側視床下部の損傷例といわれる<sup>5)</sup> Martin の例<sup>11)</sup>も大脳脚について述べられていないことを考えると、p.L. や p.W. に黒質や大脳脚が関与する度に疑問が生ずることは否めない。

そこで、われわれの例の臨床経過と病巣部の関係について考察を進めたい。図1に示した臨床経過をみると、複視があらわれた時期と、歩行不能・瞳孔異常・p.W. があらわれて入院した時期とに大きくわけうることに気づく。発病当初の複視は瞳孔異常を伴わず、かつ一側性であり、剖検上動眼神経核に著明な変化をみとめないで、それが動眼神経核または動眼神経根の損傷によるとは考え難い。これに反し瞳孔異常に加え歩行不能を呈し、かつ眼球運動障害が両側性となってきた原因を中心被蓋束、背外側被蓋束、内側縦束、動眼神経根らを両側性に侵しさらに赤核にも一部及んでいる病巣に求めることができよう。しかもこれら瞳孔異常、歩行不能、両側眼球運動障害と p.W. の出現が一致しているので、p.W. の原因として中脳の損傷を考えるのが、臨床的にはごく自然である。

ここで中脳の病巣による病的表情表出をみるに報告は少い。Weil<sup>15)</sup> の笑い発作例は剖検されておらず、福山<sup>16)</sup> の引用する Mills の例では赤核から脳脚にかけての軟化巣による笑い発作がみられた。Davison<sup>7)</sup> は中脳被蓋に病巣を有する例を報告しているが多発硬化で中脳以外の所々にも病巣を示した。中脳ではないが、同じく Davison<sup>7)</sup> は橋に病巣があり、外転神経核や顔面神経核と共に錐体路や内側縦束が破壊されている例で、p.L. や p.W. の原因として顔面神経核や faciorespiratory tract の損傷の他に内側縦束損傷をもとりあげている。

しかし、一方本例では視床下部にも病巣がみられ、感情の病的表出と視床下部が密接なつながりがあるという従来の諸説を考慮すると、中脳レベルの病巣のみこの p.W. の原因を求める必要はないという論理もなりたつであろう。病的表出の中枢として Davison<sup>7)</sup>、Martin<sup>11)</sup>、Ironside<sup>12)</sup> は視床下部(殊に尾側)を重視しているが、さきにも述べたごとく彼らは脳の他の部位との結合ことに下行性経路の重要性をも説いている。すなわち視床下部損傷によっても、またそれからの下行路の損傷によっても等しく p.L. または p.W. が生ずるのである。とすると、動眼神経症状と共に出現した本例の p.W. の原因を視床下部または中脳レベルの損傷のいずれにも帰しうる。本例の病巣が比較的広範なため p.W. の原因部位を小さく限局してきめえないが、少くとも視床下部から中脳にかけての



病巣に求めることができると考える。

種々のレベルの病巣による病的現象が全く同一のものであるか、どうかとの疑問がおこる。Wilson<sup>1)2)</sup>もすでにこのことにふれており、表情と感情との懸隔が大きければ大きい程、病巣はより *caudal* に位し、病巣が皮質に近ければ近い程、感情と表出との間がより密接であるとのべている。Brown<sup>17)</sup> は *emotion* を “outer aspect” と “inner aspect” にわけ、“inner (psychic) system” が “effector” mechanism と尾側視床下部のレベルで結合し、さらに “effector” mechanism が中脳の *rostral* のレベルのメカニズムと *faciorespiratory* の性質を有する *lower-order* のメカニズムとより成るとし、感情の精神面を視床下部より上位におき、表出面をそれより下位においている。同様なことは人脳の視床刺激からも、Hassler<sup>18)</sup> によっていわれている。本例の *Weinen* に情況に多少とも対応せる点がみられたのは、視床下部に病巣があることによるとも考えうる。情動の変化と表情運動との間の隔たりが *p. L.* や *p. W.* の特徴の一つであることを思うと、この点を中心にして今後の症例研究が積まれるべきと考える。

表情と感情との懸隔を病巣のレベルに求める考えの他に、今一つ表現型の差 (*Lachen* か *Weinen* か) を病巣のレベルの違いに求めんとする意見もみられる。ある例が、はじめに *Affektlabilität* を、その次に *p. L.* を、そして仮性球麻痺症状の出現と共に *p. W.* を示したが、それぞれの症状が中枢神経系内での3つのレベルの破壊に対応するものと考えられた<sup>5)</sup>。また人間のみならずゴリラの個体発生においても *Lächeln* に *Schreiweinen* が先立っており<sup>5)19)</sup>、一方奇型児では、菱形脳奇型が *Schreiwinen* をするが *Lächeln* せず<sup>20)21)</sup>、中脳以下の奇型児は *Schreiw-einen* の他に *lächelnd* な表情をあらわした<sup>22)23)</sup>。さらに Badt<sup>24)</sup> が “le fou rire prodromique (Féré)” と思われる症例を剖検し、その *Stammganglien* が主に侵されていたことを明らかにした。つまり *Lachen* が *Weinen* よりも発生史的により高度な統合レベルを要することが考えられる。このような見地に立てば、われわれの例は上部脳幹の障害により、より下位の機能が顕現化し *Weinen* をみただと考えられるかもしれないが、多くの例で *Weinen* と *Lachen* の両者がみられることの説明は困難であろう。ただ、ある部位の損傷はその部位の脱落症状のみを示すにとどまるものでないことはよく知られておるところであり、いわゆる視床症候群の多様性についての *Dimitrijevic*<sup>25)</sup> の言及も傾聴に値すると思わ

れる。すなわち、脳損傷による臨床型は損傷の部位や範囲に関係しその直接の反映のみでなく、脳各部位の相互の機能的な状態にも関与し、損傷部位が他の脳部位に及ぼしている力動的な働きによっても影響されるところのべている。とに角、*Lachen* がえらばれるか、*Weinen* がえらばれるかを、直ちに病巣のレベルに帰することはできず、またその問題に関し本例は示唆を与えるものではないが、*Lachen* が *Weinen* よりも高度な統合レベルを要する傾向があるとの見解は、一つの見解として記するに値すると思われる。

## V. 結 論

*p. W.* を示した脳軟化の1例を報告した。複視をもってはじまり、左動眼神経症状 (眼球運動制限と眼瞼下垂)、左外転神経麻痺、四頭筋反射の左右差、病的反射陽性を伴ない、4カ月後に2回目の *Insult* に襲われ構音障害、歩行不能、失調、*p. W.* をあらわし、*Anisocorie*、ややおくれて対光反射減弱や眼球運動制限の進行を示した。1年後に数回の全身痙攣を呈し死亡した。死亡時、48歳。全経過の前半での脳脊髄液は、圧の上昇と *Pleocytose* を示し、後半ではそれらに代り軽度の蛋白増加をあらわした。

本例の脳病理学的特徴は、視床下部より橋中部に至る梗塞性軟化巣であり、それは程度の強弱はあるがほぼ連続しており、左右対称性に認められる。すなわち、視床下部では被蓋放線視床束を含む軟化巣があり、中脳では軟化巣は中心灰白層の腹外側部より腹方に広がり、背外側被蓋束・内側縦束・中心被蓋束の各一部を含み、赤核の背側部や黒質・大脳脚の一部にも及んでいる。橋では次第に軟化巣が縮少し、内側縦束直下や橋縦束外側部などに認められる。動眼神経核は一部のみ侵されているが殆んど健全であり、それに反し動眼神経根が両側性に侵されている。その他オリーブ核・橋縦走線維・橋横走線維の変化や延髄錐体・側索錐体路・前索錐体路での2次変性がみられる。大脳皮質神経細胞のびまん性脱落や硬化像、小脳分子層萎縮・歯状核細胞脱落もある。また脳底部や軟膜の小動脈の一部に中膜や内膜の肥厚をみとめる。

最後に、本例にみられた異常な感情表出に *Zwang-sweinen* という用語を避けて *p. W.* とし、それが視床下部から中脳にかけての病巣による可能性を論じ、さらに *p. W.* (ないしは *p. L.*) 一般と、脳の病巣レベルとの関係について述べた。

稿を終るにあたり、御校閲いただいた大塚教授に感謝いたします。

なお、本例の要旨を第53回北陸神経精神科集談会<sup>26)</sup>で発表した。

## 文 献

- 1) **Wilson, S. A. K.** : J. Neurol. Psychopath., 4, 299 (1924). 5)14)17) から引用.
- 2) **Wilson, S. A. K.** : Modern Problem in Neurology, p. 206, New York, William Wood & Company, 1929. 7) から引用. 3) **Bard, P.** : Amer. J. Physiol., 84, 490 (1928).
- 4) **Poeck, K.** : Dtsch. med. Wsch., 94, 310 (1969). 5) **Poeck, K. & Pilleri, G.** : Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat., 92, 323 (1963). 6) **Poeck, K.** : Disorders of Higher Nervous Activity, 1st ed., p. 343, Amsterdam, North-Holland Publ. Comp., 1969.
- 7) **Davison, C. & Kelman, H.** : Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.), 42, 595 (1939).
- 8) **Jakob, A.** : Monogr. a. d. Gesamtgeb. d. Neurol. u. Psychiat., Nr. 37, p. 322, Berlin, Springer, 1923. 5) から引用. 9) **Von Bechterew, W.** : Virchows Arch. path Anat. Physiol., 110, 102 & 322 (1887). 10) **Von Bechterew, W.** : Dtsch. med. Wschr., 28, 283 (1902). 11) **Martin, J. P.** : Brain, 73, 453 (1950). 12) **Ironside, R.** : Brain, 79, 589 (1956). 13) **Papez, J. W.** : Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.), 38, 725 (1937). 14) **Cantu, R. C. & Drew, J. H.** : J. Neurosurg., 24, 1024 (1966).
- 15) **Weil, A. A., Nosik, W. A. & Demmy, N.** : Amer. J. med. Sic., 235, 301 (1958).
- 16) 福山幸夫・有馬正高・長畑正道・岡田良甫 : 神研の進歩, 3, 679 (1959). 17) **Brown, J. W.** : Brain Res., 5, 1 (1967). 18) **Hassler, R. & Riechert, T.** : Nervenarzt, 32, 97 (1961). 19) **Lang, E. M. & Schenkel, R.** : Geigy Documenta: Goma, das Basler Gorillakind, Basel, 1960-1961. 5) から引用. 20) **Monnier, M. & Willi, H.** : Ann. paediat. (Basel), 169, 289 (1947). 5) から引用. 21) **Monnier, M. & Willi, H.** : Mschr. Psychiat. Neurol., 126, 239 & 259 (1953). 22) **Gamper, E.** : Z. ges. Neurol. Psychiat., 102, 154 (1926). 23) **Gamper, E.** : Z. ges. Neurol. Psychiat., 104, 49 (1926). 24) **Badt, B.** : Z. ges. Neurol. Psychiat., 110, 297 (1927).
- 25) **Dimitrijevic, D. T.** : Mschr. Psychiat. Neurol., 120, 217 (1950). 26) 遠藤正臣・石川高嶺・伊崎公徳 : 精神誌, 72, 840 (1970).

## Abstract

Dieser 47-jährige Kranke war an Hirnerweichung erkrankt. Als Symptome erschienen zuerst die linke Oculomotoriusparese und die Abducenslähmung, die Asymmetrie des Patellarsehnenreflexes und die pathologischen Reflexe. Nach dem zweiten Insult wurden die Dysarthrie, die Gangstörung, die Ataxie und das pathologische Weinen beobachtet, anschliessend ist die Abschwächung des Lichtreflexes aufgetreten: und die Beschränkung der Bulbusbewegungen fortgeschritten. In der ersten Hälfte des totalen Krankheitsdauers hat der Liquor cerebrospinalis ein Aufsteigern des Druckes und die Pleozytose gezeigt, in der zweiten Hälfte die leichte Eiweisszunahme. Er starb 1 Jahr nach dem ersten Insult.

Die Erweichungsherde, die sich von Hypothalamus zu dem Mittelbereich der Brücke ausbreiten, sind das neuropathologische Charakteristikum dieses Falls; sie sind ununterbrochen und fast symmetrisch, obgleich die Intensität stellenweise verschieden ist. Der Erweichungsherd am Hypothalamus schliesst nämlich Fasciculus thalamicus der Radiatio tegmenti ein, der Herd im Mittelhirn breitet sich von dem ventro-lateralen Teil des Stratum griseum centrale nach der ventralen Richtung zum dorsalen Teil der roten Kerne und zu einem Teil der schwarzen Kerne und des Hirnschenkels aus, und er schliesst einen Teil des Fasciculus tegmenti dorsolateralis, des Fasciculus longitudinalis medialis und des Tractus tegmenti centralis ein. Allmählich wird der Herd kleiner an der Brücke, und er ist noch direkt auf der ventralen Seite des Fasciculus longitudinalis medialis und an dem lateralen Teil der Fasciculi longitudinales u. s. w. zu beobachten. Während der

Nucleus nervi oculomotorii nur teilweise getroffen ist und fast intakt bleibt, ist die Radix oculomotoria beiderseitig getroffen. Ausser Veränderung des Nucleus olivae, der Fasciculi longitudinales und Fibrae pontis transversae befindet sich die sekundäre Degeneration der Pyramis medullae oblongatae, Pyramidenseitenstrang- und Pyramidenvorderstrangbahn. Als weitere Befunde seien genannt: diffuser Ausfall oder Sklerose der Neryenzellen an der Grosshirnrinde, die Atrophie der Molekularschicht am Kleinhirn und der Zellausfall am Nucleus dentatus, sowie die Verdickung des Mesotheliums und Endotheliums, die ein Teil der Arteriolen an Hirnbasis und Pia mater gezeigt hat.

Zum Schluss bezeichnen wir diese abnorme Expression des Affektes nicht als "Zwangswainen", sondern als pathologisches Weinen und erörtern die Möglichkeit, dass dieses pathologische Weinen des Falls von dem Herd von Hypothalamus zum Mittelhirn herrührt.

---