

遺伝性振顫症を思わせる一症例とその脳波に就いて

国立岩国病院精神科

難波英弘

〔昭和34年9月4日受稿〕

緒言

1836年, Most が始めて遺伝性振顫症を記載したが, 詳細なる記述は1887年, Dana によつてなされた。Flatau は, 本症が遺伝的に起ることを報告し, 1939年, Hassler は, 病理解剖学的にパルキンソン氏病, 或いはパルキンソンヌムスから区別した。私は, 最近, 本症に極めて類似し, しかも特有な脳波所見を現わす症例に遭遇したので, ここに報告する。

症例

72才, 男子, 農業, 明治16年9月5日生(初診昭和32年6月)。

家族歴: 両親並びに, その同胞は, 母の姉を除いて, 悉く死亡しており, 且つ, 本人の兄弟, 及び子息の仲には, 横浜市, ハワイ等, 遠隔地に居住する者があり, 親しく, その家系を調査することは出来なかつたが, 母の姉, 並びに, 家族は, 詳細に診察することが出来た。

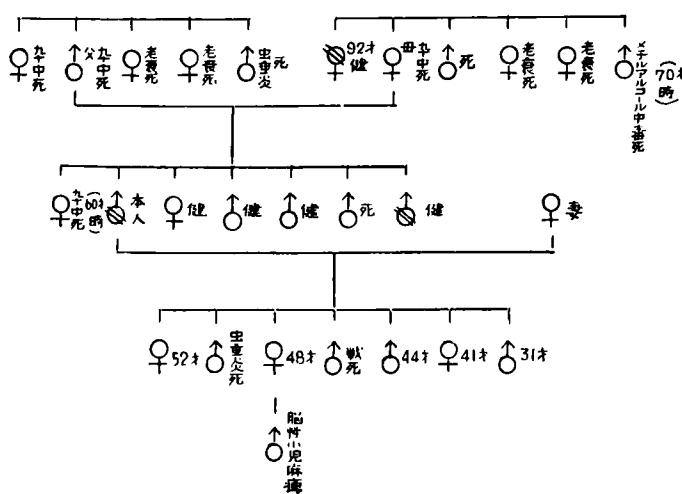
母の姉は, 91才で健在であるが, 第3子の出産(32才時)直後より, 多少, 頭部が左右に, ふるえ出した。50才頃より, 両手が不随意に, ふるえ出し, いつの頃からか頭部の "Nein tremor" は "Ja

tremor" に変つた。現在(昭和32年8月)では, 手指前搏に, 微細, 且つ, 律動的な振顫が, 左右, ほぼ対称的に見られ, 頭部に "Ja tremor" を認める。振顫は, 精神感動や企図により増強される。試みに煙管を使用させたところ振顫は, 殊に著明となり, 火をつけることが出来なかつた。又, 意志により抑制することは出来ぬ。睡眠中は止まつてゐる。しかし, 日常の生活は, 大体, 不自由なく出来るので, 特に入手を煩わすことはない。口唇, 舌, 声帯に振顫はなく, 上記の振顫を除けば神経病学的に異常はない。動作, 表情も正常。智能に異常は認められぬ。眼科学的にも異常所見はない。

本人の末弟は, 20才頃から, 頭が廻らなくなり, 振り返るる為には, 体毎, 顔を廻わす。しかし, この症状を除いては他に, 筋強剛, 脊髄膜等の神経病学的症状を認めず, 健康人として生活している。第2女の子供に, 脳性小児麻痺が1名居る。図の如く, 長寿の家系であり, 母の末弟に1人, 酒の好きな者があり, 昭和21年, メチル中毒にて死亡したが, その他の者は, 全く酒を飲まぬ。

既往歴, 及び現病歴 満期出産。幼時の疾患としては, 2, 3才時頃, 軽い麻疹に罹患したことがあつたのみで, 百日咳, デフテリー, 赤痢等の既往症はない。小学校を卒業した後, 農業に従事した。

21才時, 結婚した。明治37, 8年の日露戦争には, 歩兵1等卒として, 従軍し, 奉天攻撃に参加した。34才時, 胃の具合が悪くなつて, 2ヶ月ばかり養生した。40才時, 村会議員をしていた頃に, 「日光」を見物に行き, 深を観ていたら, 急に寒くなつて來た。帰郷後, 神経痛が起きた。初めは, 左腰から両下肢が痛く, 2ヶ月間は, 歩行も出来ず, 激しい時には, 足蹠まで疼痛が放散し, 医師を訪れたり, 温泉に行つたりしたが良くならず, 10年以上も苦しんだ。その後, 両肩が痛くなつ



た。主として右肩と右背中とが痛んだ。現在でも右肩は使うと痛むことがある。65, 6才になつてから、時々、呼吸困難を憶えるようになつた。呼気性呼吸困難であつて、畠を耕している時等、急に呼吸困難になることがある。そうすると、手招きで人を呼び、手で水を飲む真似をする。水やら、お茶を持って来てくれ、1杯「ぐーつ」と、飲むと楽になり、平常の如く呼吸出来るようになる。それで常に周囲にサイダーとか、お茶を用意していた。新聞を読んだり、対談している時にも、急に呼吸困難に陥ることがあつた。この呼吸困難を感じ出した頃より、頭部が左右に、不随意に、ふるえ出した。この振顫は、精神感動や企図により増強され、睡眠時には停止し、又、意志により、ある程度、抑制出来る。その後、今より5, 6年前から、夜、蒲団の中に入つて、暫らくして蒲団が温かくなり、眠むたくなると「何か表現の出来ぬ気分の悪さ」を、頭から胸の辺りに感じてくる。それから両下肢が、不随意に痙攣を起こし出す。苦しくて、寝ておれぬので、起き上がると、痙攣が止み楽になる。という現象が出現し出した。この両下肢の痙攣は左横臥位になると早く起きる。背臥位となると、かなり暫らくしてから起きる。右横臥位、腹臥位では起きぬ。しかし、そんな窮屈な姿勢では、いつ迄も寝ておれぬので、背臥位となる、そうすると、又、痙攣が、バタン、バタンと起き出す。そして苦しくなつて飛び起きてしまう。一旦、眠むつてしまふと、この発作は起きなくなる。しかし、午前中は、この発作は起きぬので、寝られなかつた晩は翌朝になつて睡眠する。約4年前、69才時、近所の寺へ行き、和尚に相談したところ「本人の病気を、今晚6時を期して治してくれ」と、いつて拝んでくれた。それから30日間は、頭部の振顫も両下肢の痙攣も共に、全く停止したが、又、起き出した。この振顫も痙攣も、初めから現在の程度であつて、進行していながら良くなつてもいい。現在迄に、て

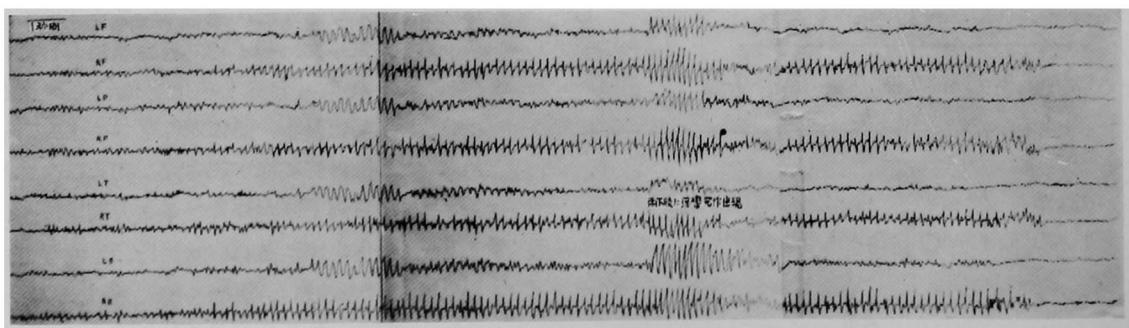
んかん様大発作、乃至、意識の障害はない。

現症：見当識、記銘、記憶力その他の智能に異常を認めぬ。態度、応答尋常。体格中等度。栄養良好。角膜に老人環を認め、眼底に軽度の動脈硬化症をみ、且つ、豹紋状眼底である以外には、眼科学的に異常を認めず。腱反射正常。病的反射なし。知覚異常なし。関節腫脹を認めず。ラセグー反射陰性。坐骨神経の圧痛をみず。内臓諸臓器に異常なく、心電図正常。血圧は150~100 mm。血液、脊髄液のワッセルマン氏反応は、ともに陰性。脊髄液は清澄、Nonne-Apelt第1相反応陰性、液圧120 mm、細胞数8/3.2、クエッケンステット氏反応陰性。

神経学的症状としての小脳症状、筋無力症、筋強剛、筋強直、歯車現象、齶顔貌、唾液分泌過多、姿勢の異常等を欠き、言語にも異常は認められない。即ち、神経学的症状の唯一のものとしては頭部の“Nein Tremor”のみであり、その早さは、1秒間、約1~2回である。両下肢に起るという痙攣については後に記述する。

脳波：両下肢に痙攣が起きるという本人の訴えを確認する為、寝台に寝かせて、その発作を観察し乍ら、脳波を記録した。

図表の如く、左横臥位として、暫く観察していると、頭から胸にかけて形容の出来ない気分の悪さが襲つて来て「起こりそうだ」と、いう。脳波には鋭波が出現し、右脳半球よりは棘波も見られる。瞬時に、非対称的な極めて幅の狭い徐波様の波と、それに続く、棘波との連続が全誘導より出現するが、常に右側が強く、左側は弱い。これは右脳半球全体に涉る焦点によるものであり、左脳半球の異常波は単なる synchrony である。ついで両下肢に痙攣が起きた時には、同期的に異常波は賦活され、発作の中止と共に、脳波所見も旧に復する。痙攣とは、左右の大腿直筋と、それに附随した共働筋が一瞬間のみ、同時に硬直することであつて、膝関節以下には



左横臥位中の脳波。Myoklonus 様痙攣時、賦活を見る。

体位の変更により異常波は消失した。

波及しない。従つて、身体は股関節を中心として“く”の字型に曲り、膝関節は股関節の運動に伴つて僅かに曲がる。ミオクローヌスに最も近いものである。脳波は、横臥位中、上述の如き異常波を呈するが、体位を変更することにより直ちに、 α 波と β 波のみの連続となる。次に、又、左横臥位とすると、暫らくの後、同様の所見が出現する。何回か左横臥位と、背臥位とを、とつていると、やがて背臥位の儘でも、このミオクローヌス様痙攣発作が惹起し出す。そして、その回数も増し、終に、持続的に起き出す。患者は「苦しい。もう止めてくれ」と、いつて起き上がりつてしまつたが、すると脳波は、直ちに正常に復した。極めて幅の狭い徐波様の波は、詳細に観察すると、上が鋸歯状となつてゐるので、棘波の集合体であることが領解出来る。

治療、及び経過。先づ、アレピアチンを30日間、投与してみたが、何等、効果なく、フェノバルビタールに変更したところ、初めの3日間は効果が無いようであつたが、4日目より上述の痙攣発作のみならず、頭部の振顫まで止まつた。しかし、10日後には昼間、茫然として記憶力減退、及び、身体の動搖感を訴えたので投薬を中止した。中止と共に、再び振顫と痙攣が始まつた。プロミナールを投与したところ、フェノバルビタール同様、最初は、上記の症状は直ちに消失したが、約2週間の後には服薬を続けるに拘らず異常運動が再発した。薬剤の増量により、副作用は現われなかつたが、又、効果も無かつた。次に、ドリデンを投与したところ、発作には影響を与えるなかつたが、熟睡出来るようになつたという。現在は無処置の儘、経過を観察している。

総括並びに考按

同胞7名、挙子7名を有する72才の男子。母の姉、及び末弟に本人と同一疾患がある。40才時より10年間、神経痛、及び関節炎症状が続いた。約10年前から時々、呼気性呼吸困難を訴え出し、同時に頭部に振顫が起きた。この振顫は、精神感動、企図によつて増強し、意志によつて暫らくは止めが出来る。睡眠中は停止している。呼吸困難は1、2年の後、自然に治癒したが、頭部の振顫は現在にても続いている。呼吸困難が治つてから夜間、入眠時、左横臥位、乃至、背臥位に寝ている時のみに両下腿部、同時にミオクローヌス様発作が起きた。この発作は、睡眠中、乃至、午前中には起きぬ、又、起立或いは坐位の如く体位を変更することにより瞬

間に消失する。精神神経学的には上述以外の症状を全く欠除する。この発作の前後には特有な脳波を呈する。

斯る奇異なる症状を有する症状に遭遇したので、次に考察を加えてみたい。先づ呼気性呼吸困難についてであるが、当時、私はこの症例を親しく診察する折がなかつたので、只その既往歴につき考察するのみである。当時より現在に到る迄、胸腹部内臓には異常はないから従つて、心臓、気管等の器質的障害によつて呼吸困難を来たとは考えられぬ。むしろ、中枢性のものと考えるべきであるが、サイダー、お茶等を飲む迄、治らぬ。飲むと直ぐに治るということは、非常に暗示性、影響性に富んでゐるので、心因性のものが考えられるが、一方では頭部、及び下肢に現われた振顫や、ミオクローヌス様痙攣が、横隔膜や声帯におきて呼吸困難が一時的に現われたのではないかとも考えられる。

10年に涉る関節炎、及び下肢の神経痛発作の後に(64、5才の高令になつて)頭部の振顫は現われ、現在に到つてゐるが、覚醒中は絶えず惹起されていて、感情、企図により亢進し、意志により僅かの間は止めることが出来るという現象は錐体外路系に、何等かの障害が存在していることを物語るものである。母の姉は現在、高令であるが、矢張り頸は左右に、そして現在では、上下に振顫しているが、まず健康で日常生活には不自由なく暮している。本人の末弟は原因と思われるものなく頸部の固定を起こしている。このことから、本家系に錐体外路系に変性を惹起する遺伝的素因の存在が考えられる。こうした疾患の疑わしいものとしては、ハンチントン舞蹈病、Heredodegenerativer Ballismus、多発性ミオクローヌス、ミオクローヌスてんかん、持続性部分性てんかん、心因性振顫症、小脳性企図振顫、肝脳変性疾患、パルキンソン氏病、パルキンソニスムス及び、遺伝性振顫症が挙げられる。

「ミオクローヌスてんかん」は、青年期に始まり、家族中に、同一の疾患患者をみると多くの場合が多く、筋肉の不随意な搐搦を、非対称的にみるものである。時に痙攣大発作も現われ、段々痴呆となる場合が多い。本症例の家系には、多少の神経病患者をみると、筋肉に痙攣を有する者はなく、又、智能の低下は全くない。本人の痙攣は両下肢部に限り、且つ、対称的であつて、しかも、午後、特に夜間の入眠時、左、乃至、背臥位をとつた時にのみ惹起され、その他の横臥位では起きず、又、午前中は如何なる臥位をと

つても起きぬ。発作中にても坐位、起立等と体位を変えることにより瞬間に消失してしまう。

「持続性部分性てんかん」は「症候性てんかん」の一種であつて、既往に、脳膜、皮質に障害を受けるべき疾患があり、脳髄の障害部に一致した末梢部に、持続性の痙攣をみるものである。本人の痙攣は、午後、特に夜間の入眠時に、睡眠に到らない前の就寝した時に限り起きるものである。

私は、先きに、本人の呼気性呼吸困難に対して、官能性のものではないかとも考えたが、更に、69才時、某寺の住職に併んで貰つたところ、1ヶ月間痙攣は勿論、頭部の振顫も止まつたことがある。従つて暗示により症状が一時的にしろ停止したということは、更に「官能性」という疑いを懷かしめるが、本人の脳波は全く器質的なものであり、発作時には脳波上にも異常波の賦活を明瞭に認めることができるので矢張り、器質的な疾患というより外にない。

「ハンチントン舞蹈病」とは、その痙攣様式が異なり、又、精神症状を全く欠くことから区別出来る。

「Heredodegenerativer Ballismus」は、両側の軀幹に近い部分に対称的に現われる投石様運動であるが足には少なく、又、構音障害を伴う。

「Striäre Tics」には体位による影響が認められることがあるが、遺伝関係より区別出来る。

「小脳性企図振顫」に対しては、本例では、その症状を欠除している。

「仮性硬化症」に就いては、特有な角膜輪、肝硬変を欠くことによつて、本例と区別され得る。

「多発性ミオクローヌス」に対し、本症例は、午後、特に夜間、入眠時には決まって起り、午前中は起されぬこと、横臥位、乃至、背臥位を、とつた時のみに起り、坐位、又は起立等、体位を変更することにより発作も脳波の異常所見も瞬間にしてしまうことにより、全く脱れている。

「振顫麻痺」は、前駆症状として、屢々、本症例に見られる如き関節炎様、或いは神経痛様疼痛を訴えることもある、私の症例では本人、伯母、及び弟は全て、他の振顫麻痺の症状を欠き、又、振顫は主に、頭部振顫として現われている点が異つてゐる。

「遺伝性振顫症」は、1939年 Hassler によつて病理解剖学的に振顫麻痺より区別された单一遺伝性疾患であるが、その唯一の症状は振顫である。発病年令は若年者が多いが、高年者での発病もあり、男子に多い。振顫の性質は安静時振顫で、病気が進む

と、「Ja oder Nein Tremor」が来ることもある。若年に発病すると、本症例の弟に見られる如き、Torticollis spasticusへの移行を来すことがある。振顫が下肢に来た時、Elsässer によると、屢々、振顫と、「ミオクローヌス」の中間の型をするという。振顫は睡眠中は消失する。又、振顫は意志により或る程度、抑制出来るので日常生活には事欠かない場合が多い。この事は、又、本症患者が発見され難い一つの理由である。振顫は、その他、非常に稀であるが声帯にも現われる。本症例の呼吸困難を直ちに、それと結びつけるのは充分な観察が足らないので困難であるが、声帯、或いは、横隔膜の振顫に基くものかも知れない。その他、Minor, Velader は、本症の家系に高令者、及び、子孫者が多いと述べ、私の症例でも、これに近いが、Kehrer u. Critschley は之を否定している。又、家系内に、慢性アルコール中毒者が多いという報告もある。遺伝形式は優生遺伝であるが、上述の如き理由で発見されないことが多いようである。Minor は、多数例について報告しているが、その中、症例24, 49及び63例を挙げてみると第24例では坐位への移行で振顫は直ちに始まる。この人は、夜、就寝すると「死の恐怖感をもつた感に襲われ、頭部に強い振顫が現われる。寝台に坐ることによつて症状は強くなる。発作は殆んど夜、発来するが、精神的には全く正常である。第49例では背部痛、頸部の牽引感等、知覚障害を訴えている。同様に第63例では坐骨神経痛、所謂、Arthritismus を訴えている。又、Hassler によると、年令で本症が悪化するのは、動脈硬化性脳変化が決定的な役割を果すと述べている。斯ることは、私の症例に於ける体位の変換による発作発来の変様と何等かの関係があるかも知れない。猶、本邦に於いては、井上が癲癇様発作を伴う本症例を報告し、竹下は、トムセン氏病との合併せる症例を記述している。

私の症例も以上述べた遺伝性振顫症の症状と極めて近似し、その遺伝歴も、かなり明らかであるが停滞性の経過をとり、純粹に振顫のみを呈する振顫麻痺の存在も知られているところであり、且つ、私の例では、特有な脳波を呈する点から、その診断を下すに慎重を要するものと考える。

要 約

私は遺伝性振顫症と思われる一症例に遭遇した。本症例は、両下肢に、ミオクローヌス様痙攣を惹起し、その前後には特有なる脳波を示す。猶、家系

には、遠隔地に居住する者が多く、詳細なる遺伝歴を調査することは出来なかつたが、検索し得られた症例をも附記して、ここに報告した。

(この症例の研究に当り、山口医科大学、難波益之助教授より、種々、御指導を戴いたことを感謝致します)。

参考文献

- 1) Critschley, Mcb: Observations on essential (heredofamilial) tremor. Brain. **72**, 113 (1945).
- 2) Dana: Amer. J. med. sci. 1887. Hb d. Neurologie XVI, 1936, Berlin.
- 3) Elässer, Erblicher Tremor, Fortschr. Erbpath. **5**, 117 (1941).
- 4) Flatau, G.: Über hereditären essentielle Tremor Arch, f. Psychiatr, **44**, 306 (1908).
- 5) Minor, L.: Daserbliche Zittern. Hb d. Neurologie, Bd. XVI, 1936.
- 6) Kehrer, F.: Über das erbliche Zittern und die Bedeutung von Langlebigkeit Kinderreichtum und Zuillingsgeburten mit heredode-
- generativer Nerven leiden. Dtsch, Z. Nervenheilk. **114**, 165 (1930).
- 7) Hessler: Der essentielle Tremor, Hb der inn. med. V/3 Neurologie. Berlin.
- 8) Velander, F.G. H.: Erblichkeitsstadien an zwei Geschlechtern mit hereditären Tremor. Zbl. Neur. **60**, 506 (1931).
- 9) 竹下: 民族衛生, **9** (昭16).
- 10) 井上省吾 精神々経学雑誌, 第53巻, 33頁(1951).
- 11) 柳金太郎: 実験医報, 723頁(昭6).
- 12) Hessler, R.: Das myoklonische Syndrom. Hb. d. inn. med. Neurologie III, 780, 1953, Berlin.

A Case Suggestive of Hereditary Tremor and its Electroencephalogram.

By

Hidehiro Namba

Department of Mental Diseases Iwakuni National Hospital Iwakuni, Japan

Male, 72 years old farmer,

Family history: His aunt, mother's elder sister (91 years) had "Nein Tremor" of the head in her about 32 years old. At the age of about 50 years she had tendon tremor on both hands which she still has today and she presents "Ja Tremor" of head. When she tries to do some thing this tremor is increased.

Patient's youngest brother had cerebral ankylosis from the age of about 20 years, and therefore, when he wanted to look back he had to turn his whole body. However, both of them have otherwise no great inconvenience in their daily routines.

The patient had suffered from arthritis-like piercing pain and neurasthenia of both lower limbs for the period of ten years starting from about his fortieth year. However, from the time when these pains had disappeared spontaneously, "Nein Tremor" of the head and expiratory dyspnea appeared. The tremor, persisting up to the present, increases in severity when he tries to do anything, but dyspnea disappeared spontaneously about two years after its onset. From the time of the disappearance of dyspnea whenever he lies down on left side or on back in the afternoon, especially at night, to sleep, a most inexplicable unpleasant feeling begins to attack him first from head to breast, followed by myoclonus-like convulsive fit of both lower limbs. Both before and after the convulsive fit a peculiar abnormal electroencephalogram appears. However, when he changes his posture, the fit ceases and at the same time electroencephalogram returns to normal.