

岡山醫學會雜誌

第68卷8号 (第730号)

昭和31年8月31日発行

616.858

所謂青年性家族性震顫麻痺の一家系について

岡山大学医学部神経精神医学教室

(指導・高坂睦年助教授)

上 永 広 濟

〔昭和31年5月1日受稿〕

緒 言

震顫麻痺は1817年 Parkinson に依つて初めて報告されその後 Charkot, Zingerle, Oppenheim 等の記述に依り他疾患との鑑別が症候学的に確立されたが、本病の本態に関しては脳変化に対する把握が諸学者に依つて区々である所から一定の見解が得られなかつた。1918年 Economo¹⁾ が所謂流行性脳炎を記載後、脳炎後 Parkinsonismus と本病との関係及び鑑別が論議されるに至つた。脳炎後 Parkinsonismus に関しては主に中脳殊に黒質の病変が重視される点、諸学者の意見は概ね一致するも、震顫麻痺の病因に関して Lewy²⁾ 等は本病が脳幹神経節に占居する老耄性機転であると唱え、線状体大細胞及び淡蒼球神経細胞の病変を重視している。1940年 Klaue³⁾ は本病及び脳炎後 Parkinsonismus 多数について臨床的病理解剖学的考察の結果、両症の病変は黒質変化を主とするものであり、病理解剖学的には本質的に一致し、両症に於て量的差異を示すに過ぎないと強調した。又 Klaue の指導教授である Spatz も之を全面的に認めるに到り、吾國に於ても大熊⁴⁾、下田⁵⁾ 両教授は臨床的に真性震顫麻痺と診断、後に

剖見の結果脳炎後 Parkinsonismus であつた例を報告している。一方本病の遺伝性については既に多くの記載があり、Kehrer⁶⁾⁷⁾⁸⁾¹⁸⁾ は之等諸文献を参照詳細な記述を遂げ、遺伝素因を強調して本疾患を遺伝退行性疾患に算入した。

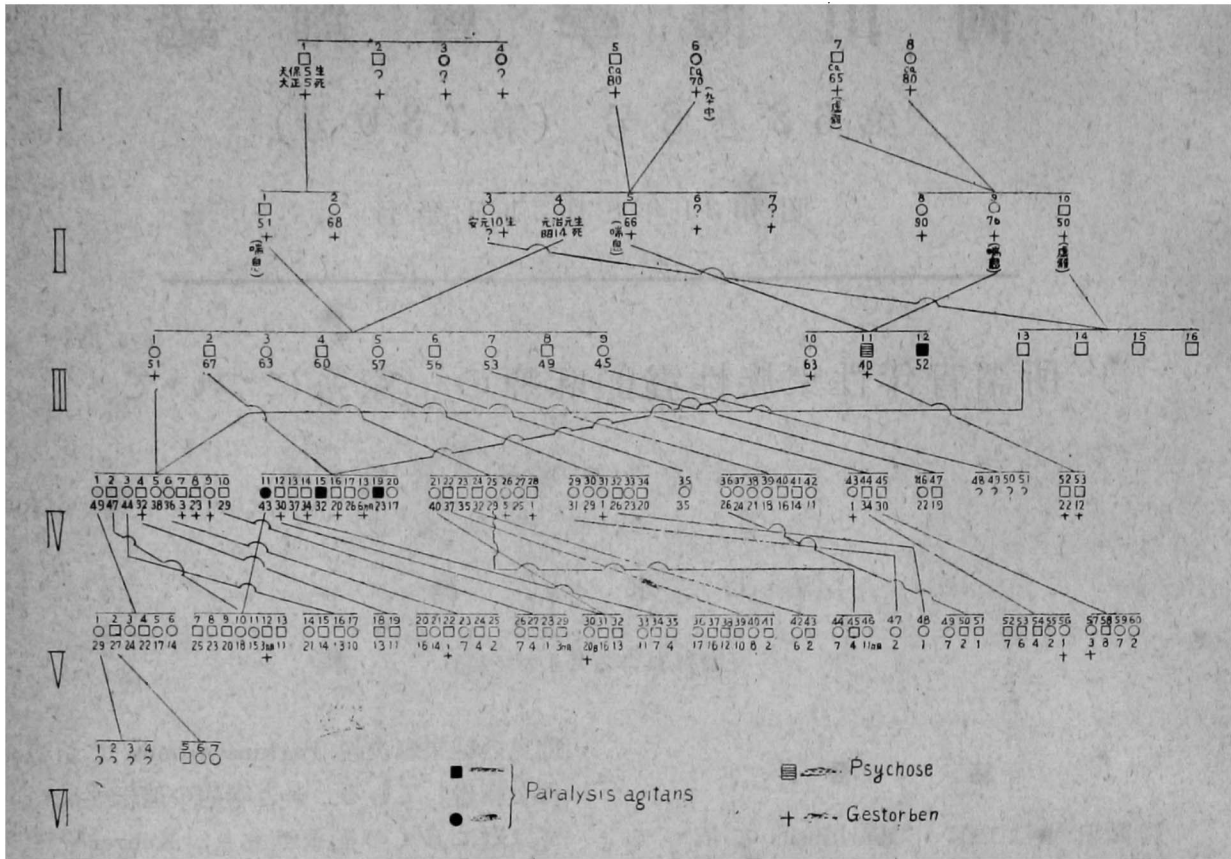
本病は一般に老年期の疾患とされているが、1911年 Willige⁹⁾ は本病が30才以前に於ても発病し得るものである事を説き、所謂青年性震顫麻痺は多く又家族的に出現すると述べた。かゝる青年性震顫麻痺の報告はその後 Hunt¹⁰⁾、Trömner¹¹⁾、Korbusch¹²⁾、Österreicher¹³⁾ 等、本邦に於ても本疾患が同一家系に出現した報告は入沢¹⁴⁾、大鹿¹⁵⁾、岡部¹⁶⁾、宮尾¹⁷⁾ 等少数をみるに過ぎない。

私は最近徳島県下山間部落に於て、Willige の所謂青年性家族性震顫麻痺と思われる一家系を経験したので本家系の遺伝歴、臨床的知見を記載考察した。

症例記載 (家系図参照)

本家系に於ける発端者 (第1例) の父の同胞8名中1名が50才の時心臓病で死亡した他全て健在、その同胞の家族には類似疾患を認めない。父は本年67才健康であり著患を知ら

家 系 図



ない。母の同胞は男子2名で1名が30才頃父が借金の連帯責任を負い財産を減らしたのを苦にして精神に異常を来し、約10年の経過を以て死亡、末弟は本病の患者（第4例）である。又父母は従同胞婚である。

父系の祖父は51才喘息で、祖母は76才老衰で死亡。母系の祖父は66才喘息、祖母も同様な疾患で70才で死亡した。本家系の最高令生存者であるこれら同胞の父の言に依れば先系に震顫者、精神異常者、精神薄弱者等はなかつたと云う。本家系を概観すると表に見る如く一般に多産並びに長命が見られる。

第1例 ○山○男 32才 ♂ 未婚

現病歴： 本病家系の発端者であり、同胞10名中の4男、生来健康で著患なく高等小学卒業後佐官業の弟子となる。22才頃誘因もなく下肢末梢左右何れともなく震顫あるを自覚、当時軽い頭痛はあつたが就床する事もなかつた。震顫は漸次全身に及び、27才の時医師を訪ねたが明確な診断を下されず、当時新聞誌上で脳手術をすれば治ると云う事で某大学を

訪れ右側の T-tomie を受けた。術後3時間位から全身の痙攣発作を来し、以来震顫は反つて増強、加えて年に数回全身の痙攣発作を招来する様になつた。1昨年頃から腰痛を覚え、気分がいらいらして些細な事にも立腹し易い。震顫は睡眠中には無いが安静時にもあり感動に依り増強、午前より午後、天候の悪い時に強くなる。四肢の運動障害は殆どないので現在尚佐官業、農業等に従事している。

現症： 体格栄養中等、細長型、水平頭囲56cm、皮下脂肪の発達良、筋萎縮を認めない。姿勢は軽度前屈位、顔貌軽度仮面状、顔面左右略々均整、膏顔の傾向はない。前頭皺形成可能、眼瞼下垂なく、瞳孔左右同円同大眼球震盪及び輻輳機能異常を認めない。

四肢及び指の屈伸に異常なく、被動的に上下肢の強剛は認め難く、連続転換運動不全はない。手指及び手の震顫は粗大。1秒間に4回、右側が稍々著明、握力は左21、右13上下肢の運動は比較的速かであり、指々、指鼻試験正常で誤示なし。書字は軽度震顫を認める

も特に小書症は認めない。歩行は一見異常を認めないが立位より坐位に移る際時として不随意背進がある。膝蓋腱反射は左が右より稍々亢進、アキレス腱反射左右略々等し、足間代を認めず。腹壁、提辜反射、Babinski 徴候等に異常なく、知覚異常、直腸膀胱障害を認めず。血圧最高 120mm Hg 最低 75mmHg。血清梅毒反応陰性其他一般血液所見並びに尿所見に異常なく精神的には記憶、記銘、注意力等略々正常で幻覚、関係念慮はない。感情は稍々刺戟性である。

第2例 ○山○ 22才 ♂ 未婚

現病歴： 発端者の弟、同胞10名中7番目の男子である。生来健、著患なし。高小2年修了後鍛冶職徒弟奉公に行き、17才頃左右何れともなく下肢末梢の震顫に気づき、次第に両手全身に及んだ。当時易労、頭重感があつた。以来自宅で農業、材木運搬等に従事。昭和28年21才で本病の診断を受けた。発病後略々6年になる。震顫は睡眠中はないが、精神感動に依り又、午前より午後に増強する。寒冷に依り影響は受けない。入浴中に変化はないが入浴直後は悪いと云う。

歩行及び四肢の運動障害は殆どなく現在尚農業に従事可能である。

現症： 体格栄養中等、皮下脂肪筋肉の発達良、姿勢軽度前屈位、顔貌は稍々仮面状、水平頭囲 57.5cm、前頭皺形成可能、顔面左右均整、瞳孔左右同円同大、対光反応、輻輳機能及び舌に異常なく、流涎、言語障害なし。四肢の強剛並びに連続転換運動不全は証明し難い。自覚的に肩凝を訴える。震顫は四肢及び頸部にも認められ、右側に稍々強く粗大、律動的で1秒間4回、握力は左22、右27、指々、指鼻試験正常。書字に軽度震顫あるも特に小書症は認めない。歩行は一見異常を認めないが、立位より坐位に移る際不随位背進がある。諸腱反射に異常なく病的反射を認めず、知覚、直腸膀胱障害等もない。血圧最高 120mm Hg 最低 75mmHg。血液、尿所見に異常を認めず、精神的にも第1例同様最近稍々短気である外特異な点は見られない。

第3例 ○山○野 43才 ♀ 既婚

現病歴： 発端者の姉、同胞10名中の長女である。生来健にして著患なく、14才初潮、18才で結婚、19才で初産、30才の時6人目の男子を出生難産であつた。尚数年前より腰背部に痛みがあつたが、夏期は忘れた様に消失していた。産後4日目頃から気分勝れず、不眠易労感を覚え食慾減じ神経衰弱様となつた。その頃から左拇趾の震顫に気がついた。それは漸次全身に拡つた様で殊に左側に強いと思われた。発病後13年経過、その間医療を受けたが効果はなかつた。昨年頃迄はどうか縫物が出来たが、最近は全く出来ず、起居入浴等も極めて困難となり、又昨年頃から時に体が灼ける様に感じいららする。時に眼球が痛い時や、頭痛などあり、かゝる時には震顫も増強する。又時に尿意頻数となり1に日10数回排尿する事がある。発病当時云うに云われぬ寂しい気分を覚えた。

震顫は精神感動、午前より午後、疲労時に増強、睡眠中はないが安静時にも存する。

現症： 体格中等、皮下脂肪筋肉の発達中等なるも稍々削瘦。姿勢前屈位、水平頭囲 55cm、顔貌悲哀を帯びた仮面状、前頭皺形成可能顔面左右均整、眼瞼下垂なく眼窩稍々陥凹、瞳孔左右同円同大、対光反応正常、眼球震盪なく輻輳機能正常、口半開、挺舌運動に支障なく流涎なし。肘及び膝関節の屈伸稍々困難、上下肢に筋強剛並びに連続転換運動不全を認める。指々・指鼻試験拙なるも可能、書字に震顫を認め小書症の傾向がある。

震顫は粗大律動的で1秒3~4回、左に稍々強。握力左11、右16、歩行困難で踵を挙げ爪先を地につけ、足関節は明らかに震顫を起し履物を履く事も脱ぐ事も困難で立位で不随意背進・前進・側進が認められ、物に突き当たる様に歩く。自覚的に殊に左大腿は固まつた様な感じがすると云う。膝蓋腱反射、アキレス腱反射軽度に亢進、仮性足間代を認める。腹壁反射異常なく、Babinski 徴候陰性、其他覚的知覚異常、異常発汗等なし。血圧は最高 110 mmHg、最低 72 mmHg。血液並びに

尿所見略々正常，精神的に見当識，記銘力，注意力略々正常，幻覚，関係念慮等はないが時々気分抑鬱，刺戟性となり体が灼ける様な気がすると云う。

第4例 ○田○男 52才 ♂ 未婚

現病歴： 前記同胞の母の弟，生来健，高等小学を卒業当時坂道を登る際に疲れ易くなり心臓が悪いと云われた事がある他著患を知らず，鍛冶職に従事していたが，30才頃より腰背部にロイマ様疼痛を覚え，35才の時右拇趾に木片を落した時ふと該部の震顫に気がついた。震顫は次第に全身に及び当時某病院で脳脊髄が悪いだろうと云われ，梅毒は血液検査の結果否定された。その後10年位の経過と共に次第に震顫と運動困難が増強し，最近7・8年は仕事が出来ず殆んど自宅にいる。初徴自覚後17年を経過，現在尚腰背痛があり，仰臥すると起坐出来ないで側臥位でいる事が多い。震顫は睡眠中にはないが精神感動，寒冷時，天候の悪い時，午前よりも午後に強く又この様な時には屢々尿意頻数となる。食事は起して貰えば辛うじて出来るがそれも朝食のみで，午後になると震顫のため全く困難となり食器中の米飯は四散する。病初は入浴すると楽であつたが現在は全く入浴出来ない。歩行，書字も殆ど不能である。病氣自覚当時云い難い寂しさを覚えたと云う。起居が全く不自由であるので近来益々気が短くなつた。

現症： 体格栄養中等，細長型で筋に萎縮を認めない。体位は前屈位，上下肢は夫々肘関節及び膝関節にて中等度に屈曲し本症の定型的肢位を形成。水平頭囲 57 cm，顔貌仮面状稍々蒼白，前頭皺形成困難，顔面左右略々均整，眼瞼下垂なし，瞳孔左右同円同大，対光反応，眼球震盪，輻輳機能に著変を認めず，口半開，挺舌異常なく，垂涎，言語障害なし，運動緩徐不確実なるも指々，指鼻試験辛うじて可，上下肢及び頸部肩に筋強剛，連続轉換運動不全を証明，握力は左11，右10.5。四肢殊に上肢の震顫は著しく粗大，律動的で毎秒4～5回，右に稍々強く，歩行は殆ど不能，肢関節，膝関節の伸展は困難で半ば強直位にあ

る。物にすがれば辛うじて立つ事が出来るが歩行は出来ず不随意前進，側進が認められる。膝蓋腱反射，アキレス腱反射殆ど消失，仮性足間代を認め，Babinski-徴候陰性。腹壁反射，提舉筋反射正常。知覚異常並びに異常発汗等なく，血圧は最高 90 mmHg，最低不詳，尿所見に異常なく血液所見も略々正常。精神的には見当識，記憶，注意力普通，幻覚及び関係念慮等はないが感情稍々抑鬱，短気である。

考 按

1) 発病年令について： Charcot は震顫麻痺を40～60才におこる初老期疾患であると云い，Oppenheim は本病が40才以前に於て発病する事は極めて稀と云う。Hart, Krabbe, Patrick, Lewy, Churschmann 等は30才以前の発病は稀であると統計的に示している。Willige は1911年諸文献から30才以前の青年性に來た発病例47例を蒐集し，12例を異論のない震顫麻痺として撰び他は誤診又は確信を置くに足らずとして，本病の最低発病年令を20才としこれらを青年性震顫麻痺とした。又この内約半数が家族的に出現しているものであつた。1916年 Hunt¹¹⁾ は20才の発病例を挙げてゐる。但しこれらの報告は流行性脳炎後のParkinsonismusが未知の時代の記載である。

然して家族例が青年期に屢々発病する事は本邦に於ても入沢，大鹿，岡部，宮尾も之を指摘している。吾々の例では発端者の初徴自覚年令は22才で本病の診断を受けたのは23才である。

第2例は17才で初徴を自覚，本病と診断されたのが21才，第3例は30才，第4例は35才で何れも初徴を自覚しているので発病は後の2例に於ては30才代と推定される。これらの発病年令からこの症例はWilligeの所謂青年性家族性震顫麻痺に属すると思われるものである。

斯くの如く本病が家族的に出現する場合は寧ろ若年である事が観察される。

2) 症候学：前駆症) 一般に前駆症を欠き始めより運動緩徐に気付く事が多いが屢々長期に亘つてロイマ様の訴え又は筋の痙攣に悩む事がある。Mendel は感覚性前駆症状及び神経衰弱様症状を前駆すると云う。吾人の例では第2例に易労感、頭重、第3例に産後に引続き不眠、易労、腰痛、第4例にロイマ様腰痛を発現した。

本病の主徴候は震顫、筋硬縮及び運動寡少であり、震顫は通例緩慢律動的で安静時にも存するが、睡眠中には見られず、精神興奮に依り増強する。震顫は四肢殊に手で、多くは右に初発し漸次同側の下肢、次いで他側の上下肢に及び、亢進すれば頭・唇・舌・咽喉、及び胸腹筋にも現われ、上下肢の震顫は同時期的であると云われる。本例では下肢末梢から始つた場合が多く、第1・2例は左右何れともなく、第3例は左拇趾、第4例は右の拇指から始り、次いで上肢から全身に及んでいる。震顫及び筋強剛は第1、2例に較べ第3、4例が少々高度でこれらは本病に特有な顔貌及び姿勢を示した。第1、2例に於ては被動的に筋強剛が認め難い時があり、これは *Formes frustes* と考えるべきであろう。

なお初め外来を訪れたのは第1、2例であつたため当初吾人はこの点及び本家系に於ける多産、長命の傾向を聞知するに及び Minor の所謂特発性震顫を考えた。私の症例全てに於て強剛より震顫が先に自覚されたのは Charcot, Willige の、青年型に於ては震顫が強剛より優位にあると云うに一致する。

歩行障碍) 歩行障碍も又本病に特有な症状であり、平衡調整特に *Proprioceptive Reflex* の障碍即ち、*Stoß-Phänomen* として前方突進、後方突進更に側方突進が起る。私の例では1・2例に於ては著明な歩行障碍は見られなかつたが立位より坐位に移る際後方突進が見られ、第3例は明らかに後方、前方或は側方突進が見られ、第4例は筋硬縮が極めて高度で自力に依る歩行は全く不可能となり本病に特有な姿勢で殆ど終日横臥していた。書字は各例共に障碍を認めたが殊に3・4例に著

明で第4例は全く書字不能であつた。其他本病に特有とされる諸症状は略々経過年数と年齢に比例し漸次高度となつている。然して各例共に筋萎縮は認められず、胃腸障碍も不定で時に第3例に尿意頻数、下痢、第4例に尿意頻数等があつたが尿所見には何れにも異常はなかつた。又知覚障碍もなく、腱反射は第4例に於て筋硬縮が高度であるため殆ど消失しており、他は略々正常或は稍々亢進を示し、第3、4例には震顫に移行する仮性足間代が軽度に見られた。

眼症状) 凝視痙攣乃至胆視発作は脳炎後 *Parkinsonismus* に特有であり本症では認められないが、吾々の例でも又異常を認めなかつた。其他植物神経症状は本症に於ては稀で、脳炎後 *Parkinsonismus* に多いと云われるが、上記の眼症状の他に強烈な流涎、発汗、失声、高度な皮膚感覚異常、高度な精神障碍等認められず、又一般に本病に於て青年性のものは老年性に較べ延髄症状が少いと云われるが、吾人の例に於ても発音障碍、嚥下困難等は見られなかつた。

血液所見、血圧等も略々正常であり。又梅毒は1、2例に於ては血清学的に之を否定、第3、4例も全く否定して居た。

精神症状) 一般に脳炎後 *Parkinsonismus* の患者に較べ高度な精神障碍を示す事なく、軽度の精神遲鈍はあるが精神生活に於て日常支障を来す如き事はなかつたが、各例に共通に見られた事は短気、刺戟性或は抑鬱感情等であり、これは本病の経過と略々並行して増強するものと思われた。第3、4例に於ては発病時から何とも云われぬ物寂しさを覚えたと述べている。これらは他の著者の云う様に厳密な意味では一種の精神病質者の範疇に入るかもしれない。Kehrer は本病の遺伝素因に於ける気質及び素質の一定傾向に着目し、ある程度の原則的な精神運動性気質性格の変異が既に本病に先立つて存在すると述べ、岡部は下田教授の執着性格をもつてこれに該当するものとし、宮尾は本病に偏執性ヒステリー性の異常性格者を見、その発展の跡を辿れ

ば病前に既に胞芽を証明すると云うも私はこの点明確な把握をする事は出来なかつた。併し本病の発展と共に性格気質の変化が随伴し増強するものと認めた。其他幻覚、或は被害的念慮等は全く認められなかつた。

3) 遺伝について: Parkinsonismus の遺伝研究は Kehrer に依つて緒に就いたと云える。そもそも本病の遺伝性の根拠は発端者の近親に震顫麻痺或は類似疾患が屢々発見される事実から、それを根本的に調査すればする程遺伝負因が決定的な意義を有するとの見解に基き、彼は文献より 15 の同胞例及び 22 の世代に於ける本病を比較し、後者が遙かに多数である所から優性遺伝であろうとする結論を得た。同胞罹患群は劣性遺伝形式をとるが、この場合には優性の原則が外見上例外を来す事情、例えば従来確実な優性遺伝と云われている Huntington 病に於ても、病気の始らぬ内に死亡し Anteposition を生じて同胞にのみ現われてくる Scheinbare Abweichung が見られる場合がある如く、本病の如きが高令で発病する場合に於て所謂 Scheinbare Abweichung も考えられる。又本病が遺伝関係陰性に出現する場合は屢々他の疾患として見逃す場合がある。例えば本病の未熟型の場合又 Kehrer の所謂系統的症狀の増加及び減少などもあるのである。Minor¹⁸⁾ の所謂遺伝性震顫症と本病との関係が屢々問題となるが Kehrer は Benedik-Csörz の症例 (Minor の特発性震顫が系統樹の初めにあり、2 代では Parkinsonismus に alternieren している) を挙げ更に彼自身も同様な家系図を追加し Minor の特発性震顫に鋭い批判を向けているが、岡部も又第 2 代に遺伝性震顫を示し、第 3 代に青年性震顫麻痺への Alternanz を示した一家系を報告し両疾患の興味ある関係を示唆している。

本疾患の不全型に関しては「震顫なき震顫麻痺」として震顫を欠く場合に二、三の症状を欠く事は Mendel¹⁷⁾¹⁹⁾ 等の唱導した所であり、又 Lewy は老年に本病の個々の症状が見られ、それが本病の不全型か否かの決定

が困難であり、本病の遺伝圏を考察する場合この点考慮を要すると云つている。Willige の報告した家族的青年性震顫麻痺に於て「同胞性」に出現すると云う意味を「劣性遺伝をとる」と解釈すれば、Kehrer は之に対して「彼の中核群 (Kehrer は Parkinsonismus の全ゆる原因の中で遺伝的原因群即ち慢性進行性の発病年令 50~60 才を中核群としている) に於ては同一又は類似疾患が同胞に多く近親に少いと云う事実が語られるのは発端者の陳述に依存する人工的所産であり、類似的誘因に依るものでなくして遺伝素因の影響に依つて説明されるべきものである」と述べ、彼は更に本病が正確な調査例で世代から世代に顕現する場合があるから、同胞のみに出現した場合は発端者の陳述のみに依存した場合でありこれに対して或は優性或は劣性と決める事は出来ないと述べている。尤もこれらの報告は脳炎後 Parkinsonismus が Economo に依つて報告される以前のものであるから脳炎に対する対立的批判の論拠或は遺伝的負荷の大きさを示すと云う事も出来ないが、少くとも、家族的或いは世代に互つて本疾患が「脳炎後 Parkinsonismus」として出現するとは考えられない。然して私の例に於てⅢ代に於て顕れた震顫麻痺と、Ⅳ代に於て現われた同胞例を別々に考えると後者は即ち Willige の報告した家族的青年性震顫麻痺であるが、両者は異質のものとは考えられない。更にこれと同胞の父は 67 才で健在であるが、母は 63 才心臓病と云われて死亡し、既に発病危険域 (50~60 才) を越えているが前記の Scheinbare Abweichung を来す場合がなかつたとは云い得ないので本病を否定し去る事は出来ない。その弟である第 4 例の患者は 52 才であるが未婚であり、Ⅲ代と直接関係を持たないが、同胞例の長姉である第 3 例は挙子数 7 人であるので今後本病患者の出現は注目に値する。一般に家族的累集の場合は比較的早く発病し、遺伝例に於ても家族的疾患に移行する場合 Anteposition を生ずると云われるが吾々の例に依つてもこれが証明される訳である。

次に系図学的調査に於て本病と老年痴呆との関係は常に問題となる点であり、両疾患の家族的集積と組織検索に就て、Lewy 等は両疾患は同じく老年機転であるとし両疾患の近親関係を設定しているが、私の調査し得た家系の中に老年痴呆は見出し得なかつた。一方 Benda, Cobb²⁰⁾ 等は実際問題として震顫麻痺患者の脳に於ける老人性変化は稀であるという。又 Kehrer は神経系の遺伝退行素質に於ける時としての形態移動の現象即ち、震顫麻痺の同胞又は両親に於て Homoiophonie を起して舞踏病様運動を持つた老年痴呆、多発性硬化症、延髄麻痺、筋萎縮側索硬化、背髄洞症、進行麻痺等を見出すと云うが私の調査ではかゝる症例を見出し得なかつた。SoLÉ²¹⁾ は各 4 例の Huntington 舞踏病と震顫麻痺について病理学的に比較考察を行い両疾患は遺伝変性的に系統づけられた萎縮であると報告しているのは興味深い。其他遺伝負因として考慮されねばならぬ事はこれ等同胞例の父母は従同胞婚であり、又母の弟に精神異常者があつた事が目立つ。更に Kehrer は関節炎性遺伝性なる名の下に慢性ロイマを重視している。

私の第 3, 4 例に於て各々腰背部にロイマ様疼痛を伴っている。又前記発端者の母の弟である精神病者も詳細はわからないが神経痛を有していたと云われる。

扱既に記した如く最早本病の遺伝負因は否定し得ぬ所であり、Kehrer の Sog 中核群は震顫麻痺の全てを決定的な遺伝性原因群として満足させる事は困難であり寧ろ、50~60 才以前にも発病し得る遺伝退行変化と解する考えに傾くのが至当と思われる。Souques⁷⁾, Sicard⁷⁾, Petrien⁷⁾ 等は震顫麻痺は全て流行性脳炎の結果であると云い、又 Klaue の病理学的研究からは定型的震顫麻痺と「定型的脳炎後 Parkinsonismus」は対立させて考えられない、この点 Kehrer の中核群に於ける決定的な遺伝性を示すものについては疑問が持たれる。

4) 局在並びに病因に関して：吾人は剖

検所見を持たず、局在に関する吾人の意見はないが、これ迄の諸家の述べているところを記して考察の資としたい。

震顫麻痺は官能性神経症であるとする古い考えは既に埒外に去り、中枢神経系の変化のみならず他の器管の変化例えば、副甲状腺の変化、背髄前角及び筋の変化等が述べられたが、現今では中脳及びレンズ核域の一定位の洞疾患と見做す意見を以て占められている。その概要を述べれば次の如くである。先づ Jergersma は本病の両側糸状体視床繊維及びレンズ核縮に変化を見、Hunt は原発性震顫麻痺の青年型に淡蒼球の進行性萎縮を証明し、略々同様な変化を Zingerle¹⁷⁾, Bogeart²²⁾³²⁾ も追証した。

Lewy²³⁾, Lhermitte²⁴⁾, Stief²⁵⁾ 等は老年性退行性神経変化殊に脂肪変性と関聯して老年痴呆は大脳皮質変化に依つて樹立されるに反し、震顫麻痺は被殻及び淡蒼球に病変の主座を置く、即ち本病を脳幹神経節に占居する老耄性機転と断じ、Jakob²⁶⁾, 武野²⁷⁾, 大熊²⁷⁾, Bielschowski²⁸⁾ 等も之に傾いている。Fünfgeld²⁹⁾ 及び Puschkin³⁰⁾ は黒質の変化を認めつゝも尚レンズ核域の変化を主とし Brissaud, Block-Marinesko は 1 例の Parkinson 症候に他側の黒質に腫瘍を見ている。Trétiakoff³¹⁾³²⁾ は黒質の病変を提唱、Vogt は本病の根底を線状体の変化に限らんとした。この間 Economo は 1917 年流行性脳炎を記載、Sovques⁷⁾, Sicard⁷⁾ 等仏学派は震顫麻痺は全く緩慢なる流行性脳炎の結果であろうとした。Hassler³¹⁾ は Trétiakoff の見解を追証し更に震顫麻痺と脳炎後 Parkinsonismus の黒核に於ける細胞構築学的な差異を論じ、黒核の障碍を以て震顫麻痺の病理解剖学的基質をなすという意見に同意した。

Klaue は震顫麻痺 32 例、脳炎後 Parkinsonismus 28 例に就いて病理学的所見を比較した結果、両疾患は本質的に一致し黒質変化を主とするもので唯量的に前者は後者に比し軽微に留ると云う結論に達し Spatz も之を支持するに到つた。Timmer³³⁾ も同様な所見を

報告している、然し黒質変化の組織学的所見については諸学者の間に一致した意見は見られない。又これら症状の発生機序に就いては Papez³⁶⁾, Bucy³⁴⁾³⁵⁾ 等の提唱する所謂 suppressor system 及び, pyramidal system なる考え方が為されているが、これに対しては尚多くの疑義がある。最近檜林, 大熊³⁷⁾³⁸⁾³⁹⁾等は手術及び電気刺戟実験に基き、淡蒼球は震顫に対してよりも筋強剛の発生病理に重要な役割を果すと報告している。即ち震顫麻痺の硬縮及び震顫の局在に関しては今日尚定説がなく淡蒼球説と黒質説が対立している。

次に本病の病因に関して問題となるのは Lewy の謂う老年性変化であり、この問題の解決に青年性震顫麻痺の演ずる位置は極めて大きいが症例に乏しく剖検に恵まれない。前述の如く Hunt 等に依れば進行性淡蒼球萎縮を主とするもので、遺伝退行変化に基くと云う説は Wilson⁴⁰⁾ も之を支持、Haßler⁴⁰⁾ も老人性のそれと同一のものではないだろうと云う。私の例では老年性痴呆、動脈硬化等の徴候は全く認められず老年現象とは考えられない。一般に Parkinsonismus の原因としては伝染性、外傷性、中毒性、特殊な例として腫瘍に依るもの等が主に挙げられるが、先づ伝染性 Parkinsonismus の原因として流行性脳炎、梅毒、マラリア、腸チフス、発疹チフス、赤痢、風疹等が考えられる。私の例では各例共に認むべき熱性疾患を経過していないが、脳炎後 Parkinsonismus に関しては脳炎の既往歴を欠く故に真正震顫麻痺であるとする事は最早困難である。而して従来真正震顫麻痺として報告されているものの中に脳炎後のそれを多く含むであろう事は疑いを容れず、Souques, Netter, Klaue, Spatz 等は感冒或いは風邪として又は、無症状に脳炎を経過し本病を後遺症として享受する事ありと云い、Benda, Cobb 等も特発性と云われたものゝ大多数に炎症性病的機転を見ると云う。この点私の例では臨床症状が比較的純粋である事並びに遺伝的家族的出現とに依つて脳炎を除外出来ると思われる。次に Charcot は本病と関

節炎を、Kehrer は慢性ロイマを関節炎性遺伝性なる名の下に重視しているが Lewy, Bing 等は視床或は皮質痛道の病変関与に依る局在症状と解釈するのが適當ではなからうかと述べている。外傷性 Parkinsonismus に関しては Kehrer は身体外傷を否定、発病は恐らく潜伏性の脳炎後のものであろうと云い、Vandier は外傷に依る発病は素因あるものに誘因として意味を持つと云う。

Lewy は感染と外傷が特殊な位置を演ずると云い、Mendel はかゝる際の Prädisposition を考えた。Wilson, Haßler 等に依れば直接の外傷例えば銃創、即ち基底核の射創は Parkinson-syndrom に導くが脳震盪或は脳挫傷では起り得ないと云う。吾々の例は外傷に関係を持たなかつたが一般にかゝる場合の症状は不純且非定型的である。勿論末梢外傷、精神外傷の如きは病因としては無意味である。中毒型として一酸化炭素、マンガ、硫化水素、酒精等が考えられるが、私の例は何れも酒客ではなく又これらの例は特殊な場合であり症状も不純である。

其他真正震顫麻痺として報告されているものゝ中に既に述べた如く脳炎後 Parkinsonismus の外に Wilson 病、多発性硬化症等が混入されている事は事実であるが、脳炎或は老年現象に依らない遺伝退行変化に基く真正型の存する事は既に岡部、宮尾等も支持する所である。その意味に於てかゝる症例の病理解剖学的検索が望ましい。

要 約

1) 私は母系二代に亙つて4名(同胞3名と母の弟)の震顫麻痺患者を出した一家系を経験した。

2) これらの例は20才代に発病せるもの2例、30才代に発病したと推定されるもの2例で所謂 Willige の青年性家族性震顫麻痺と考えられるものであつた。

3) これら症例の2例に定型的震顫麻痺症状を認めたが、他の2例は本病の不全型と思われるものであつた、且本病の発生機序に於

て可成の類似点を見た。即ち各例共に震顫は下肢に始り、震顫は筋強剛よりも優位にあり、経過は慢性進行性であつた。

4) 精神症状に顕著な障碍は認められなかつたが病機の進行と共に性格気質の変化を証明した。

5) 本家系に於ける同胞罹患例の父母は従同胞婚であり、母の弟に1名の精神病者を見出したが老年痴呆患者は認めなかつた。

6) 本病の病因を流行性脳炎或は老年現象とする説、即ち本病を全て症候性 Parkinsonismus とする説に左袒する事は出来ない、寧ろ遺伝退行性変化に基くものであると考え、且この意味に於て優性遺伝形式をとるものと思われた。

故藤原高司教授の御指導、高坂睦年助教授の御指導御校閲に深謝し併せて種々御援助を賜つた精華園々長下司孝鷹博士に厚く御礼申上る。

文 献

- 1) Economo, V. : Die Encephalitis lethargica 2. Aufl. Berlin (1929)
- 2) E. Förster, F. H. Lewy · Hab. d. Neurol. Bd. 3.
- 3) Klaue, R. . Arch. f. Psychiatr. 70 (1924)
- 4) 大熊 : 神経誌, 27 (大15)
- 5) 下田 : 大阪医事新誌, 10 (昭10)
- 6) Kehrler, F. . Dtsch, Z. Nervenheilk. 114 (1930)
- 7) Kehrler, F : Arch. f. Psychiatr. u Nerven. 91 (1930)
- 8) Kehrler, F. . Erbliche Nervenkrankheiten (1936)
- 9) Willige, H. · Z. Neur. 4 (1911)
- 10) Hunt, J. R., : Brain 40 (1917)
- 11) Trömner, E. . Zbl. Neur. 43 (1926)
- 12) Korbusch : Arch. f. Psychiatr. 70 (1924)
- 13) Österreicher, Walter . Zbl. f. d. g. Neurol. u. Psychiatr. (1937)
- 14) 入沢, 椰野 : 実・医. 6 (1920)
- 15) 大鹿 : 京都医誌, 12 (1912)
- 16) 岡部・福岡医誌, (昭17)
- 17) 宮尾 : 新潟医誌, 61 (昭22)
- 18) Minor, L., Gamper, E. : Hab. d. Neurol. (Bumke), 16 (1936)
- 19) Mendel, K Die Paralysis agitans (1911)
- 20) Benda, C. E., Cobb, S Arch. of Neurol. & Psychiat. 48 (1942)
- 21) SoLÉ-SAGARRA J. Exserpt 4 (1951)
- 22) van Bogaert, L. M · Revue. Neur. 18 (1923)
- 23) Lewy, F. H. . Deutsche Ztschr. f. Nerven. 50 (1913)
- 24) Lhermitte, J. et. Cornil : Rev. Neur. 28 (1921)
- 25) Stief, F., · Z. Neur. 91 (1924)
- 26) Jakob, A : Die extrapyramidalen Erkrankungen. Berlin (1923)
- 27) 武野 : 岡山医誌, 44 (昭7)
- 28) Bielschowsky, M. · J. Psychol. u. Neurol, 27 (1922)
- 29) Fünfgeld, E. · Z. Neur. 81 (1923)
- 30) Puschkin, B: Arb. Neur. Inst. Wien 34 (1932)
- 31) Hassler, R.. J. f. Psychol. u. Neurol. 48 (1937)
- 32) Heath, J. W.. Arch. of Neurol. & Psychiat. 58 (1947)
- 33) Timmer, A. P. . Zbl. f. d. gesamt. Neurol. u. Psychiatr. 94 (1939)
- 34) Bucy, P. C. and Buchanan, D. N.. Brain 55 (1932)
- 35) Bucy, P. C. and Caw, T. J. Arch. of Neurol. & Psychiat. 44 (1940)
- 36) Papez, J W, Herzman, J. and Rundles, R. W. . Arch. Neurol. & Psychiat. 40 (1938)
- 37) 榎林, 大熊 : 脳と神経, 6 (1954)
- 38) 榎林, 大熊 : 神経誌, 54 (1953)
- 39) 榎林 : 神経誌, 56 (1954)
- 40) Hartmann, K : Mschr. Psychiatr. Neurol. 129 (1955)

Department of Neuro-psychiatry OKAYAMA University Medical School
(Director : Assist. Prof. M. Kōsaka)

A Pedigree of So-called Familiar Juvenil Paralysis Agitans

By

K. Uenaga

The Author's Abstract

The author submits here a report on four cases of paralysis agitans that occurred extending over two generations in the mother's lineage (two brothers, their sister, and their maternal uncle).

Two brothers fell ill in their twenties, and the other two in their thirties. Therefore, it may be said that this disease belongs to what is called familiar juvenil paralysis agitans by Willige. Two cases gave the typical symptoms of paralysis agitans while the rest presented atypical symptoms, that is "formes frustes".

In the observation of starting mechanism of their disease, the following symptoms were revealed :

Tremor began from the lower part of legs earlier than muscle rigidity. Moreover, the process of this disease was progressive-chronic. No remarkable changes in mental state could be recognized, but the changes in temperaments and characters were noticed as this disease proceeded. The family history shows that their father was married to his cousin, and their mother's youngest brother died of psychose. The other members of their family, however, were free from psychiatric disease especially senile psychose.

Today, in regard to the cause of paralysis agitans, various theories have been advanced, for instance, symptomatic disorder theory according which this disease is caused by senile process or encephalitis, and heredodegenerative theory, etc. The author is inclined to consider that paralysis agitans is due to the heredodegenerative disease and that it may be dominant heredity.
