

616.8-009 54

同側錐體外路症狀群ヲ併備セル進行性 左側顔面萎縮症ノ稀有ナル1例

岡山醫科大學北山内科教室(主任北山加一郎教授)

助手 醫學士 奥 野 正 二

[昭和17年5月16日受稿]

第1章 緒 言

進行性偏側顔面萎縮症¹⁾(Hemiatrophia faciei progressiva)(以下偏顔萎)ハ發病甚ダ緩慢デアルガ徐々ニ多クハ偏側顔面ニノミ進行性ニ萎縮ガ來ルモノデ管ニ皮膚バカリデナク脂肪組織、筋肉、骨モ多少ナリ侵サレ、多クハ年少時ニ發病スル疾患ニテ1846年 Romberg ニヨリ注目セラレ別名 ロンベルグ氏病 Romberg'sche Krankheit トモ呼バレテ初メテ典據的記述ヲ行ハレタガ併シ彼ヨリ古ク21年前(1825)ニ Parry ニヨリ報告セラレタノヲ嚆矢トシ、次イデ Bergson, Stilling 等モ報告シタガ多ク注目ヲ惹カレナカツタ。而モコノ疾患ニ相對スル者デ稀有ニ屬スル進行性偏側顔面肥大症ガ1840年 Stilling²⁾ガ氏ノ著書ニ於テ最初ニ、2例發表シタノニ遲レル事6年デアル。歐米ニ於テハ Hoffmann (1903)³⁾ニ依レバ偏顔萎ガ文獻ニ100例以上記載セラレテ居リ Corn⁴⁾ガ1910年迄ニ既ニ189例アルコトヲ報ジ Coenenbergハ1912年迄ニ250例アルト述ベ Steitnerハ88例、Klingmannハ83例ノ統計的觀察ヲ加ヘタ。本邦ニ於テハ其ノ報告例ハ極メテ尠キトイヘド明治27年和辻、佐藤、香川氏等ニ依リ初メテ報告サレ以降現在(昭和13年)マデ27例アル⁵⁾(加藤、大河内)。

カク先蹤ノ報告モ尠クハナイガ本症ノ成因ニ關シテハ古來ヨリ甲論乙駁アリ専ラ末梢性ノ血管運

動神經症乃至ハ單ニ榮養神經症ノ範疇ニ包括セラレ、中樞神經トノ關聯ニ就テハ一顧モ與ヘラレズ腦幹ノ生理及ビ病理(佐々)、間腦ノ臨牀及ビ病理(勝沼)ノ論文中ニモ殆ド觸レテキナイ。

トコロデ最近、左側顔面ノ萎縮ト同側ノミノ錐體外路症狀群ヲ併備スル稀有ナル1症例ヲ觀察スル事ガ出來タノデ茲ニ報告シ併セテ偏顔萎ノ中樞性成因說ヲ考察シヨウト思フ。

第2章 症 例

患者 藤繩〇 22歳、男、仕上ゲ工。

家族歴 別ニ遺傳的因子ヘナイ。

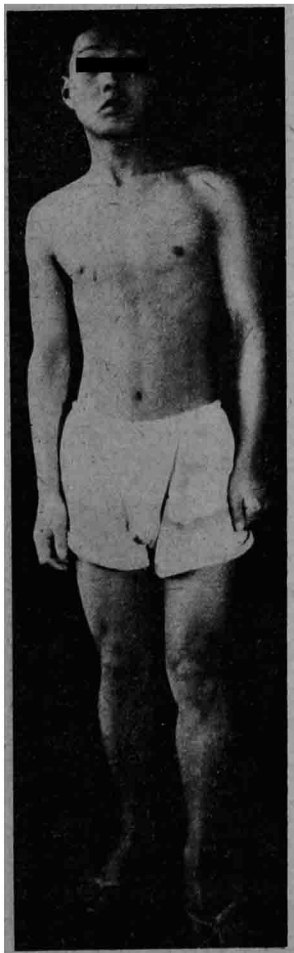
既往歴 記憶スル程ノ頭部外傷モナク、2—3年前ヨリ某重工業會社ニ入り金屬鉗接ニ從事シテキルガ屢々錐體外路症狀ノ原因トナル有毒瓦斯乃至「マンガン」等トノ接觸ノ機會ハ既往ニ求メ得ナイシ、其ノ他ノ著患モナシ。

現病歴 4歳ノ頃、何カ有熱疾患ニ罹患シ約40度ノ高熱ヲ發シ、其ノ際2,3回四肢ノ痙攣ヲ來シ相當重篤ナリシト親ヨリ聞イテキル(偏顔萎ノ原因トシテクルシュマン氏等ガ種々ノ急性傳染病ヲ第一義ニ掲ゲテキルトコロニ依レバ現症病因ヲ之ニ歸着スル外無イ)。痙攣發作モナク其ノ後ノ發育ニモ大體何等ノ障礙ナク成長シタガ小學校時代ニハ成績劣等ナリシトイフ。又其ノ頃ヨリ言語ノ吃澁ガアリ氣分モ變リ易ク怒リ易カツタトイフ。

昨秋、他人カラ「君ハ歩キガ悪イ。左肩ヲ上げテ歩クネ」ト注意サレタガ自分デハソウ感ジナク仕事ニモ普通ノ如ク從事シテ居タガ昨年末ニナリ短距離ヲ歩ク時ニハ異常ヲ感ジナイガ長道ヲ歩クト左肩ガ自然ニ上リ左脚ヲ引キツツテ歩行スル様ニナツタ。夫レモ自分デハアマリ意識セズ。コウイフ状態ガ最近マデ續イタガ最近デハ歩行ニ際シ上體ヲ頻リニ前後ニ屈伸シ恰モ調子ヲ取ツテ歩ク様ニナツタ。ソシテ、デキニ左足ガ棒ノヤウニナツタトイフ。又左手ニカガ入ラヌシ歩行時ニハ左上肢ヲ振ラズ時々シビレルトイフ。

頭痛、嘔吐ナク視力障礙、複視モナイ。顔面左

第 1 圖

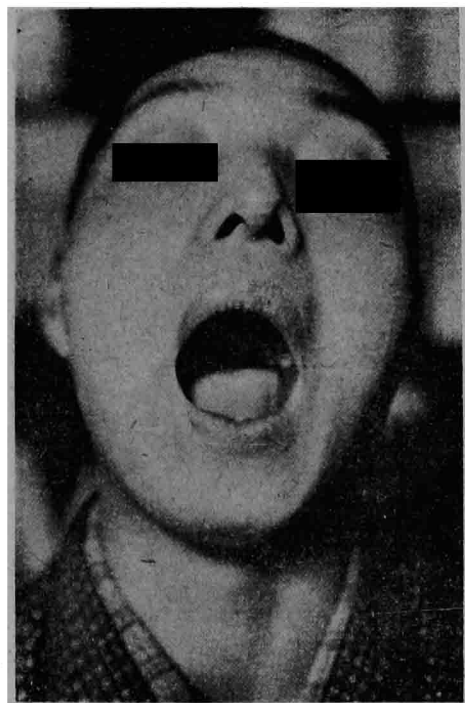


右不均、皮膚ノ着色變化、神經痛様疼痛並ニ左顔ノ發汗ノ減少モ氣付カズ。左頭髮ノ脱落異常モ知ラズ。拔齒モナシ。食慾睡眠共ニ良。

現症 體格、骨格、榮養共ニ中等。體溫 37.0°C 、脈搏 72 整、緊張大キサニ異常ナク意識明瞭ニシテ精神狀態モ不變。

一般ニ皮膚、皮下脂肪組織、筋肉ノ發育良好ナルモ寫眞圖（第 1 及第 2 圖）デハ餘リ明確デナ

第 2 圖



イガ患者ノ顔ノ左半面顔骨ヨリ以下頬部、頤部ニ互ル顔面神經支配領域ニ視診上一見シテ萎縮アリ（第 1 表）レ線像（第 3 圖）デ比較スルト骨像モ左側ガ縮小シテキル（第 2 表）。

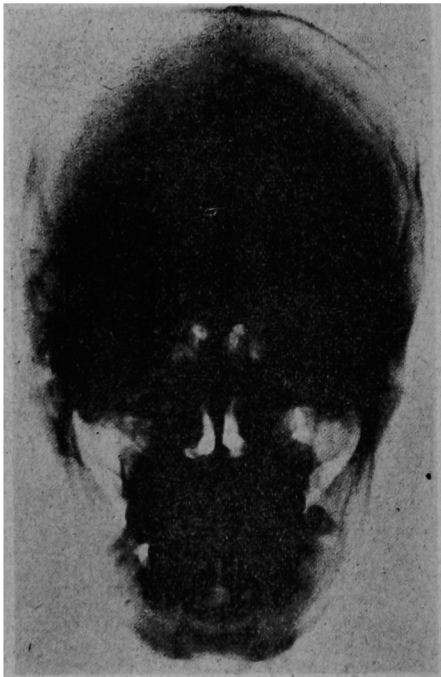
第 1 表 顔面測定表

測定位置 左右別	下 顎 隅→ 人中間距離 cm	下 顎 隅→ 頤 間 距 離 cm
右	12.8	11.5
左	12.0	11.0

第2表 頭蓋骨レ線矢狀位撮影
(非實物大)

測定部位 左右別	上下顎骨 中央水平位 cm	眼窩中央 水平位	前頭骨中 央水平位
右	6.7	8.0	8.4
左	6.2	7.7	8.0

第3圖 頭部レ線像
左側顔半面骨ノ萎縮ヲ示ス



前額部ノ作皺兩側均等ナルモ開口セバ顔面下部
デ左右ノ均齊破レ右鼻口唇溝ハ健常ナルモ左側溝
ハ淺ク口孔ノ形態左右ノ對稱性ヲ失フ(第2圖)。
但シ口笛、口唇閉鎖力尋常、又萎縮側ノ皮膚ハ他
都ト同様、光澤硬皮色素溫度及ビ見タトコデハ發
汗ノ異常モナク羣皮症樣病變、神經痛、感覺異狀、
顔面神經麻痺症狀ヲ認メズ。唯顔貌幾分假面狀ヲ
呈スル。眼瞼裂ノ狹小、眼球ノ後退、瞳孔縮小等
ノホルネル氏症狀群ヲ認メズ。眼球運動左右共ニ
正常、瞳孔正圓ニシテ左右同大、對光反應正常、
視力左右正常。頭髮ノ發毛狀態左右尋常、黑色ニ
シテ未ダ變色脫毛セル部分ヲ認メズ。眉毛、睫毛

モ亦同様ニシテ疎薄ナラズ。

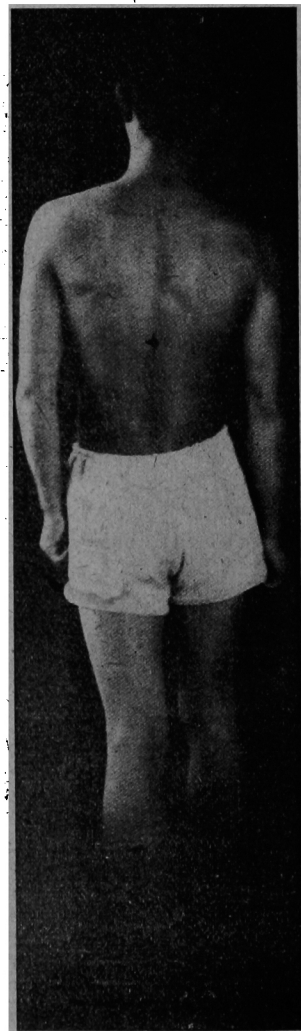
耳鼻科的検査ニ異常ナク、舌ハ濕潤ニシテ苔及
ビ筋肉萎縮ヲ認メズ、其ノ運動正常ナルモ震顫ア
リ且小學兒童時代ヨリ始レリトイフ言語吃滯モア
ル。軟口蓋、硬口蓋モ亦左右對稱的。齒牙ニ異常
ナシ。斜頸ナキモ頸ノ左右運動稍々拙劣。

胸部ハ左右同齊形ニシテ心臟ノ濁音界正常、心
音清。呼吸ハ整常。肺モ打診、聽診上特別ノ所見
ナシ。

腹部デハ肝脾觸知セズ、外部生殖器ニ異常ナシ。
脊椎ニ畸形ヲ認メズ。

第4圖

歩行時左上肢ニ共働運動ナキヲ示ス



次=最も著明ナルハ特異ナ歩行障碍デ(實ハ之ヲ愁訴トシテ來院、即チ昨秋來、歩行時左肩ヲ舉ゲ上半身ヲ前後ニ動搖スルヲ他人ニ注意サレタト云フ。)診ル=起立時上半身ニ震顫現ハレ殊ニ左側ノ上肢ニ強キモ手指ニ Pillendreher 無ク突症狀ナキモ定型的ノ ロンベルグ 症狀ト趣ヲ異ニシタ震顫ヲ看取ス、就中、歩行時左側上肢ノ隨伴運動ハ全ク缺知シ茲ニ顯著ナ一錐體外路系症狀ヲ認知スル(第4圖)。

次=左手ニ「アデアドコキネーシス」(拮抗運動反復不能症)モアル。(本症狀ハ實ニ小腦性疾患ノミナラズ又錐體外路症狀トシテ筋緊張障碍ニ因由スルコトハ既ニ周知デアル。)更ニ隨伴運動検査法ノ一ツトシテ上肢ヲ並行ニ水平ニ前方ニ伸シ手ノ力ヲ抜カシメ次ニ力強ク手拳ヲ作ラシムルニ右方ノ手背ハ明カニ背側屈曲ヲスルガ左側ハ然ラズ。コノ點ニモ亦異常ヲ窺フ。更ニ左側ノ上下肢ニ筋剛直ヲ中等度ニ感知スル。

上下肢ノ腱反射ハ左右同様、上肢ノマイヤー反射正常。バビンスキー、フースクローヌ、ケルニヒ及ビ其ノ他ノ病的反射ヲ缺キ、四肢ノ筋萎縮無ク握力(右利)右 31、左 20ニシテ筋力ノ減退モ無イ。

猶入院中ニ施行シタル爾餘諸検査ノ成績ヲ略記スレバ次ノ如シ。

1) 血液ニ關スル諸検査

イ) 血液像。血色素量 75% (ザーリー)、赤血球數 432 萬、色素指數 0.86、白血球數 7200、其ノ種類ハ中性多形核白血球 61%、淋巴球 37%、「エオジン嗜好性」細胞 2%ノ百分率ヲ示ス。

ロ) 赤血球沈降速度。1時間値 4、2時間値

10、24時間値 62。

ハ) 血液ワ氏反應。陰性。

ニ) 血壓。80—40。

2) 尿尿検査

イ) 尿: 1日量平均約 1 L、黃褐透明、比重 1020、酸性、蛋白及ビ糖反應其ノ他ノ陰性ニシテ沈渣異常ナシ。

ロ) 尿。消化良、黃褐色、膿粘液血液等ナク潜血反應陰性ニシテ寄生蟲卵ヲ認メズ。

3) 腦脊髓液所見

水様透明、壓力 110 mm (横臥位)、細胞數 0、ワ氏反應、ノンネ、パンザー、何レモ陰性。

4) 頭部レントゲン所見

「トルコ」鞍ニ異常ナシ。

5) 顔面神經電氣興奮性(平流電氣)(第3表)

第 3 表

右		名 稱	左	
陰閉縮	陽閉縮		陰閉縮	陽閉縮
1.6	2.5	顔面神經幹	1.5	2.3
1.4	2.0	同上枝	0.8	1.5
1.2	1.9	同 中枝	0.9	1.6
1.1	1.8	同 下枝	0.9	1.6

6) 基礎新陳代謝及ビ特殊動力作用。(Krogh 法)

早朝空腹時ニ基礎代謝ヲ測定シ、次イデ脂肪少キ牛肉 200 g ヲ攝食セシメ食後 30 分、1 時間、順次 3 時間マデ瓦斯代謝ヲ測定シ特殊動力作用ヲ検査スルニ第 4 表ノ如クナレリ。

第 4 表

時 間	空腹時 食 前	食 後 30 分	食 後 1 時間	食 後 1時間30分	食 後 2 時間	食 後 2時間30分	食 後 3 時間
測定代謝 Kal.	1874.1	3219.4	2275.7	1874.1	789.3	1338.7	1874.1
標準代謝 Kal.	1401.4	"	"	"	"	"	"
増 減 率 %	+ 33.4	+ 128.0	+ 62.0	+ 33.4	- 43.7	- 4.7	+ 33.4

7) 水分代謝

早朝空腹時ニ1Lノホヲ與ヘ Volhard ノ水試験ヲ行フ。尙ホ2日後「ピツイトリン」5單位ヲ皮下注射シ「ピツイトリン」水試験ヲ同様ニ行フ（第5表）。

第 5 表

	水 試 驗	ピ + 水
4 時間總尿量 cc	1090	1405

8) 自律神経系機能検査

イ) 寒冷試験 (coldpressortest) (第6表)

第 6 表

	試験前 mmHg	4°C 水 水 浴 中				離 浴 後			
		15"	30"	45"	60"	15"	30"	45"	60"
最 大 血 壓	80	86	86	90	90	86	84	80	80
最 小 血 壓	42	48	48	50	50	46	40	40	40

ロ) 「アドレナリン」試験 (第7表)

第 7 表

(每體重 10 kg 0.1 mg 皮下注射)

經過時間 實驗項目	注射前	注射後 5'	10'	15'	20'	30'	40'	50'	60'
脈 搏 數	72	78	82	84	84	84	80	80	74
呼 吸 數	20	20	22	22	20	22	22	22	20
血 壓 mmHg	80—40	80—40	78—38	84—40	88—40	86—40	90—46	88—46	86—46
皮 膚 蒼 白	—	—	—	—	—	—	—	—	—
心 悸 亢 進	—	—	—	—	—	—	—	—	—
手 指 振 顫 左 右	+	+	+	+	+	+	+	+	+

ハ) 「ピロカルピン」試験 (第8表)

第 8 表

(每體重 10 kg 0.75 mg 皮下注射)

經過時間 實驗項目	注射前	注射後 5'	10'	15'	20'	30'	40'	50'	60'
脈 搏 數	70	70	68	74	74	78	70	70	68
呼 吸 數	20	20	20	20	20	20	20	20	20
血 壓 mmHg	82—42	88—42	88—42	96—50	86—44	88—42	88—44	88—40	84—42
唾 液 分 泌	(—)	2	9	9	11	22	20	8	8
顔 面 潮 紅	—	±	+	+	+	—	—	—	—
發 汗 左 右	—	—	—	+	+	±	±	±	—

ニ)「アトロピン」試験 (第9表)

第 9 表

(每體重 10 kg 0.1 5mg 皮下注射)

實驗項目	經過時間	注射前	注射後 5'	10'	15'	20'	30'	40'	50'	60'
脈 搏 數		72	72	70	72	70	68	70	70	70
呼 吸 數		20	20	20	22	20	19	20	20	20
血 壓 mmHg		84—40	84—38	84—38	84—42	86—38	82—38	84—38	82—40	82—40
心 悸 亢 進		—	—	—	—	—	—	—	—	—
口 渴		—	—	—	—	—	—	—	—	—
顔 面 潮 紅		—	±	—	±	—	—	—	—	—
		—	±	—	±	—	—	—	—	—

9) Minor 試験

沃度澱粉反應＝ヨリ顔面ニ於ケル汗分泌ノ狀態ヲ檢セル＝左側ノ前頭、額骨部及ビ頸部ニ幾分、汗分泌ノ減少ノ場所ヲ認メタリ。

10) 脂肪代謝

本患者＝脂肪代謝ヲ檢セルモ詳細ナル點ハ敎室ノ榎本氏ノ研究ニユヅルガ大シタ異常ヲ認メ得ズ。

治療竝＝經過。本病ハ經過ガ甚ダ緩慢ニシテ當科＝約4箇月半入院シ體溫モ平熱ニ經過セシモ其ノ間、慢性刺激(後＝詳述スルガ Müller, Wartenberg, 吳氏等ノ言フ如ク榮養神經ノ麻痺ヨリモ却ツテ慢性刺激ガ偏顔萎ノ榮養障礙ヲ惹起ストノ見解ヲ越ヘ更ニ中間部＝脂肪代謝ノ中樞アリトノグレーヴィング Greiving ノ説ヲ借用シコノ中樞ノ抑制力ノ解脫＝ヨル慢性刺激狀態ガ本例＝於テ原因トナリシモノナラントノ推量ノ結論ヲ下シテキル)ヲ除クタメ＝「マラリア」接種＝ヨル發熱變調療法ヲ施行セシ＝漸次、幾分トモ歩行障礙ガ減ズルノ感アリシモ今後尙ホ長期間ニワタル觀察ヲ必要トス。

第3章 總括竝ニ考按

患者ハ22歳ノ男子ニシテ何等遺傳ヲ認メラレナイガ4歳ノ頃、原因不明ノ急性熱病ガ其ノ誘因ト思ハレル特異ノ左側顔面萎縮ト共ニ同側ノ筋

張亢進及ビ隨伴運動缺如竝＝言語ノ吃澁、舌ト左側上下肢ノ輕度ノ震顫竝＝筋緊張ヲ主病像トシ、而シテ是等左側ノ上下肢ノ障礙ガ末梢神經ヲ錐體路神經障礙ニ非ザルコトハ趾反射左右同様、上肢ノマイアー反射又正常、バビンスキー其ノ他ノ病的反射ヲ缺キ、筋ノ萎縮、筋力ノ減退孰レモ無キコトヨリ明カデアル、即チ偏側ノ錐體外路系症狀＝加フル＝同側ノ顔面萎縮ヲ併有スルモノデアル。コノ偏顔萎ノ罹患部ハ主トシテ偏側顔面デアルガ稀ニハ偏側ノ肩胛部、胸部ノ軟部組織ノ萎縮ヲ伴フコトモアル(Typus hemifacioscapulohumerothoracicus)ガ併シ偶然ノ末梢性顔面神經麻痺ノ合併或ハ身體上半部ノ脂肪消失ヲ主徵トスルガ臀部デハ却ツテ著明ナル皮下脂肪組織ノ沈着ガアリ必ズシモ偏側デナイトコロノジモンズ氏ノ所謂脂肪障礙症(Lipodystrophie)乃至外傷後ノ骨萎縮ヲ示セルズーデツク症(Sudecksche Krankheit)ヲ否定シ去ルコトガ出來ル。

加藤及ビ大河内兩氏＝ヨル本邦ニ於ケル偏顔萎26例ノ統計ノ觀察ニ依レバ本症ノ發病ハ大部分小兒期ニシテ25歳以下ノモノ90%ヲ占メ年齡増加ニ從ヒ漸減ノ一途ヲ辿リ殆ド男女同率ニ於テ發現スルト言ヒ、罹患側ノ歐米文獻上デハ左側ハ右側ヨリ尠サル場合多キニ反シ本邦デハ右側ノ方ガ多イ。誘因モ最モ多キハ歐米デハクルシユマン等ハ急性傳染病ヲ第一義ニ掲ゲテキルニ反シ本邦デ

ハ外傷ニシテ其ノ他、微毒、麻疹、頸部淋巴腺結核、齲齒ガ各々1例アツタ。前驅症ハアルモノガ9例アリ萎縮部位ハ下顎部ガ最も強ク侵サレ顔面下部コレニ次ギ顔面上部ハコレニ反シ弱ク、萎縮機轉モ骨ニ及ベル場合多シト。其ノ他ノ機能障トシテハ知覺及ビ味覺異常ハ無キ場合多ク汗分泌異常殊ニ汗減少症ハ之ヲ認メル事多ク、ホルネル氏症狀群ハ2例ニノミ認メタ。經過ハ總テ緩徐ニシテ病機ノ進展ヲ認メ、合併症アルモノハ8例（鞏皮症4例、白内障、尿管症、肺結核、精神病各々1例）デアツテ家族的或ハ遺傳的ニハ認メラレナカッタト言フ。（歐米ニハBaumann⁷⁾氏ノ母子間ニ遺傳的關係ノアル報告例アル。）

雖ツテ余ノ症例ヲ考ヘルニ左側偏顔萎ニシテ前驅症ハナク發病年齡誘因及ビ症狀等殆ド一致ス。殊ニMinor試験ヲ行ヒ患側ニ於テ汗分泌ヲ檢スルニ左前頭、左額骨部及ビ左頸部ニ幾分汗分泌ノ減少ノ場所ヲ認メタリ。コノ試験ハ腦疾患ノ局所診斷ニ汗分泌ヲ利用セルParisius, Jürgensenニ端ヲ發シMinorニヨリ改良セラレタ興味アル方法ニシテ氏等ニヨレバ病的汗分泌ハ常ニ一ツノ局所症狀ニシテ腦下垂體及ビ視神經基底神經節部ノ疾患ニ際シテ殆ド常ニ汗分泌障ヲ示スト。又顔面神經電氣興奮性（平流電氣）ヲ檢スルニ、其ノ興奮程度ハ左右大體正常範圍ニシテ顔面神經麻痺ヲ認メザルモ左側萎縮側デハ右側ニ比シ稍々興奮性ノ亢進スル感アリ。

次ニ偏顔萎ノ成因ニ關スル先進ノ見解ヲ文獻ニ尋ネ余ノ例ニ於ケル成因ヲ檢討セン。

先ヅ偏顔萎ノ成因⁸⁾トシテ

1. 非神經說

Bitot, Landeガ唱ヘ本病ハ全然皮膚實質ノ疾患ト思考シ又Moebiusハ口腔内其ノ他ヨリノ局所的細菌感染ニ關係アリト云ヘリ。然レドモ是等ノ說ハ萎縮ガ截然ト顔面半側ニ局限スル本症ノ特徵ヲ説明スル能ハズ。現今漸ク僅ニ餘影ヲトドムノミ。

2. 神經說

イ) 中樞神經說

Vulpian, Marzejeck, Boenheim等ガ唱ヘ之ハ本病ニ於テ何等末梢ノ神經症狀ヲ捕捉シ得ザリシ場合若クハ他ノ數種ノ腦神經症狀ヲ合併セルガ如キ例證ヲ求メテ歸結セル推論ナリ。

ロ) 末梢神經說

Stilling, Mendel, Löebl, Wiessel等ニ左袒ス。即チ本病ノ大多數ノ症例ニ於テ其ノ病變部位及ビ其ノ擴ガリハ三叉神經ノ經過ニ一致シ加之コノ領域ニ屢々神經痛様疼痛ヲ惹起スル事アリテ萎縮ト三叉神經トノ關係ヲ示スト。

ハ) 交感神經說

Eulenberg⁹⁾ガ始メテ唱ヘタモノデ本病ハ顔部交感神經ヨリ來ル榮養の導路ノ一次的疾患ナリト言ヘリ。其ノ後Oppenheimハ上頸部神經節ニ於テ發スル壓痛ガアルコト、Weinberg, Hirsch, 林⁹⁾ハ肺尖部ノ罹患時ニ、Hanse, Mendel¹⁰⁾, Koelin, 安部, 松本ハ甲狀腺腫ニ際シ、Mantheyハ外傷ニヨル頸部交感神經切斷ニ於テ、Bostハ鎖骨挫折ニ際シテ、偏顔萎ガ發スルコトヲ認メLeriche, Brüningハ上頸部神經節切除ヲ行ヒ其ノ進行ヲ止メ得タコト及ビ本病ニ頸部交感神經障礙症狀タルホルネル氏症狀群、汗分泌異常、Lauberノ虹彩異色症ヲ示スコトヨリ説カレ而シテMüllerニ依レバ萎縮症ニ於テハ相當ノ期間、頸部交感神經ノ刺激狀態ガ先行シナケレバナラスト。

ニ) 榮養神經說

榮養神經說ヲ相當ノ確信ヲ以テ主張シ始メタ人ハLewin¹¹⁾デアル。其ノ說ニ對シ反對シタ人モアツタガ其ノ後Hoffmann, Mackay, Ziehen, Müller, Cassirer, Hirschfeld, 吳モ支持シタ。即チ頸部交感神經ハ大シタ障トナシテ偏顔萎又ハ偏側顔面肥大症(Müllerニ依レバ該側ノホルネル氏症狀群又ハ血管運動障トナシキ頸部交感神經障時ニドチラモ證明シ何故或ハ進行性顔面偏側萎縮症ヲ或ハ進行性顔面偏側肥大症ヲ生ズルカハ説明出來ヌ

ト述ベテキルガ)ヲ生ズル事實ト顔面ニ萎縮又ハ肥大ヲ生ズルコトナクシテ顔部交感神経麻痺症状ヲ呈スルト言フ事實ハ顔部交感神経以外ニ榮養神經ガ存在シ前者ニ於テハ之ガ障碍セラレ後者ニ於テハ之ガ侵サレナイタメデアラウト Müller¹²⁾ハ述ベタ。シカラバ彼ノ想像セル榮養神經纖維ハ事實上存在スルヤ否ヤト云フニ吳建教授¹³⁾ハ一部實驗ノ根據ニ立チ臨牀諸病像ト照合シテ脊髄副交感神經纖維ガ種々ナル機能ヲ掌ル他、組織ノ榮養神經トシテ重要ナル役割ヲ演ズルコトヲ證明シタ。而シテ榮養神經ノ麻痺ヨリモ却ツテ慢性制戟ガ榮養障碍ヲ惹起ストノ見解ヲ Müller, Wartenbergト同ジク持シテキル。併シ未ダ顔面神經、三叉神經域デノ實驗ノ立證マデ到達シテキナイシ同氏ハカカル副交感神経ノ中樞トシテ新川、田中ノ研究ヨリ脊髄中ノ自律神經細胞ヲカガテキルガ更ニ其ノ上位ノ障碍ニ論及シテアラズ、コノ意味ヨリセバ末梢説ニ傾イテキルカノ如ク見エル。以上諸説紛糾スルモ本症ノ原因ガ必ズシモ一元ナル必要ナク事實多クノ症例ヲ通覽スルニ最多數ハ末梢性ノモノ多數ヲ占ムル事ハ否マレナイ。

併シ余ノ例ハ左側偏顔萎ニ錐體外路系症群ノ併有セル點ヨリ推論セバ恐ラク中樞性ノモノニシテ間腦障碍ニ歸スベク蓋シ稀有ナ症例デアル。吳教授モ第3—12腦神經ノ麻痺症ト偏顔萎トヲ合併セシレリ。Leriノ症例ヲ揭ゲ腦神經中ニハ交感神經ヲ含有セザルタメ同氏ガ中腦性交感神經障碍症ト斷定セシヲ吳博士ハ中腦性副交感神經症ナラント訂正シ略ニ本症ノ中樞性成因ヲ暗示シテキル又 Wartenberg¹⁴⁾ノ論著中ニモ半歳前ノ發熱(組織的ニ腦炎)後、發症シタ偏顔萎ノ一剖檢例ニ就テ記載シ「本症ノ中樞性成因ハ論ズベキ價值アリ」ト述ベ Kroll¹⁵⁾モ流行性腦炎後ニ發症シタ偏顔萎ト反側下肢ノ肥大例ヲ掲載シテ居リ高瀬清氏¹⁶⁾モ又著明ナ肢端肥大症ノ併有セル例ヲ報告シ Vinar, Josef¹⁷⁾兩氏ハ右側偏顔萎、ホルネル氏症候群、三叉神經ノ第1及第2枝ノ知覺過敏ヲ示シ中樞性

病變即チ Richter (1930)ノ所謂間腦ニ於ケル植物神經中樞ノ病變ニヨルト症例報告シ中條力氏¹⁸⁾モ遺傳微毒ガ原因トナリ尿崩症ニ偏顔萎縮、同側發汗ノ減少、舌半側萎縮ヲ示シタ1例ヲ報告シ尿崩症ハ一般ニ腦下垂體後葉ノ障碍デアルガ一方腦下垂體ガ正常デモ間腦ニ障碍ガアルト尿崩症ヲ惹起スル事實ガ證明サレタ (Leschke 1919) 以上、臨牀上、間腦障碍ニヨルト考ヘルガ妥當デアリ所謂中樞説ノ可能ノ根據ヲ示セル報告ハナキニシモ非ズ。同ジ神經支配系ニ屬スル部位ナレバ其ノ末梢ノ障碍ニテ起ル病像ハ又一面中樞ノ被害ニ依ツテ招來サレテモ決シテ無理デハナイ。併シ顔部ノ組織榮養ヲ司ル神經ニ關スル實驗ノ根柢ハ至ツテ貧弱デアル、依ツテ上記ノ Wartenberg モ間腦部ニ脂肪代謝ノ中樞アリトノ Greving ノ説ヲ單ニ借用シテコノ中樞ノ抑制力ノ解脫ニヨル慢性刺激狀態ガ彼ノ例ニ於テ原因トナリシモノナラントノ推量ノ結論ヲ下スニ過ギナイ。再言スレバ間腦ト脂肪代謝ノ相關々係ニ就テハ間腦ノ他ノ機能程未ダ充分闡明トナツテキズ今後ノ問題トシテ殘サレテキル。即チ古クハラーブ Raab¹⁹⁾ガ「ビトリン」ノ血中脂肪量ノ急激ナ下降作用(コレハ肝臟ニ作用シテ脂肪ノ燃燒ヲ旺シナラシムト)ハ間腦ノ溫中樞ノ麻痺劑タル解熱劑デ全然防止サレルニヨリ脂肪代謝ノ調節ハコノ中樞ト同箇所ナラントノ實驗ガアル。其ノ他ニ尤モ斷片ノデハアルガエルベン及ビハーゼンバツハ Erben, Hasenbach²⁰⁾及ビ平岡氏ガ動物デ脊髄ヲ切斷スルト其ノ高サ以下ノ臟器ニ脂肪性變性ヲ招來スト云ヒ反對ニラーブハ預髓ノ上デ脊髄切斷ヲセバ燐中毒性變性ガ起ラヌト云ヒ、牧室ノ森弘文²¹⁾ガ家兎ノ第3胸椎切斷後、著明ナ脂肪血ノ起ルヲ見タ。末梢神經ト脂肪組織トノ關聯ニ就テモ2,3ノ文獻ヲ探ルコトガ出來ル。就中ハウスベルガー Hausberger²²⁾乃至吳、沖中²³⁾氏等ノ實驗ハ示唆ニ富ンデキル。要スルニ脂肪代謝ノ神經性調節ニハ其ノ經路ヤ機序ニ至ツテハ頗ル未ダ不明瞭デアル。假リニ中樞

ガ間腦ニ存在スルト假定シテコノ間腦ト末梢部トノ連絡ニ就テミテモ唯ベルリーン Berlin²¹⁾ ハ副側室核ノ刺激ガ延髄ノ核ヲ介シ副腎「ホルモン」ニ影響ヲ與ヘルコト恰モ炭水化物ト同様ノ機構ニヨルトナスガ中樞性過血糖ト脂肪血トハ悉ク併行シナイ事實カラ考ヘテモ尙ホ是等ノ問題ノ間隙ヲ窺フコトガ出來ル。

カク脂肪組織~~ダ~~ケニ就テミテモ、理論的ニ尙ホ根據ガ不十分デアルガ更ニ骨組織ノ神經性榮養ニ至ツテハ殆ドヨリ暗黒デアル。余ノ症例ニ於テモ脂肪代謝ヲ檢シタガ詳細ナル點ハ教室ノ榎本氏ノ論文ニユヅルガ大シタ異常ヲ認メナカツタ。又其ノ他ノ検査トシテハ、動物實驗デモ灰白質ニ損傷ガ加ハルト水分代謝障礙ガアル事ガシラレテアルシ (Richter 1930) Adlersberg, Friedmann²⁵⁾ ハ中間腦部ノ患者ノ一部ニハ他ノ問題トナリウル原因的要素ヲ除外シテモ水負荷後ニ水分排泄力ノ障礙ノ著シキコト及ビ「ビツキトリン」ノ利尿抑制作用ヲ缺クコトヲ報告シテキル。換言スレバ健康人デハ平均 80% ノ抑制作用アルモ、中、間腦部疾患ノ患者ニハ其ノ抑制作用ガ減ズト言フ。余ノ例デハ「ビツイトリン」ノ抑制作用ハ毫モ認メラレズ、カヘツテ利尿ニ働キ、其ノ半面ニ水負荷試驗モ正常デアツタ。

又植物機能ヲ檢シタガ「アドレナリン」、「アトロピン」ニハ陰性ニ反應シ「ピロカルピン」ニハ幾分過敏デアリ、殊ニ發汗狀態ガ左側ニ少ナク、Minor¹⁾ ノ試験ト照應シテ興味アルコトデアル。

今、佐々教授²¹⁾ ノ見解ヲ以テスレバ錐體外路機ハ丁度、動物機(錐體路機)ト植物機トノ中間ニ位シ、實際上其ノ境界ハ必ズレモ常ニ明確ニナシ得ズ。錐體外路障礙、特ニ運動減少症ニ於テハ著明ナル植物神經症狀ヲ呈スルヲ常トスト言フ。且同教授ハ「アドレナリン」ニ陽性ニ反應スルモノ少ク、「ピロカルピン」ニハ多ク過敏デ、「アトロピ

ン」、「スコボラミン」ニハ不感ノ例多キヲ見テキルガ、余ノ症例モ亦「ピロカルピン」ニ敏感デアル。

次ニ本患者ニ於ケル Brown ノ寒冷試驗成績ヲミルニ、血壓上昇度ハ正常平均値ハ 9.03 mm (但シ本邦人) デ 20 mm 以上ノ上昇スルヲ病的ト見做ス時ニハ余ノ例デハ正常ナルヲ知ル。曩ニ教室デハ木下、松田²⁸⁾ 等ガ腦炎患者ニ就テコノ實驗ヲ行ヒ、本試驗ハ自律神經系検査法トシテヨリモ血管運動神經検査法ト看做スベキモノナリト結論シタガ、コノ見地ヨリスレバ本試驗ノ結果ガ正常デアツタ毫モ差支ヘナイ。

其ノ他、基礎新陳代謝及ビ特殊動力作用ヲ檢スルニ、基礎代謝ハ 33.4% 昂進シ、特殊動力作用ハ食後 30 分ニシテ最高値 94.6% ノ上昇率ヲ、2 時間ニハ最低値 77.1% ノ下降率ヲ示シ、3 時間ニハ大體、基礎代謝ニ復セリ。余ノ症例ノ如キ錐體外路症狀群ノ基礎代謝量ニ就テハ筋強剛トハ無關係ニ震盪アル時、亢進スト云ヒ、或ハ迷走神經緊張時低下シ、交感神經緊張時亢進スト云ヒ、或ハ時ニヨリ、日ニヨリ價ノ動搖スルノ特徴デ之ヲ植物神經中樞ノ機能障礙ニ歸シテキル者モアル。種種云々サレテキルガ文獻例ノ率ヲ考證スルト一般ニ亢進ヲ示ス方ガ稍々多イ様テアルト村田氏²⁷⁾ ハ記載シテキル。又 Rubner ハ腦下垂體-間腦系疾患ニ於テハ特殊動力作用ハ主トシテ關與シ、基礎代謝ハ大シテ關與セズト言ツテキル。

要スルニ余モ亦同側錐體外路症狀群ヲ併有スル偏顏萎ノ稀有ナル 1 例ヲ掲ゲ、中樞性成因ヲモ強調シ、爾後ノ實驗的研究ニ一示唆ヲ與ヘン。

第 4 章・結 論

1) 22 歳ノ男ニシテ、4 歳頃ノ急性高熱疾患ガ其ノ誘因ト認メラレテ、左側顔面萎縮ト同側ノ筋緊張亢進及ビ隨伴運動缺如~~如~~ニ言語ノ吃訛、舌ト

左側上下肢ノ輕度ノ震顫ヲ主病像トシ、明カニ錐體外路系症候群ヲ併有セル偏顏萎ノ1例ナリ。

2) 依ツテ中樞機能障礙ヲ想起シテ種々臨牀試驗ヲ試ミタルニ發汗狀態ハ Minor 試驗デハ左側ニ幾分汗分泌ノ減少ヲ認メ、水分代謝ハ「ビツイトリン」水試驗ニ於テ「ビツイトリン」ノ抑制作用ハ毫モ認メラズ却ツテ利尿ノ働キ、其ノ半面、水負荷試驗ハ正常デアリ又植物機能ヲ檢スル

ニ「アドレナリン」、「アトロピン」ニハ陰性ニ反應シ、「ピロカルピン」ニハ幾分過敏デアリ、基礎代謝及ビ特殊動力作用ヲ檢スルニ、前者ハ稍々亢進シ、後者ニ主トシテ關與セリ。

摺筆スルニ當リ御懇篤ナル御指導ト御校閲ヲ賜リシ恩師北山教授ニ滿腔ノ謝意ヲ表ス。

主 要 文 獻

1) Mohr u. Stachalin, Handbuch d. inn. Med., 2 te Teil, S. 1482, 1926. 2) Stilling, Untersuchung über d. Spinalirrit., Leipzig, S. 337, 1840. 3) Hoffmann, Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 24, 1903. 4) Bumke u. Foerster, Handbuch d. Neurologie, 1935. 5) 加藤, 大河内, 兒科雜誌, 第44卷, 第4號, 596頁, 昭和13年. 6) 北山, 實驗醫報, 第27年, 第319號, 821, 昭和16年. 7) Baumann, Geneesk. Bl. 33, 33-62, 1935. 8) Eulenberg, Z. f. kl. Med., Bd. 5. 9) Weinberg u. Hirsch, Deutsch. Z. f. Nervenheilk., Bd. 66, 1920. 10) Mendel, zit. nach Manthey, Z. Neur., Bd. 59, 1897. 11) Lewin, Charite Annalen, Bd. 9, S. 619. 12) Müller, Lebensnerven S. 773. 13) 吳, 自律神經系, 164頁, 第2版. 14) Wartenberg, Arch. f. Nervenheilk., Bd. 72, 1925. 15) Kroll,

Die neuro-patholog. Syndrome, 1925. 16) 高瀬, 長崎醫學會雜誌, 第7卷, 第3號, 昭和4年. 17) Vinar u. Josef, Cas. lék. cesk., 865-867, 1934. 18) 中條, 成醫學會臨牀, 第5卷, 第2號, 67, 昭和8年. 19) Raab, Z. exper. Med., Bd. 49, 1926. 20) Erben u. Hasenbach, Z. exper. Med., Bd. 75, 1931. 21) 森, 消化器病學, 第4卷, 第2號. 22) Hansberger, Z. mikroskop. anatom. Forsch., Bd. 34, 1934. 23) 吳, 沖中, Klin. Wschr., 1935. 24) Berlin, Z. exp. Med., Bd. 151, 1935. 25) Adlersberg u. Friedmann, Zeitschr. f. klin. Med., 129, 1935. 26) 佐々, 日內會雜, 第26卷, 第4號, 381, 昭和13年. 27) 村田, 日內會雜, 第24卷, 748, 昭和11年. 28) 木下, 松田, 岡醫雜, 第53年, 第9號, 1899, 昭和16年.

Aus der Inneren Klinik der Medizinischen Fakultät Okayama
(Direktor: Prof. Dr. K. Kitayama).

Über einen seltenen Fall von progressiver linksseitiger Gesichtsatrophie mit gleichseitigen extrapyramidalen Syndromen.

Von

Masaji Okuno.

Eingegangen am 16. Mai 1942.

1) Ein 22 jähriger Mann, der etwa im 4. Lebensalter an einer akuten fieberhaften Krankheit gelitten hatte, welche wohl als eine veranlassende Ursache für die vorliegende Erkrankung angenommen werden dürfte, wurde in unsere Klinik eingeliefert mit den Hauptkrankheitsbildern, welche auf einer linksseitigen Gesichtsatrophie, einer gleichseitigen Muskelhypertonie und dem Mangel der Mitbewegung dieser Seite, auf Stottern in der Sprache und einem leichten Tremor der Zunge und der oberen und der unteren Extremität der linken Seite beruhten. Man hat hier über allen Zweifel mit einer progressiven linksseitigen Gesichtsatrophie mit gleichseitigen extrapyramidalen Syndromen zu tun, eine Krankheit, die nur äusserst selten vorkommt.

2) An einer zentral bedingten störung gedacht, wurden von allen Seiten klinische Prüfungen angestellt. Auf der linken Seite wurde bei Anstellung der Minorschen Prüfung einigermassen herabgesetzte Schweissabsonderung beobachtet. Bei Anstellung des Pituitrinwasserversuches wirkte das Pituitrin auf die Harnabscheidung gar nicht hemmend, sondern eher diuretisch, während andererseits die Wasserbelastungsprobe normal verlief. Funktionsprüfungen des vegetativen Nervensystems mit Adrenalin und Atropin fielen negativ aus, mit Pilocarpin etwas empfindlich. Ferner stellte es sich heraus, dass der Grundumsatz einigermassen gesteigert war, was hauptsächlich mit der spezifisch-dynamischen Wirkung der Energie abhing.

3) Berichte über die Hemiatrophia faciei progressiva findet man im Schrifttum allerdings nicht spärlich; was aber die Ätiologie anbetrifft, gehen die Ansichten auseinander, welche jedoch darin miteinander übereinstimmen, die Ursache dieser Krankheit als eine periphere Natur aufzufassen. Der Verf. bespricht hinzu über eine Theorie, die die Krankheit als eine zentral bedingte betrachtet. (Autoreferat)
