

家族性ナルコレプシー

岡山大学医学部精神病学教室 (主任 藤原高司教授)

松 谷 民 子

〔昭和28年11月4日受稿〕

ナルコレプシーに就いては T. Willis (1672) の記載以来多数の報告があるが、その家族性出現の事実は 1877 年 C. Westphal の記載が最初のものである。以来外国の文献に於ても検し得られた範囲に於て 1939 年迄に十数例が散見される程度で本邦に於てはその報告が見当らない。まず稀なものだと云うべきであろう。

私は近頃母と息子の両人に定型的なナルコレプシー症候群を現わした一家系を観察する機会を得たのでその大槓を記載しておこうと思う。

症例. 千〇九〇, 33才, ♂, 農業.

家族歴.

血族結婚否定. 家系の精神病患者否定.

父, 61才で健在.

母, 54才で本症例と同じくナルコレプシー症候群を呈す.

同胞; 11名, 内4名死亡. 患者は第Ⅱ子第Ⅳ子15才で結核死.

第Ⅴ, Ⅵ, Ⅶ子, 何れも生後間もなく死亡. 確かな事は判らないが第Ⅰ, Ⅲ子共に結婚後度々居眠りをするらしいと母親は話している. 尚第Ⅵ子に軽度の智力障害があるらしい.

現病前の既往歴.

出産は満期安産で母乳栄養である. 学歴は尋常高等小学校高等科卒で成績は中位. 頭部外傷, 痙攣発作はない. 16才時胃腸カタルで1ヶ月間服薬, 22才時鼠蹊ヘルニアの手術, 25才時にマラリアを病んだ. 27才時結婚, 現在迄に6才と3才の2子を挙げている. 29才頃ゆううつになり立腹し勝ちであつた. 当時関係念慮, 注視念慮があつて仕事場へ出たくなかつた. 他人とも余り話をしない. ソールと

云う薬を2ヶ月間用いて良くなつたという. 飲酒は1日平均2合, 喫煙は1日15本平均である.

発病以来の経過及び症状.

27才に結婚した頃より典型的な睡眠発作と *affektiver Tonusverlust* 即ちカタプレキシーを見るようになった. 睡眠発作は自転車に乗つていても起るので患者はそのまゝふみつけて自然にさめるか, 又は衝突してさめたりするので外傷を受ける事も度々だつた. 特に疲れた時に此の発作はよく起る. 椅子に長く坐つている時, 又一寸横になつても直ぐに睡眠に入つてしまう. 睡眠発作を起す前には全身倦怠感を生じ自分で発作を予知可能である. 睡眠は約20分間持続するが時には1時間近くも続く事がある. 眠りの深さは多くの場合深く一寸声をかけた位では起きない. 午前中は睡眠発作はまずない. 年を経るに従つて高度になるように思える. 夜の睡眠障害はないが朝方度々夢を見ると云う. カタプレキシーは怒り, 悲しみ, 爆笑等の感情の激変の際に起る. 食欲は亢進して多食でよく渴を訴え多飲にかたむく. 多量の発汗を見ると云う. 性生活では異常を感じていない. 所謂 *Orgasmolepsie* は存しないと云う.

入院所見.

身体的には一見して顔面は潮紅, 両眼球突出しているが甲状腺腫大は見られない. 肥満型で身長162cm. 体重61.8kgを算する. 神経学的には口蓋垂が右に引かれる事と左アキレス腱反射の消失が見られる程度で他に所見は見当らなかつた. 輻輳麻痺も存在しない. 眼科的には軽度の両眼視野狭窄があり, 耳鼻科的には異常は認められなかつた. アトロピン, ピロカルピン, アドレナリン試験では第

第 I 表 ア ト ロ ビ ン 試 験

	注射前	注射後 10'	20'	30'	40'	50'	60'	100'	摘 要
脈 搏 数	62	59	59	59	62	66	64	60	—
血 圧 { 最 高 低	122	122	122	118	116	122	128	122	—
	75	72	76	78	74	80	88	76	—
体 温	36.9°	36.8°	36.8°	36.5°	36.6°	36.5°	36.5°	36.7°	—
顔 面 潮 紅	—	—	—	+	+	+	+	+	
口 渴	—	—	—	+	+	+	+	+	
心 悸 亢 進	—	+	+	+	—	—	—	—	

第 II 表 ビ ロ カ ル ビ ン 試 験

	注射前	注射後 10'	20'	30'	40'	50'	60'	摘 要
脈 搏 数	58	82	76	76	70	72	70	+
血 圧 { 最 高 低	120	122	122	124	128	128	124	—
	74	78	76	78	78	78	78	—
体 温	36.3°	36.1°	36.0°	36.2°	36.3°	36.2°	36.1°	—
唾 液 汗	—	+	+	+	+	±	—	110cc
発 汗	—	+	+	+	+	±	—	
顔 面 潮 紅	—	—	—	—	—	—	—	

第 III 表 ア ド レ ナ リ ン 試 験

	注射前	注射後 10'	20'	30'	40'	50'	60'	100'	摘 要
脈 搏 数	68	80	80	80	76	74	76	74	—
血 圧 { 最 高 低	122	138	142	140	134	128	124	120	—
	70	68	62	58	62	64	62	68	—
体 温	36.7°	36.6°	36.9°	36.7°	36.7°	36.5°	36.5°	36.5°	—
皮 膚 蒼 白	—	+	+	±	—	—	—	—	
心 悸 亢 進	—	+	+	—	—	—	—	—	
手 指 振 顫	—	+	—	—	—	—	—	—	

I, II, III, 表に示すが如くアトロピン, ピロカルピンの両者にやゝ強く反応し, アシュネル氏眼圧圧迫試験では脈搏数 70 が 56 に減じ軽度のワゴトニーが見られた. 皮膚表記症はない.

血圧は最大血圧 132 mmHg, 最小血圧 68 mmHg だった. 患者は上記の三種の薬物試験に於てすら心動悸のない時は殆んど眠り続けていた. 基礎代謝は Krogh で測定したが -14.9% を示し, 次で特殊動力作用を検せんがため牛肉 50 匁を食せしめ再び Krogh を応用して測定した所食後 1 時間 +2.3%, 2 時間 +3.2% を示し, 著明な変化は見られなかった. 血糖は早朝空腹時 81.5mg/dl で常人値だった. 血液像には著変はなかった. 血沈は

平均値 8.5. 尿量平均 1 日量は 1690c.c. で著変はない. 尿性状にも異常はなかつた. 腰椎穿刺の結果始圧 180mm 水柱, 終圧 105mm 水柱で稍々高圧を示しグロブリン反応は陰性で細胞数は 3/3.2. ワ氏反応は陰性である. 次いで空気脳写を行つた所, 頭蓋骨やゝ厚く小さいトルコ鞍, 門型にふくらんだ第三脳室を見る事ができた. 側脳室へは空気流入を見ず廻転が全面に現われていた. 其のために患者に脳室穿刺を行う事を薦めたが聞き入れられなかつたので実施する事ができなかつた. 空気脳写実施以後は患者は以前のように横になつたら直ぐに眠る等と云う事はなく睡眠発作の回数も減少したように見えた. 患者自身も其の事は認めている. 入院中を通じて行動遅

滞、不活発、鈍感で Antriebsmangel の状態を示した。治療として Ephedrin を 0.04 を 1 日 3 回に投与漸次増量して 0.06 に至つた。服薬中は殆んど発作を見ないと云う。

患者の母にも同様な発作が見られる。現在 54 才で 16 才で結婚している。15 才で初潮を見、51 才で閉経す。挙子 11 名で I 子は 18 才で出産、末子は 42 才に産す。至つて健康で著患を知らず。学歴は小学校卒で成績は中位だった。性格は気が長くのんびりしていると云う。

発病以来の経過及び症状。母親も患者と同様に結婚前には此の発作には余り気付かないようだった。結婚してから別に眠くなると云うのではないが当時から歩行中でも脛が重くなり足がこわばり自分自身でも何処を歩いているのか判らなくなるように思えたりする事があつた。しかし眠ると云う所までは行かなかつた。日が経るに従つて段々と睡眠発作の型になり日々の生活に於ても非常に怠儀がるようになった。更にカタプレキシーも現われてきた。これは恐怖の情、失笑の場に直面すると起る。しかし驚き、悲しみの感情に際しては起らない。母親の睡眠発作は患者よりも高度である。1 日に何回起るか判らない。患者と同様に眠りの程度は深く 2~3 回大きな声でゆり動かさないと起きない。年を重ねるに従つて高度になると云うのではないが 33 才から 45 才迄が高度だった。カタプレキシーは 24 才位から現在まで続いている。閉経以後は全ての点で軽くなつたようだ。訪問診察なので詳しい事は調べられなかつたが、検査結果を大略述べると智能検査の結果は余りよくないがまず正常人動揺範囲内にある。一見してだらしなく前述患者と同じく肥満型で顔面は紅潮している。身長 142cm、胸囲 94cm。神経学的には上下肢反射の非対称性を見ただけだった。甲状腺腫大、輻輳麻痺等は存在しなかつた。脈搏数 52、血圧は最大血圧 110 mmHg、最小血圧 80mmHg、アッシュネル氏眼球圧迫試験は陰性、皮膚表記症も見られない。アトロピン試験にも全く無反応だった。母親

も又此の薬物試験中眠り続けていた。驚いた事には私と対話しながらでも段々と脛が下り口調が何だか変になつてきた事も 2 回あつた。本人も今眠くなつたと云うわけではないが口がこわばつてきたと云う。家人の言では此のような事から眠りに入るのを屢々見ると云つている。性生活に於てはびつたりしない事が多かつたと云う。又患者と同じく睡眠障碍はないが朝方度々夢を見るそうである。血液像には著変はなかつた。

その症状の純粹さからして、私の例は定型的なナルコレプシーと称して毫も差支えないものであると思う。私はここにナルコレプシーの症候論を述べようとは思わない。これに就ては今迄多くの症例が報告されていて、私の例もその点に於て更に附加すべき何物もないと思われるからである。たゞ私が特に本例を報告した所以のものは、母子二代に亘つたナルコレプシー出現の事実を強調したかつたためである。だから、私はこの家族性出現に就て以下少しく述べてみよう。

冒頭に記載したように、家族性ナルコレプシーに就ては既に 1877 年 C. Westphal の記載がある。この例は 36 才の息子及びその母に見られた例であつた。その翌年 J. Fischer は 22 才の女子の患者に就てその妹に一時的に睡眠発作が起つていた例を報告している。その他の例は第 IV 表に一括して掲げておく。

文献によつて探し得たものは以上の如きものであつた。1939 年の P. Duus で無くなつていようだが、これはその後の文献が入手出来ないのでは或いはもつと報告されているかも知れない。しかし少くとも戦後入手し得たものの中には見当らない。勿論日本に於ては未だ報告がないようである。

さて以上の例は必ずしも睡眠発作と感動性脱力発作の二つを具備した定型的のものでないものもあるが、私の例に於ては母子共に両症状を具えた定型的な所謂真性ナルコレプシーであつた。そして私の例も他の例と同じように睡眠、感動性脱力発作と共に間脳障碍を

第 IV 表

著 者	罹 患 家 族	発 表 年
C. Westphal	息子と母	1877
J. Fischer	姉 と 妹	1878
Ballet	孫と祖父	1882
Jakobsohn	娘 と 父	1927
Rosenthal	弟 と 兄	1928
Bugaisky	兄 と 妹	1928—29
Bauer	息子と父	1929
Hoff u. Stengel	I 息子と父	1931
	II 孫と祖父	
	III 父とその弟と息子	
	IV 息子と母 母の同胞 3人	
Doyle u. Daniels	父 と 娘	1932
Thiele u. Bernhardt	息子と父	1933
Ricci	母と8人 の子	1933
Schumacher	兄 と 弟	1938
P. Duus	姉 と 弟	1939

思わす諸種の身体症状を持っていたのであり、本症例はそのような障害が遺伝性に発呈し得ることを示す好例だと思ふ。

藤原教授の御校閲を深謝す。

文 献

- 1) Westphal, Arch. f. Psychiatr 7, 631, 1877.
- 2) Fischer, Arch. f. Psychiatr. 8, 200, 1878.
- 3) Ballet, Rev. Med. 1882, 945.
- 4) Jakobsohn, Klin. Woch. S. 1241, 1927.
- 5) Rosenthal, Arch. f. Psych. 84, 1928.
- 6) Bauer, Wien. m. w. Nr. 8, 1929.
- 7) Bugaisky, Zschr. f. g. N. u. P. 118, 1928/29.
- 8) Thiele u. Bernhardt. Abhandlungen a. d. Neur, Psych, Psychol. u. ihren Grenzgeb. H. 69, 1933.
- 9) Ricci, Archivio di Patologia e clinica medica. Vol. XIII. 1933.
- 10) Hoff. u. Stengel, Klin. Woch. S. 1300, 1931.
- 11) Doyle. u. Daniels, J. amer. med. Assoc. P. 542, 1932.
- 12) Schumacher, Monatschr. f. P. u. N. 98. 283, 1938.
- 13) Duus, Allg. z. Psychi. 110, 171, 1939.