

10.

616.8

「パーキンソニスムス」ト震顫麻痺 トノ異同ニ就テ

Hamburg 大學 Friedrichsberg 精神病学教室 (Weygandt 教授)
病理部 (故 Jakob 教授)

武 野 一 雄

[昭和6年12月5日受稿]

Zur Frage der Differential-diagnose zwischen dem postencephalitischen Parkinsonismus und der Paralysis agitans.

Von

Kazuo Takeno.

*Aus dem Anatomischen Laboratorium (Vorstand: Prof. Dr. A. Jakob†) der Staatskranken-
anstalt und Psychiatrischen Universitätsklinik Hamburg-Friedrichsberg
(Direktor: Prof. Dr. med. et phil. Weygandt).*

Eingegangen am 5. Dezember 1931.

Die Arbeit gibt einen Überblick über die klinische und pathologische Histologie von 8 Fällen der Encephalitis chronica, 8 Fällen genuiner Paralysis agitans und 1 Fall seniler Muskelstarre als Teilerscheinung einer senilen Demenz.

Die Arbeit hat zum Zweck noch einmal die histologischen und lokalisatorischen Unterschiede bei den genannten Krankheitsformen darzustellen und die gefundenen Veränderungen zu vergleichen mit der symptompathologischen Eigenart des klinischen Bildes.

Ein Überblick über die Untersuchungsergebnisse zeigt uns, dass die beiden Krankheitsformen Encephalitis chronica und genuine Paralysis agitans in der histopathologischen Prozessart und in der Lokalisation verschieden sind.

Bei der Encephalitis chronica handelt es sich um einen langsam fortschreitenden degenerativen Prozess mit hochgradigem Ausfall der Ganglienzellen, stärkerer Gliareaktion bis zur Gliafasernarbenbildung. Dabei spielt die Verfettung des Parenchyms keine wesentliche Rolle. Leichte lymphozytäre Infiltrate können dabei in Erscheinung treten.

Die Hauptlokalisation der Veränderungen ist die Substantia nigra mit Ausstrahlungen in den Hypothalamus. Das Striopallidum kann ganz frei sein, kann sich aber auch in Ausnahmefällen stärker an dem Prozess beteiligen, ebenso die Olive und das Dentatum.

Die Kleinhirnrinde ist relativ wenig geschädigt. Die Grosshirnrinde bietet gewöhnlich leichte architektonische Störungen ohne alle Characteristica. Es bleibt dabei fraglich, ob diese Störungen in direktem Zusammenhang stehen mit dem Agens der Encephalitis oder indirekt ausgelöst sind durch Begleitumstände der Krankheit, besonders durch die Stoffwechselstörung.

In allen Fällen bietet der Prozess keine ruhige Narbe, sondern noch progressive, aktive Veränderungen, die in ihrer Lebhaftigkeit stark wechseln können. Wir stehen auf dem von Jakob von jeher eingenommenem Standpunkte, dass diese Parenchymartung der Ausdruck einer noch fortschreitenden Krankheit ist, die wahrscheinlich mit dem ursächlichen Agens in Zusammenhang steht.

Bei der genuinen Paralysis agitans handelt es sich um einen schweren Verfettungsprozess des nervösen Parenchyms, wobei die gliösen Begleiterscheinungen gewöhnlich nicht sehr hochgradig entwickelt sind. Dieser Verfettungsprozess ist in erster Linie im Striatum und Pallidum lokalisiert und führt im Striatum regelmässig zu einer stärkeren Schädigung der grossen Ganglienzellen. Die Substantia nigra kann völlig unverändert sein, kann aber auch mehr herdförmig- leichtere oder schwere Entartungen bieten; dabei steht aber gleichfalls der Verfettungsprozess im Vordergrund und das histologische Gesamtbild ist ein ganz anderes wie das der Encephalitis chronica. Ganz gewöhnlich ist der Thalamus, namentlich der laterale Thalamuskern, stark mit geschädigt, manchmal auch die Olive, das Dentatum und die Kleinhirnrinde. Die Grosshirnrinde bietet gleichfalls Parenchymverfettung mit zum Teil deutlichen architektonischen Störungen, wobei Drusen und Alzheimer'sche Fibrillenveränderungen im Sinne der gewöhnlichen senilen Veränderungen fehlen.

Nur in einem der oben erwähnten Fälle fanden sich diese Begleiterscheinungen einer gewöhnlichen senilen Demenz, sodass dieser Fall im Sinne Jakobs als senile Muskelstarre mit seniler Demenz aufzufassen ist.

Der Parenchymprozess der gewöhnlichen Paralysis agitans hat mit dem senilen Involutionvorgang die starke Parenchymverfettung gemein, es fehlen ihm aber für gewöhnlich die anderen regelmässigen Begleiterscheinungen der senilen Demenz.

Ganz im allgemeinen zeigt sich kein deutlicher Parallelismus zwischen der Schwere der klinischen Erscheinungen und der Schwere des anatomischen Bildes. So sahen wir in einem Falle der Encephalitis chronica die Substantia nigra noch stellenweise sehr gut erhalten und trotzdem war dieser Fall durch starken Parkinsonismus aus gezeichnet. Auch die Paralysis agitans- Fälle bieten keinen regelmässigen Parallelismus zwischen Schwere des klinischen und anatomischen Bildes, besonders wenn man einseitig die Veränderungen im Striopallidum bewertet. Auch bestehen dabei starke Differenzen in Markscheiden, Fett- und Zellbilde. *Kurze Inhaltsangabe.*

本論文ノ主ナル目的ハ慢性腦炎性 Parkinsonismus ト眞正振顫麻痺トノ病理解剖學の所見ノ異同ヲ、多數ノ材料ニヨリ單一ノ立場ニ立ツテ、検討批判スルニアリ。抑腦炎ニ繼發シテ Parkinsonismus ヲ來タスコトヲ認メ、之ヲ病理解剖學のニ立證シタルハ Economo ナリキ。ソノ後之ニ關スル研究ハ曩ニ予ノ同僚須藤氏ノ舉ゲタルガ如ク今日迄約10年間ニ Goldstein, Spatz, Creutzfeldt 等ヲ始メトシ40數例ノ報告アリテ、ソノ知見ハ著シク豊富トナレルモ、一般腦炎ノ文籍ノ夥多ナルニ比スレバ未ダ貧弱ナルヲ免レズ。精密ナル研究ニ俟ツ點尠ナカラズ。

殊ニ之ト類似ノ臨牀的症狀ヲ呈スル眞正振顫麻痺トノ病理解剖學的比較研究ハ、此方面ノ研究者ノ常ニ關心スルトコロナルモ、猶意見ノ一致ヲ見ザル點多シ。コレ兩疾患ノ各病理解剖學的所見ノ多種多様ニシテ、シカモソノ解釋ノ一致セザル點多キニモヨルベケレドモ、尙同一人ガ兩疾患ノ多數ノ材料ヲ驅使シ、單一ナル立場ニ立ツテ爲セル批判的研究ノ乏シキニモ據ル點多カルベシ。此意味ニ於テ予ハ本研究ノ必ズシモ徒爾ナラザルヲ信ズ。

臨牀的方面ヨリ如上ノ兩疾患ヲ比較スルニ、ソノ既往症ヲ除外シテ考フルモ猶ソノ間多少ノ色彩ノ相違ナキニ非ラザルモ、嚴格ナル意味ニ於テノ兩者ノ臨牀的鑑別ヲ立ツル事ハマヅ不可能ニ近キコト、予等ノ經驗ノ教ユル所ノミナラズ、又多クノ學者ノ認ムルトコロナリ。

病理組織學のニ明カナル炎性變化ヲ備ヘテレルガ如キ例ヲ除外スレバ、ソノ鑑別ノ困難ナル例尠ナカラズ。モシソノ所見ノ錯綜ニ心奪ハレ眞相ヲ究ムルコトナクンバ Souque, Sicard 等ノ佛蘭西學派ノ如ク、兩疾患ヲ以テ同一疾患ナリトナス極論ノ生ルルモ先ヅ無理ナラズ。コノ佛蘭西學派ノ主張ヲ默殺シ、兩者ノ差ヲ認識スル學說ノ中ニ於テモ、Spatz 等ノ云フガ如ク腦炎性 Parkinsonismus ガ腦炎ニ因スル癡痕狀態ニヨツテ起ルト爲ス說正シキヤ、將又 Jakob, Spielmeyer 等ニヨツテ代表セラルル如ク、コレヲ獨立ノ慢性進行性病變ニヨツテ起ルト見ル說ノ正シキヤハ検討批判ヲ要スル重要ナル點ナリ。又一面 Lewy, Lhermitte, Stief 等ノ如ク振顫麻痺ヲ以テ、腦幹神經節ニ占居スル老耆性機轉ナリト斷ジテ、腦炎性 Parkinsonismus ト區別セントスル試ミモ、未ダ必ズシモ熟考ノ餘地ナシトセズ。

病變占居部位ノ問題ヨリ見ルモ、腦炎性 Parkinsonismus ノ場合ニハ、黑質ノ強キ病變ヲ必發ノ現象トナスハ、現今ノ多數學者ノ認ムトコロナルモ、常ニ必ズ然ルヤ否ヤ、振顫麻痺ノ場合ニハ Vogt, Jakob 等ノ云フ如ク線狀體ノ變化ノミニ重キヲ置クベキヤ、將又 Lewy 等ノ云フ如ク淡蒼球ノ變化重キヤ、黑質ノ變化ハ如何ナル程度ニ於テ病機ニ參與スルヤ等ノ解決ヲ要スル問題多シ。ココニ於テコレ等ノ根本問題ヲ主トシテ念頭ニ置キ、以下慢性腦炎例8例、振顫麻痺8例及ビ老人性筋強直ノ1例ヲ觀察セム。

本研究ハ獨逸 Hamburg 大學 Friedrichsberg 精神病學教室病理部ニ於テ Jakob 教授ノ指導監督ノ下ニ行ヒタルモノニシテ、本發表ニ先ダチ突如同教授ノ

逝去ノ報ニ接シタルハ予ノ最モ痛恨トスルトコロナリ。謹ンデ哀悼ノ意ヲ表スルト共ニ先生ノ靈ニ對シテ感謝ノ念ヲ捧グ。

第1例.

Jedlioka, ♂, 57歳 (1869年生, 1926年歿)

臨牀的診断. 慢性腦炎, Parkinsonismus.

臨牀事項. 遺傳歴, 既往歴ニ注目スベキモノナシ.
本病ハ48歳ノ秋ヨリ嚙下障礙, 發語障礙ヲ以テ極メテ緩漫ニ起リ來リタルモノニシテ, 49歳ノ時一度卒中發作アリ. ソレヨリ發語障礙増悪シ, 假面様顔貌ヲ呈スルニ至ル. 53歳ニテ Eppendorff 病院ニ收容サル. 當時ノ病狀中ノ主ナル點ヲ摘マバ, 眼瞼下垂, 上下眼球運動不能, 四肢ハ運動緩漫ニテ筋ハ強剛シ, 上肢及ビ手指ハ輕キ屈曲位置ヲトル. 前方突進症ノ傾向アリ. 發語ハ單調, 同語反覆ス. 膝蓋反射ハ活潑. 左ハ右ヨリ強ク, 左ニハ Babinski 現象陽性, 右ニハソノ痕跡ヲ證明ス. Eppendorff 退院後 55歳ノ7月 Friedrichsberg 病院ニ入ル. 症狀大體ニ於テ以前ト大差ナキモ, 歩行困難ノ度ヲ加ヘ硬直性トナリ. 發語障礙ハ増強シ Nachsprechen 不能ナリ. ソノ後運動不能症狀充進シ, 患者ハ眠ルガ如ク床上ニ臥シテ四肢ヲ動かサズ. 問ニ對シテ僅ニ不明瞭ナル言語ヲ以テ答フルノミ. 右足ニ Babinski 著明ナリ. 60歳ノ2月頃ヨリ屢々左下肢ニ疼痛ヲ告グ. カクテ身體次第ニ衰弱シ, 11月27日氣管枝肺炎ヲ發シテ終ニ鬼籍ニ上ル.

解剖所見. 肉眼的ニハ前頭斷ニヨリテ腦室ノ擴張, 大脳皮質, 腦幹神經節, 黒質等ノ萎縮ヲ認ムル外, 左側ノ Gyrus supramarginalis ト Gyrus centralis posterior ノ間ニ軟化竈ヲ見ル.

組織學的所見. 本例ノ主病竈ハ黒質及ビ淡蒼球ニ

アリ. 黒質ハ著シク萎縮シ痕跡トナリ, 神經細胞狀ノ大部分ハ脱落シ, 色素脱出ス(第1圖及ビ第2圖). Glinニハ一般ニ進行性變化ノ傾向少ナキモ小部分ニ於テハ尙多少病機進行ヲ暗示スル變化ヲ認メ稀ニ脈管周圍ニ淋巴球ノ浸潤ヲ證明ス. 淡蒼球ニ於ケル變化亦黒質ニ匹敵シ, 神經細胞ハ稀ニソノ殘骸ヲ認ムルニ過ギズ. 増殖セル Oligodendroglia, 纖維性 Glinヲ以テ補填セラル(第3圖). シカモコノ淡蒼球ノ變性ハ極メテ elektivニテ, 線狀體中割合ニ健全ナル被殻ヨリ一步淡蒼球ニ入レバ俄然高度ノ變性ニ達ス. コノ點特ニ注目ニ値ス. 線狀體ノ大形細胞ハ多少正常ヨリ減ズ. 多分淡蒼球ノ變化ニ繼發セルモノナルベシ. 大脳皮質ハ大體ニ於テソノ細胞構成ハ維持セラルルモ, 既ニ肉眼的ニモ認メラレタルガ如ク一般的ノ萎縮アリ. 瀰漫性ノ細胞脱落ヲ認ム. 殊ニ第3前頭廻轉後部ノ腦廻轉ノ皮質ハ著シク菲薄トナリ, 層造構ノ混亂甚ダシク痕跡狀ニ萎縮ス. 尙注目スベキハ腦室壁ヲナス灰白質ニ於ケル變化ニシテ, 殊ニ第3腦室後部ニ於テハ所々ニ古キ顆粒細胞竈ヲ形成シ, ソノ病竈ハ一部視丘中ニ延ビテ腹核ヲ通過シ, 側核ノ内方ニ達ス. ソノ他小脳皮質 Purkinje 細胞ノ輕度ノ脱落, 下橄欖體ノ中等度ノ萎縮(第4圖)ヲ認ムル外著シキ所見ナシ.

血管系統ニモ注目スベキ變化ナキモ, 所々血管壁ノ肥厚ヲ見, 大脳皮質ノ萎縮稍々強度ナル所ニ於テ Paketbildungニ達ス. 中等大ノ動脈管ノ周圍ニハ屢々カナリ廣キ Lichtungszoneアリ.

考 按

本例ハ48歳頃ヨリ不明ノ原因ヲ以テ發病シ, 經過約7年ノ後死ノ轉歸ヲトレル Parkinsonismusニシテ, 猶之ニ Ophthalmoplegie, 固有ノ言語障礙, 錐體道徵候ヲ併セ有シキタルヲ特異ノ點トナス.

病理解剖學的ニハソノ病機ノ性質上ヨリ見ルニ, 今猶多少ノ進行性傾向ヲ有セル高度ノ實質變性機轉ヲ主トシ, 之ニ配スルニ輕キ炎症性變化ヲ以テス. 病變占居部位ハ黒質, 淡蒼球ヲ主トス.

今日吾人ノ有セル神經病理學上一般ノ知見ニ照シ、ココニ本例ノ主徴候タル Parkinsonismus ノ解剖學的根據ヲ求ムルヲ得ベシ。線狀體ノ殆ド健全ナルコトハ重要ナル所見ナリ。右側ニ認メラレタル錐體道徴候ハソノ根據ヲ左側大腦皮質 Suleus supramarginalis 附近ノ軟化竈ニ求ムベク、特異ノ言語障礙ハソノ一部ノ外錐體道性ナルコト疑フベカラザルモ、左側 Broca 領域皮質ノ高度ノ萎縮モマタコレニ與ルトコロアルベシ。

第2例.

Rambow, 8, 33 歳 (1894 年生, 1927 年歿)

臨牀の診斷. 慢性腦炎 (Parkinsonismus)

臨牀事項. 24 歳ノ時感冒様熱性疾患ニ罹リタルガ、ソノ後2年ヲ經テ徐ロニ Parkinsonismus ノ症狀ヲ呈シ來ル。26 歳入院當時既ニ固有ノ振顫麻痺姿勢ニテ、歩行小キザミナリ。顔貌ハ假面様、運動緩漫、上肢ニ強キ筋強剛アリ。病狀次第ニ増悪シ、28 歳ノ再入院時ニハ、ソノ上ニ更ニ強キ振顫、唾液分泌亢進ヲ加フ。初メハ無熱ニ經過セシモ、死前2年前頃ヨリハ不規則ナル發熱ヲ來シ、最後ノ年ニハ體溫常ニ 37°C 乃至 39°C ノ間ヲ彷徨シ時ニ 40°C ニ達セルコトアリ。精神的ニハ精神變質の傾向年ト共ニ加ハリ、感情ノ動搖常ナラズ。自我的ニシテ常ニ不平ヲ訴フ。發病以來7年ニシテ、33 歳ノ7月身體衰弱加ハリ終ニ斃ル。

解剖所見.

肉眼的ニハ右側視丘左側ニ比シテ稍小サク、黒質

ノ幅狭ク色素帶ノ褪色ヲ認ムル外注目スベキ所見ナシ。

組織所見.

本例ノ重要ナル變化ハ中腦殊ニ黒質ニ占居ス。神經細胞ノ脱落甚ダシク、タダ稀ニ所々神經細胞ヲ散見スルニ過ギズ。殘存セル細胞モ亦最早色素顆粒ヲ含マズ。Glia ニハ強キ進行性變化認メラレ、Mikroglia, Cujuglia ハ共ニ瀰漫性ニ著シク増殖ス。赤核ニモ亦 Glia 増殖強ク、神經細胞ハ著シク萎縮シ網様變性ヲ呈シ、ソノ數モ多少減少セリ。中腦ニ次イデ變化強キハ淡蒼球ニシテ、カナリ強キ瀰漫性ノ神經細胞脱落アリ。殘存セル神經細胞モ高度ノ變性ニ陥リ、健全ナルモノ殆ドナキ程ナリ。線狀體ニモ亦瀰漫性ノ神經細胞ノ脱落ト膠質増殖トヲ認ムルモ、ソノ變化淡蒼球ニ比スレバ遙ニ輕ク、視床下部ニハ一般ニ強キ膠質細胞ノ増殖アリ。小腦皮質ニハ極メテ限局性ノ萎縮ヲ散見ス。大腦皮質ハ略健全ト稱スルヲ得ベシ。

考 按

本例ハ感冒様熱性疾患ニ繼發シ、26 歳ノ時發病シタル定型的ノ Parkinsonismus ニシテ、經過約7年。ソノ間屢々不明ノ發熱發作ヲ繰リ返シタルヲ特異ナル點トナス。病理解剖學的ニハ進行性ノ傾向強キ實質變性機轉ヲ主トシ、炎性機轉ハ全然缺ク。ソノ病變占居部位ヨリ見レバ黒質、淡蒼球、赤核ヲ主トシ、猶之ニ線狀體、視床下部ノ變化ヲ配ス。

第3例.

Fratscher, 9, 30 歳 (1898 年生, 1928 年歿)

臨牀の診斷. 慢性腦炎, Parkinsonismus.

臨牀事項. 發病ハ1919年, 入院2週間程前ヨリ行動常軌ヲ逸シ、執務不能トナリ、籠居シテ寡言ト

ナレルモ時ニ突然外出徘徊スルガ如キコトアリ。

1919年8月29日入院。入院時ノ所見トシテハ、身體的ニ異常ナク、精神的ニハ緊張病様昏迷状態ニアリ。運動少ナク緘黙ス。シカモ内的不安ヲ有スルヲシク。苦悶ノ表情ヲ有ス。ソノ後追跡念慮現レ絶ニ

ズ不安ナリ。コノ状態ハ約半年續キタル後、翌20年2月輕快退院ス。然ルニ退院後1箇月ニシテ、此度ハ緊張病様興奮ヲ呈シ再ビ入院シタルガ、半年ノ後輕快退院ス。退院後精神状態ニ異常ナカリシモ、背痛ヲ告グルニ至リ、常ニ多ク臥床シキタルガ、1927年9月頃ヨリ家族ハ患者ノ歩行ガ小刻トナリ、發語又著シク緩漫トナレルニ氣付クト云フ。同年10月21日3度入院ス。今四ハ精神的ニハ多少抑鬱ノ状態ニアレドモ、著シキ異常ヲ認メズ。身體の症候ヲ主トス。即チ顔貌ハ假面狀、四肢ノ筋肉ハ高度ノ強剛ヲ示シ、上肢ニハ振幅大ナル振顫アリ。膝蓋腱反射、Achilles 腱反射ハ亢進シ、病的反射ナク、感覺機能健全ナリ。歩行ハ歩幅小、緩漫ニシテ特有ノ振顫麻痺姿勢ヲ採ル。後方突進症著明、言語モ單調、緩漫ナリ。ソノ後肺結核ヲ併發シ、1928年2月16日死亡ス。

解剖所見。特筆ニ價スルモノナシ。

考 按

本例ハ21歳ニ發病、始メハ緊張様昏迷、興奮ヲ繰返シタル後、8年ニシテ漸クParkinsonismusノ症状ヲ現シ、ソノ後半年ニシテ肺結核ヲ併發シテ死ノ轉歸ヲトレルモノニシテ、ソノ組織學的所見ノ割合ニ輕キハ、病毒ノ最初ヨリ微力ナリシニモ因ルベキモ、臨牀の經過ノ短カリシ點モ亦考慮ニ上ボスベシ。殊ニ他例ニ於テ常ニ最強ノ變化ヲ認ムルヲ常トスル黒質ノ變化ガ割合ニ輕キニ反シ、淡蒼球、線狀體ニ重ク、シカモ猶定型的ノParkinsonismusヲ呈セルハ、コトニ重要ナル所見トス。

第4例.

Mathiessen, ♀, 18歳(1907年生, 1925年歿)

臨牀的診斷。慢性腦炎。性格異常。

臨牀事項。1620年(13歳)感冒ニ罹リ2週間臥床シ嗜眠ノ傾向アリ、翌年再ビ熱性疾患ヲ得、咳嗽、嚔下障礙ヲ發ス。ソノ後間モナク性格異常ヲ來シ、舞蹈病ヲ併發ス。常ニ不安、刺戟性ニシテ店員トナレルモ落付イテ執務セズ、屢々解雇セラル。17歳ノ時入院治療ヲ受ク。入院時性格異常アリ。當時既ニ存セシ輕度ノParkinsonismusモ亦時ト共ニ漸ク高調セラレ、筋強剛、振顫等ハ著シカラザリシモ、歩

組織的所見。ニハ全中樞神經系統ニ互レル極メテ瀰漫性ノ進行性ノ實質變性機轉ニシテ、ソノ中變性ノ割合ニ強キ部位ハ、淡蒼球、線狀體ヨリ、視床腹核ヲ經テ中腦ノ首部ニ互レル部域トス。ソノ中ノ淡蒼球ニ於テソノ變化最モ強ク、神經細胞ノ脱落ハ中等度ナルモ、殘存セル細胞ニ變性强ク、アルモノハ萎縮ニ傾キ、或モノハ影像ヲ呈ス。Glialノ増殖亦極メテ強ク、殊ニCajalgiaニ於テ著シ。所々Gliarosenヲ作ル。線狀體ハソノ構成ハ略保存セララルモ、膠質増殖ハカナリ強シ。

尙本例ニ於テハ、黒質ノ變化割合ニ輕ク、大體ニ於テ構造良好ナル點特筆ニ價ス(第5圖)。唯ソノ一部分ニ限局シ前記ノ如キ變化ヲ呈セルトコロアリ。大腦皮質ニハ全般ニ互リ瀰漫性ノ實質變性アリ。Mikrogliaニ著明ノ増殖肥大ヲ認メ、Oligodendrogliaノ細胞體ハカナリ強ク腫脹ス。

行、言語、表情等總テ緩漫ニテ運動不能症狀ヲ主トセリ。翌年即チ18歳ノ3月経死ス。

解剖所見。黒質ノ萎縮ト褪色ヲ見ル外著シキ異常ナシ。

組織所見。主ナル變化ハ黒質ニ存ス。黒質ハ著シク萎縮シテ癍痕様トナリ。神經細胞ノ脱落、色素脱出甚シク、殆ド原形ヲ止メズ。膠質増殖亦著シ。主トシテOligodendroglia及ビCajalgiaヨリ成ル。赤核亦カナリ烈シキ變性ヲ呈スルモ、黒質ニ比スレバ遙ニ輕ク、膠質増殖ハ強キモ神經細胞ノ脱落ハ左程高度ナラズ。線狀體、淡蒼球ノ變化ハ大ニ前者ニ劣

ル。線状體ハ限局性ニ割合ニ強キ變性ヲ示シ、所ニヨリテハ萎縮強キタメ、大形細胞ガ却ツテ比較ニ増加セルガ如キ感ヲ與フ。淡蒼球ノ變化著シク輕キ點亦注目スベシ。大脳皮質ハ變化強キ方ニ屬シ、變化ハ瀰漫性ナルモ、皮質上層ニ高度ナルノ傾向アリ。

殊ニ第2層ノ細胞ハ一般ニ液化ニ陥リ、第3層ノ細胞ハ數ノ少ク殘レルモノハ慢性硬化ノ像ヲ呈ス。ソノ他ニハ Purkinje 細胞ノ脱落、齒狀核ノ輕キ變性等ヲ認ム。所々脈管周圍ニ輕キ淋巴球浸潤ヲ見ル。

考 按

本例ハ13歳ノ時熱性疾患ニカカリタル後、暫クシテ舞蹈病、性格異常ヲ發シ、續イテ運動不能症狀ヲ主トスル Parkinsonismus ノ發展シ來リタル例ニシテ、病理組織學的ニハ黒質ノ癩痕性萎縮ヲ主トシ、之ニ加フルニ大脳皮質ノ強キ慢性變性機轉ヲ以テス。組織像ハ Spatz ノ云フ癩痕型ニ近キモ、精査スレバ膠質ノ反應ニ未ダ猶多少活動ノ趣アリ。病機ノ進行ハ從ツテ目下繼續シツツアルモノト云ハザルベカラズ。

第5例.

Timm, ♀, 45歳(1882年生, 1926年歿)

臨牀の診斷. 慢性腦炎, Lagoklonie.

臨牀事項. 1920年5月感冒ニカカル。同年11月頃ヨリ全身倦怠ヲ告ゲ、運動次第ニ緩漫、發語亦困難トナリ、唾液分泌亢進ス。1922年7月18日入院時ニハ既ニ著明ノ Parkinsonismus ヲ呈シ、姿態、顔貌硬ク、發語單調緩漫ニシテ強キ筋強剛アリ。運動不能症狀亦強ク、歩行甚ダ困難ナリ。瞳孔ニハ異常ナク、膝蓋髓, Achilles 腱反射共ニ亢進、右側ニ Babinski ヲ證明ス。血液「ワ」氏反應陰性ナリ。以上ノ症狀ハソノ後多少ノ動搖ヲ示セルモ次第ニ増悪ニ傾キ、1926年12月死亡ス。

解剖所見. 黒質ノ萎縮強キ外著シキ所見ナシ。

組織所見.

本例ノ主病竈又黒質ニ存ス。黒質ハ全體トシテ著シク萎縮シ、神經細胞ノ高度ノ脱落、色素脱出ヲ見ル。Oligodendroglia, Cajalglia ノ増殖マタ強シ。黒質ニ次テ變化強キハ淡蒼球ニシテ、中等度ノ細胞脱落アリ、膠質細胞増殖著シキモ、前4例ニ比スレバ、變化輕キ感アリ。線状體ニハ、大形神經細胞多少ノ數減少セルモ高度ナラズ。

小脳皮質ニハ著變ナク、齒狀核ニハ所々ニ細胞脱落竝ニ膠質増殖ヲ認ム(第7圖)。下橄欖體ニモ略同様ナル變化ヲ認メ、大脳皮質ニ於テ輕度ノ細胞構成ノ障礙ヲ見ル。

考 按

本例ハ感冒性疾患ニ繼發セル定型的ノ Parkinsonismus ニシテ、病理解剖學的ニハ黒質ニ主病竈ヲ有スル極メテ定型的ノ慢性腦炎ノ1例ナリ。

第6例.

Schulze, ♂, 22歳(1908年生, 1930年歿)

臨牀の診斷. 慢性流行性腦炎

臨牀事項. 遺傳的干繫ノ認ムベキモノナキモ、2歳頃ヨリ時々癲癇發作アリ、叡智ノ發達充分ナラズ。1921年痴愚ノ診斷ヲ受ク。1924年來、自然ニ前方竝

ニ後方突進症ト右上下肢振顛トヲ發シ、同時ニ筋抵抗ノ亢進ト歩行蹣跚トヲ認メラル。姿態ハ前屈ス。1928年ニハ症狀一般ニ進捗シ、定型的ナル流行性腦炎後胎症狀群ヲ呈ス。口ハ哆開シ、言語賦滑平板ニテ、膏様顔ヲ見ル。四肢殊ニ右上肢ノ抵抗強ク、Zahnradphänomen 顯著ナリキ。振顛烈シ。1929年、

全身硬直ノ状態ニ陥リ、褥中ニテ自ラ體位ヲ換ヘ難シ。顔貌全ク無表情ナリ。膝蓋腱反射甚ダ亢進セルモ足現象ナク、Achilles 腱反射ハマツ正常ナリ。壓熱發ス。

解剖所見。軟膜下腦脊液量稍多キモノノ如ク、廻轉少シク萎縮ス。剖面上腦室ハ輕度ニ擴張シ、黒質ハ狹クシテ固有ノ色調ヲ失フ。右小腦半球腹側皮質ニ直徑約1cmノ乾酪結節アリ。肺及ビ腸ニ結核性病變ヲ認ム。

組織所見。中樞神經系全般ヲ通ジ、慢性型神經細胞變化ト一種ノ進行性 Glia 病變トヲ證明ス。Hortega glia ハ略桿狀細胞型ノ程度ニ止マリ、Cajalgia 亦大脳皮質ノアル領域ニ限り往々原形質性肥大ヲ呈セル位ニ過ギザルモ、Oligodendroglia ノ反應ハ獨リ太ダ著シク、或ハ瀰漫性ニ、或ハ Rusein ヲ造ツテ増殖ス。細胞體從ツテ犬キク且濃染ス。間々退行性腫大

型ヲ容ル。コレヲ本例病變ノ特異ノ點トス。カクノ如キ病機ノ主點ハ淡蒼球、黒質、赤核ノ邊ニ存シ、Glia ノ變化ヲ伴ヘル神經細胞ノ變性脱落頗ル高度ナリ。第3腦室壁ニハ壁ノ直下ニ纖維性 Glia ノ茂生ヲ見ル外、大體ノ病變近接部位タル黒質赤核等ニ似タルモ、ヤヤ輕シ。視丘ハ略同様ナルモ、線狀體ニテハ一層弱シ。大脳皮質(第6圖)ニハ所々第3層ノ邊ニ細胞數ノ減少太ダシキモ、Glia ノ側ノ變化ハ寧ろ微ニテ、タダ特ニ Cajalgia ノ肥大アルトコロヲ異ナリトス。小腦核ハマツ尋常ト云フベキモ、Purkinje 細胞ハ一般ニ濃染ニ傾キ、數ニ於テ減却ス。皮質ニハ同様ノ Glia 病變ヲ認ム。浸潤ハ全中樞神經系統實質ヲ通ジ無シト云フモ可ナルモ、軟膜ニハ間々多少ノ淋巴細胞及ビ組織細胞ノ増生アリ。殊ニ兩腦脚間窩ニ至ツテ相當ノ強サニ達ス。血管ハ往々ニシテ肥厚シ、輕度ノ Paketbildung ヲ示ス。

考 按

急性期ヲ有セザル固有ノ慢性流行性腦炎ニテ、臨牀的ニハ定型ナル Parkinsonismus ナリ。血管方面ヨリノ炎の徵候ヲ殆ド全ク缺ケル一種ノ實質性病變ガ、今猶慢性瀰久シテ進行シツツアルトコロ、ソノ特異ノ Glia ノ調子ヨリシテ容易ニ觀取セラルベシ。病機ハシカモ極メテ廣汎ニテ、全中樞神經系統ヲ被ヒ盡ス程ナルモ、ソノ内黒質、赤核、淡蒼球ノ邊ニ於テコトニ劇烈ナリ。但シ以上ノ3中樞ニテハ、ソノ優劣既ニ別チ難キノミナラズ、周圍トノ境異亦明劃ナラズシテ自ラ相移ル。線狀體、皮質ノ變化ノ微弱ナルハ注目ニ値スルモ、コレ等ノ部位ト雖、病變全ク陰性ニハアラス。畢竟一ツノ慢性瀰漫性病機ナリ。

第7例.

Steffen, ♂, 40歳(1891年生, 1930年歿)

臨牀的診斷。慢性流行性腦炎兼眼球上竄發作症

臨牀事項。1922年(31歳)4月何等ノ原因ナクシテ全身脱力感ヲ訴ヘ、次デ上肢萎弱シ、14日後ニハ手指振顫ト共ニ嗜眠ノ徵現ル。當時運動緩漫、歩幅小、上肢殊ニ左側ニ強剛ヲ證明サル。姿態前屈、攝食太ダ遅シ。顔面ハ膏様。瞳孔同大。對光反應存ス。1925年來 Blickanfallアリ。

解剖所見。著變ナシ。

組織所見。黒質ノ病變最尖端ニ立ツ。神經細胞ノ脱落著シキノミナラズ、實質ニハ高度ノ Glia 茂生アリ。細胞體圓ク核小サキ細胞ヲ主成分トス。恐ラクハ Oligodendroglia ナルベシ。全體トシテ幅員ヲ減ズ。血管モ壁ヤヤ厚ク、間々ソレニ接シ、若シクハコレト獨立ニ半バ將ニ組織化セントシツツアル Glia 性ノ小軟化竈ヲ散在ス。黒質ノ周圍ニ位スル間腦部分ヲ觀フニ、第3腦室壁、赤核ニハ Glia 増殖ノ波及

アリ、ソノ程度カナリ強シ。視丘コトニソノ外側核ハ神經細胞ノ脱落太ダシク、殘存セルモノモ皆烈シキ脂肪變性ヲ示ス。線狀體、淡蒼球ハ Glia ノ變化ハ輕シト雖、前者ニハ神經細胞數ノ減少ヲ認ムルノミナラズ、小型神經細胞全體トシテ太ダ萎縮ス。一種特異ノ像ナリ。中腦以下ノ病機ハスベテ一様ニシテ、神經細胞ノ一般性減數ト微カナル Glia ノ増殖トヲ

見ルニ過ギズ。ソノ中下橄欖體ノ如キハ、自家特異ノ造構ニ從ヒ、コトニ明瞭ニ神經細胞ノ消失ヲ曝露シツツアリ。動眼神經核細胞ハヤハリヤ細胞ニ貧シク、且細胞間 Glia ノ茂生周圍ノ部分ニ比シ多少強キヲ思ハシム。大脳皮質ノ神經細胞ハ變化シ、間々小脱落竈ヲ構成シ、層造構ノ混亂ヲ生ズ。浸潤ソノ他ノ中胚葉性病變ハ全ク缺ク。

考 按

本例ガ慢性流行性腦炎ナルコトハ多ク云フヲ須ヒザルトコロナルガ、ソノ病機ハ神經細胞ノ脱落ガ太ダ高度ニ一般性ナル點ヨリ見ルモ、將又 Glia 増殖ノ態度ヨリ推スモ、進行ノ調子寧ろ少ナク、既ニ一分決定的ナル最後ノ癡痕狀態ニ移行セントシツツアルヲ思ハシムルニ充分ナリ。局所的干繁ハ黒質、赤核邊ヲ中心トシ、一方第3腦室壁ヨリ Sylvius 導水管壁ニ、他方ハ復視丘ニ向ツテ波及ス。線狀體、淡蒼球、大脳皮質ハ輕ケレドモマレニ參與シ、中腦以下同様ニ侵襲ヲ被ル。Schaukrampf ノ病理根據ハ明瞭ナラズ。

第8例.

Krykowski, ♀, 28 歳 (1902 年生, 1930 年歿)

臨牀的診斷. 腦炎性 Parkinsonismus 兼眼球上竄發作症

臨牀事項. 1930 年7月不眠、感情脆弱ニシテ常ニ涕泣シ、發語困難トナルト云フ。顔貌強剛、表情ニ乏シ。口唇、顎共ニ振顫ス。歩行時前屈シ、手ハ固有ノ Pfötchenstellung ヲ採リ、自發運動太ダ緩徐ナリ。足ハ内翻馬足位。運動嚥下共ニ容易ナラザルモ氣分ハ爽快ニシテ、同室患者ト交驩ス。7月末ヨリ Schaukrampf ヲ起シ、8月ニ入ルヤ頻發ノ傾向アリ、振顫強度ヲ加フ。流涎甚ダシ。11月20日右側肺炎ノ徴現レ、體溫 38.8°C ニ昇騰シ、22日死亡ス。

剖檢所見. 黒質褪色シ、基礎神經節一般ニ萎縮セルモノノ如シ。氣管枝肺炎及ビ内臟實質臟器溷濁。

組織的所見. 黒質ノ萎縮極メテ高度ナルヲ特異ノ像トス。神經細胞太ダシク脱落シ、殘存セルモノモ瘦削萎縮ス。Glia ハ未ダ猶多少原形質性ナルモ、一

部ハ既ニ纖維性ナリ。血管壁腔ニハ多量ノ類脂肪質ヲ荷ヘル顆粒細胞ヲ容ルルノミナラズ、稀ニハ輕キ細胞ノ浸潤ヲ認ム。赤核ニモ亦瀰漫性ノ Glia 茂生アリ。原形質性アルコトハ黒質ヲ越ユルガ如クナルモ、全體トシテ強度ハヤヤ劣ル。視丘下部腦室壁ノ變化モ略同調ナレドモ(第8圖)、Luys 氏體ハ比較的健康ニ近ク、Glia ノ反應ハ殆ド缺ク。視丘ハ病機ノ強サ黒質赤核邊ニハ比スベカラザルモ、外側核ニハ間小細胞脱落竈アリ、Glia 輕クコレヲ被フ。大脳皮質モ亦弱ケレドモ、Glia 多少刺戟狀態ニアルノミナラズ、造構ヤヤ混亂シ、血管壁ニ脂肪顆粒細胞ヲ附麗セシム。中腦以下ニテハ病機一般ニ明瞭ナラザルモ、Sylvii 管底及ビ第4腦室底ノ神經核ハ周圍ニ比シ確カニ多數ノ原形質性 Glia ヲ含有ス。下橄欖體ニテハ1側ニ神經細胞ノ脱落アリ。Glia コレニ應ジテ反應ス。全中樞神經系統ヲ通ジ、神經細胞ハスベテ急性變化ノ調ヲ帶ビ、腫脹ニ傾ク。

考 按

慢性流行性脳炎ノ定型的像ニテ、Gliaノ病變ハ前例ニ比シ未ダ猶活動ノ趣ニ富ムト雖、ソノ度餘リ著シカラズ。故ニ單ニGliaノ所見ニ據ラムカ、臨牀證狀ノ示スガ如キ進行性病變ノ基礎トシテハ、變化不權衡ニ輕キニ過グルノ觀アリ。シカモコノ程度ノGlia病機ヨリシテハ、到底黑質及ビー般皮質下神經節ニ存スル實質ノ萎縮ヲ説明スルコト能ハズ。本例ニ見ラレタル神經細胞ノ變性ハ、勿論合併症タル氣管枝肺炎ノ影響ニ俟ツトコロナキニハアラザルベキモ、コレヲ以テ全般ヲ被ヒ去ル可ラズ。ソノ一部ハ確カニ腦炎病變ソノモノノ所産タリ。予ハコノ意味ニ於テ神經細胞變性トGlia反應トヲ以テ本例ノ主病變トシ、コトニ重キヲ前者ニ置カントス。病變ノ局所干繋ハ殆ド第7例ニ同ジ。Schauanfallノ起因ハ不明ナリ。

第9例.

Dürpisch, ♀, 75歳(1854年生, 1929年歿)

臨牀的診斷. 震顫麻痺兼老耄性癡呆.

臨牀事項. 1912年震顫ヲ以テ發病, 1928年暮輕度ノ卒中發作ヲ起シ, 1時間許リ發語不能ニ陥リシトアリ。然ルニ1929年2月再ビ卒中發作アリ。爾來精神異常ヲ發シ, 時々錯亂狀態トナリ, 指南力缺損, 記憶障礙, 幻視, 追跡妄想ヲ有ス。1929年4月入院。入院時既ニ特有ノ振顫麻痺姿勢ト假面狀顔貌トヲ示シ, 上肢著シク振顫ス。下唇亦常ニ振フ。手指ニ一種ノ捻轉運動ヲ認ム。筋緊張一般ニ亢進シ, 歩行ハ股ヲヒロゲ, 小刻ミニテ充分足ヲ床ヨリ舉ゲ難シ。後方突進症アリ。右側顔面神經ニ輕キ麻痺ヲ見ル。瞳孔尋常。膝蓋腱反射ハ左側右ニ比シテ強ク, Romberg著明。病的反射ハ缺ク。感覺略尋常。精神的ニハ癡呆狀態ニアリ。同年5月肺炎ニテ死亡ス。

剖檢所見. 腦軟膜ノ輕度ノ肥厚, 腦廻轉中等度ニ萎縮ス。基礎動脈硬變。右後頭葉側面ニ不完全ナル黃色ノ軟化竈ヲ認ム。ソノ他ニ著變ナシ。

組織的所見. 大脳皮質ニハ多數ノ老人斑及ビAlzheimer氏軸索變化ヲ見ル。視丘諸核ハ高度ノ脂肪變性ヲ呈シ, 視丘下部ニモ瀰漫性ニ相當強キ變性アリ。線狀體尾狀核ハ多少扁平トナレルモ, 粗大ナル變化ヲ缺キ老人斑ナシ。タダ瀰漫性ニ強キ脂肪變性アルノミ。髓鞘標本ニテVogtノ所謂Status desintegrationisニ當ル變化ヲ證明ス。淡蒼球ハ脂肪化強ク, 所々神經細胞脱落シ且膠質細胞増殖ス。血管壁ノ石灰化ヲ見ル所アリ。中腦蓋部, 赤核ニハ異常ナシ。黑質ノ細胞帶ハ正常ヨリ粗ニシテGlia増殖シ, 毛細血管ノ増殖ヲ見ル。第4腦室底ニハ輕度ノ變性アリ, 殊ニ迷走神經背核ニ烈シ。

考 按

臨牀的ニハ動脈硬化性精神病ニ振顫麻痺ヲ兼ネタルFoersterノ所謂動脈硬化性筋硬直ト考ヘラレタルモ, 剖檢的ニハ寧ロJakobノ筋硬直性老耄性癡呆ト云フベク, 主病竈ハ大脳皮質ヲ除イテハ線狀體, 淡蒼球, 黑質ニ存シ, ソノ強度略相同ジ。

第10例.

Seidel, ♀, 75歳(1854年生, 1929年歿)

臨牀的診斷. 震顫麻痺兼老耄性癡呆.

臨牀事項. 1921年白內障ノ手術ヲ受ク。ソノ頃ヨリ双手ニ振顫ヲ發シ, 漸次双脚ニ及ビ, 1928年ニハ振顫ノ度益加ハリ歩行困難トナル。又ソノ頃ヨリ

時々夜中不安状態ヲ呈シ、ソノ様謔妄ヲ想ハシム。1925年入院。入院時所見ハ定型の振顫麻痺ニシテ、兩上肢ニ粗大ナル振顫ヲ認メ、歩行ハ稍大股ニテ前方及ビ後方突進症アリ。頭部マタ振顫ス。全身ノ筋緊張亢進。瞳孔ハ左側、手術ノ爲メ形不正ナル外異常ナク、腱反射正常、病的反射ナシ。血壓170 mm. 血液ノW氏反應陰性。精神のニハ機質の癡呆ノ特徴ヲ具備ス。ソノ後時々錯亂状態ニ陥リ、漸次衰弱シ、1929年2月終ニ斃ル。

剖檢所見 大動脈、基礎動脈ソノ他全身ノ血管系統ニ動脈硬化ツ見、中樞神経系統ニ於テハ腦迴轉萎縮、内腦水腫、腦幹神經節萎縮ヲ認ム。

組織の所見 大脳皮質ハ強キ實質變性ヲ呈シ、既ニ髓鞘標本ニテ著明ノ髓鞘脱落ヲ見ル。Nissl標本ニ

ヨレバ、瀰漫性ノ神經細胞脱落アリ、殊ニ前頭葉外主層ニ強ク、老人斑ハ之ヲ證明セズ。脂肪標本ニテ極メテ強キ實質ノ脂肪變性ヲ證ス。血管壁ニハ中等度ノFibroseヲ見ルモ、粗大ナル血管ト關係アル病竈ナク、炎性變化ハ全然ナシ。線狀體ハ著明ノStatus cribrosus(第9圖)ヲ呈ス。淡蒼球ニハ所々細胞脱落ヲ見、血管壁ニ硝子樣變性及ビ石灰化強シ。淡蒼球ノ内方ト視丘内側核トノ間ニテ、略視丘内腹核ニ一致スル部分ニ豌豆大ノ囊腫アリ。淡蒼球内葉ハ爲メニ強キ細胞脱落ニ陥ル。視丘特記スベキ變化ナク、黒質ハ大體ニ於テソノ構成ヲ維持スルモ、斑點狀ニ強キ細胞脱落トGlia増殖トヲ示ス。腦橋、延髓ニテハ第4腦室底ニ多少ノ實質變性ヲ見、時ニ極メテ僅ノ血管周圍淋巴球浸潤ヲ認ム。

考 按

身體のニハ定型の振顫麻痺症狀ヲ具備シ、精神のニハ動脈硬化性精神病ヲ思ハシムル例ナリ。病理解剖學的ニハ皮質ノ強キ脂肪變性、線狀體ノStatus cribrosus、淡蒼球内葉ノ囊腫、黒質ノ神經細胞斑狀脱落ヲ主要變化ト爲ス。本例ニ於テモ老人斑ヲ見ザリキ。

第11例.

Meyer, ♀, 72歳(1853年生, 1925年歿)

臨牀的診斷 震顫麻痺.

臨牀事項 1915年頃ヨリ左手振顫ヲ以テ發病シ、後漸次双膝脚口唇ニ振顫波及ス。1920年頃ヨリ兩下肢ニ疼痛ヲ訴へ、排尿困難ヲ加フ。1921年入院。當時、顔貌假面狀ヲ呈シ、四肢殊ニ右側ニ強キ振顫アリ。筋ハ一般ニ強剛、歩行ハ緩漫ニテ小刻ミナリ。瞳孔ニ異常ナク、腱反射ハスベテ多少亢進ス。上肢ハ常ニ稍屈曲位置ニアリ。手指ニ一種ノ捻轉運動ヲ見、右蹠趾ハ持續的ニBabinski位置ヲトル。前方及ビ後方突進症アリ。特ニ後方ニ倒レントスル傾向ヲ有ス。精神のニハ不平多シ。

ソノ後諸症漸次増進シ、1925年1月顔面丹毒ヲ併

發シ、熱高ク終ニ氣管枝肺炎ヲ以テ斃ル。

剖檢所見 腦迴轉多少萎縮セル外著變ナシ。基礎動脈一般ニ脆弱。

組織の所見 大脳皮質ニハ中等度ノ瀰漫性細胞脱落ヲ見ルモ 老人斑及ビ特有ノ原纖維變化等ヲ缺ク。軟膜下ニ所々輕キ出血アリ。視丘ハ脂肪變性著シク、殊ニ側核、腹核ニ強シ。線狀體ハ高度ノ瀰漫性脂肪變性ヲ示シ、特ニ大形神經細胞ノ脱落著シ、尾狀核ニ不完全ナル老人斑ヲ發見ス。但シソノ數少ナシ。淡蒼球ニ於テモ亦神經細胞ノ脂肪變性ヲ主トシ、ソノ強度略線狀體ニ匹敵ス。中腦蓋部ニ異常ナク、赤核ニハ輕度ノ細胞脱落、Glia増殖ヲ見ル。黒質ハ大體ニ於テ保存セララルモ限局的ニ細胞脱落ス(第10圖)。網狀層ノ細胞脱落ハ著明ナリ。

考 按

種メテ定型的ナル震顫麻痺ニシテ、病理解剖學的ニハ殆ド全中樞神經系統ニ亙ル高度ノ脂肪變性ヲ主病變トス。殊ニ線狀體、淡蒼球、黒質ニ於テ最モ強シ。尾狀核ハ僅カナガラ老人斑ヲ有ス。

第 12 例.

Ahrendt, ♀, 53 歳 (1873 年生, 1926 年歿)

臨牀的診斷. 震顫麻痺, 動脈硬化性癡呆.

臨牀事項. 流行性感冒ニ罹リシコトナク, 花柳病ハ否定. 1924 年 9 月四肢ニ振顫ヲ發シ. 12 月ニ入りテハ症狀愈進ミ, 單獨ニテ椅子ヨリ起立スルコト難ク爲メニ Eppendorff 病院ニ入院. 震顫麻痺ノ診斷ノ下ニ治療ヲ受ケツツアルウチ, 精神異常起リ, 興奮著シク烈シキタメ 1925 年 10 月 Friedrichsberg 病院ニ移サル. 當時ノ所見ハ身體ヲ前屈シ, 四肢ノ振顫強ク, 歩行小刻ミニテ, 特有ノ振顫麻痺姿勢ナリ. 前後方突進症アリ. 瞳孔正常. 腱反射ニ異常ナク, 病的反射又ナシ. 筋緊張亢進, 左ハ右ヨリモ強シ. 常ニ不平ニ滿チ, 愁訴ヲ絶タザルモ慰撫ヲ受クレバ直チニ従順トナル. ソノ後榮養速ニ衰ヘ, 翌 1926 年死ノ轉歸ヲトル.

剖檢所見. 線狀體及ビ淡蒼球ノ萎縮高度ニシテ, 輕キ内腦水腫アリ.

組織的所見. 大脳皮質ニハ瀰漫性ニ中等度ノ細胞脱落ヲ見, 神經細胞ニハ時ニ急性腫脹ヲ思ハシムルガ如キ變化散在ス. 線狀體ハ變性極メテ高度ニシテ, シカモ尋常ノ半分位ノ容量ニ萎縮シ, 大形神經細胞ハ極メテ稀ナリ (第 11 圖). 膠質コレニ一致シテ極メテ強ク増殖ス. Oajalglia ハ殊ニ著シキ増殖肥大ヲ示シ, 進行性實質崩壞ノ極メテ深刻ナルヲ暗示ス. 淡蒼球ノ變性萎縮マタ線狀體ニ劣ラズ. 黒質ノ神經細胞ノ脱落マタ前二者ニ匹敵ス. コノ點特ニ注目ヲ要ス. 脱出セル色素顆粒ハ進行性變化ヲ呈セル Glia 細胞中ニ攝取セラル (第 12 圖). コノ附近ノ 2, 3 血管周圍ニハ輕度ナル淋巴球浸潤ヲ見ル. 小腦齒狀核ノ細胞ハ脂肪變性ニ陥リ且著シク腫脹シ, Purkinje 細胞又所々脱落ス.

考 按

本例ハ初老期ニ發病シ, 經過割合ニ早キ震顫麻痺證例ニシテ, 病理解剖的ニモ他ノ例ト多少趣ヲ異ニシ, 進行性實質崩壞機轉太ダ強ク, 且ソノ短經過ノウチニ腦幹神經節ハ極メテ高度ナル萎縮ヲ來タセリ. 線狀體, 淡蒼球ノ變化ト相並ビ黒質ノ變化強キトコロ亦特異ナリ.

第 13 例.

Lathwesen, ♂, 75 歳 (1852 年生, 1927 年歿)

臨牀的診斷. 震顫麻痺.

臨牀事項. 1918 年左手振顫ヲ以テ發病シ, 振顫ハ漸次全身ニ擴ガル. ソノ後 2 年ヲ經テ全身ノ筋強剛之ニ加ハリ, 流涎, 流涙起ル. 1921 年入院. 當時所見ハ特有ノ振顫麻痺姿勢ニテ, 顔貌假面狀, 歩行モ亦例ニヨリテ小刻ミ且緩徐. 後方突進症アリ. 言語

同ジク緩慢, 單調ニシテ不明瞭. 全身ノ筋緊張強ク亢進ス. 瞳孔ニ異常ナク, 腱反射ハ亢進シ, 病的反射ハ缺ク. 精神的ニハ特殊ノ症狀ナシ. ソノ後病狀一進一退シキタルガ 1923 年及ビ 1926 年下肢ニ丹毒起リ, 爾來身體ノ衰弱ヲ加ヘ, 褥瘡ヲ發シ, 終ニ 1927 年鬼籍ニ上ル.

剖檢所見. 腦室擴張ス. 腦迴轉ハ少シク萎縮シ, 腦幹神經節マタ尋常ヨリモヤヤ小ナリ. 基礎動脈ニ

硬變ヲ認メズ。

組織的所見。大脳皮質ノ細胞構成ハ割合ヨク保存セラレ、老人斑ヲ發見セズ。線狀體ハ多少小ナル觀アリ。細胞像ハ中等度ノ瀰漫性脱落ヲ示シ、脂肪變性カナリ強シ。淡蒼球ノ神經細胞ニモ著シキ脂肪變性アリ。Glia細胞増殖シ、所々癡痕狀トナル。視丘側核ノ頭部モ亦カナリ強キ變性ヲ示ス。注目スベキ

ハ黒質ノ變化ニシテ、神經細胞ノ脱落極メテ強ク、膠質反應マタ烈シ。殊ニCajalgliaノ増殖肥大顯著ニシテ、脱出セル色素ハ膠質細胞中ニ攝取セララルノミナラズ、血管周圍淋巴腔ニ蓄積ス。小脳皮質ノPurkinje細胞ニハ多少ノ脱落アリ。齒狀核モ亦同ジク脂肪變性シ、所々細胞脱落ス。脊髓ノ前角細胞ニ慢性變化ヲミル。

考 按

本例ハ11年ノ長キ経過ヲトレル定型の振顫麻痺ニシテ、ソノ経過中2回丹毒ニ罹レリ。病理組織學的ニハ脂肪變性ヲ主トセル進行性實質崩壞機轉ヲ示シ、線狀體淡蒼球以外、黒質ニモ亦強キ變化ヲ認ム。

第14例。

Turnau, ♀, 63歳(1864年生, 1927年歿)

臨牀診斷。震顫麻痺。

臨牀事項。1925年頃ヨリ四肢振顫シ次デ流涎ヲ發ス。翌年即チ62歳ノ時精神異常起リ、殊ニ夜中不安興奮スルヲ以テ入院ス。當時榮養著シク不良、瞳孔ハ正圓ナレドモ對光反應遲鈍、眼球運動ハ良、他ノ腦神經ニハ異常ナシ。特有ノ振顫麻痺姿勢ヲトリ、歩行ニ際シ兩手ノ協同運動ヲ缺ク。上肢振顫著明。時ニ拇指及ビ示指ニ一種ノ捻轉運動ヲ見ル。筋ハスベテ受動的運動ニ對シ強キ抵抗ヲ與フ。腱反射ハ正常ニシテ、病的反射ヲ見ズ。血液及ビ腦脊髄液ハ共ニ正常ナリ。精神的ニハ機質的癡呆狀態ト云フベシ。

後榮養漸次衰へ、發病以來約2年半ヲ經、氣管枝肺炎ヲ發シテ斃ル。

剖檢所見。腦底基礎動脈ニ硬變ヲ見ズ。腦迴轉ハ著明ニ萎縮シ、腦室擴張ス。

組織的所見。大脳皮質ニハ極メテ瀰漫性ノ細胞脱落ヲ見ルモ、老人斑ニ逢着セズ。線狀體ニハ脂肪變性極メテ強ク、且大形細胞瀰漫性ニ脱落ス。淡蒼球ノ變化ハ線狀體ノ上ニ位シ、細胞脱落極メテ強ク、膠質細胞コレニ一致シテ反應ス。殊ニCajalgliaノ増殖肥大著シ。且多量ノ脂肪ヲ攝取ス。黒質ハ淡蒼球ト相並ンデ主病竈ヲ爲シ、神經細胞ノ脱落、色素脱出、纖維性Gliaノ増殖著シ。ソノ他ノ部分ニハ特筆スベキ變化ナシ。

考 按

本例ハ61歳ニ始マリ、全體2年半トイフ経過割合ニ短カキ定型の震顫麻痺證例ニテ、主病變ハ淡蒼球、黒質ニ占居シ、線狀體ハ寧ロソノ下位ニ位ス。

第15例。

Klostermann, ♀, 69歳(1856年生, 1925年歿)

臨牀診斷。震顫麻痺及ビ老人性錯亂狀態。

臨牀事項。69歳ノ時入院。發病時不明ナルモ、入院數年前ヨリ四肢ニ振顫ヲ有セリトイフ。入院ノ前

數週、精神ニ異常ヲ發シ、ソノ語ルトコロ理解シ難クナレリト。入院時所見ハ身體的ニハ瞳孔反應稍鈍。兩上肢ニ振顫強ク、左手ハPillendreherstellungニアリ。筋緊張亢進、腱反射増進セルモ、病的反射ナシ。下肢モ亦強ク振顫ス。起立歩行共ニ不能、血液

W 氏反應ハ陰性ナリ。精神のニハ錯亂狀態ナリキ。
入院5日ニシテ昏憊狀態ニ陥リ、體溫上昇、突然死
ノ轉歸ヲトル。

剖檢所見。腦軟膜稍潤シ、腦迴轉ハ輕度ノ萎縮
ヲ示ス。左被殻ニ數箇ノ軟化竈アリ。左側肺炎。

組織的所見。腦軟膜ハ一般ニ纖維性肥厚ヲ示シ、
所々ニ軟膜下出血ヲ見ル。大脳皮質ハ瀰漫性ニ細胞
脱落ヲ示シ、外主層ニ於テハ Nissl 小體ノ液化ヲ示
ス神經細胞多シ。極メテ稀ニ不完全ナル老人斑ヲ見

ル。軟膜血管ニハ輕度ナル動脈硬化性變化アリ。線
狀體ニモ亦瀰漫性ノ細胞脱落アリ、且トコロドコロ
新鮮ナル出血竈ニ逢着ス。尾狀核ニ於テ變化強シ。
淡蒼球ハ細胞ノ脱落左程強カラザレドモ、神經細胞
ノ變性カナリ高度ニテ、膠質細胞増殖ス。視丘側核
ニハ殊ニ強キ脂肪變性アリ。黒質ノ色素帶ハ割合ニ
ヨク保持セララルモ、多クノ神經細胞ハ色素ヲ失ヒ、
Glia 増殖著明ナリ。ソノ他ニハ特記スベキ變化ナカ
リキ。

考 按

身體的ニハ定型の振顫麻痺ニテ、ソノ經過中急性錯亂狀態ヲ併發シテ死ノ轉歸ヲトル。急性
ノ精神證狀ノ解剖學的根據トシテハ皮質神經細胞ノ廣汎ナル液化、軟腦膜ノ所々ニ散見セル出
血ヲ學グルヲ得ベシ。震顫麻痺ノ基礎タル線狀體、淡蒼球、黒質ノ變化ハソノ強度ニ於テ相匹
敵ス。

第16例。

Schöning, ♂, 62歳(1866年生, 1928年歿)

臨牀的診斷。振顫麻痺? 慢性流行性腦炎? 徽毒
性 Parkinsonismus?

臨牀事項。遺傳的干繫明カナラズ。21歳下口唇ニ
徽毒様潰瘍ヲ獲タルコトアリ。1899年突然左側上下
顔面神經麻痺ヲ發シ、複視ヲ訴ヘタルモ、2箇月後
沃度内服ニテ治癒ス。1918年10月流行性感胃ニ罹
ル。1919年2月血液W氏反應中等度陽性、頸部ニ
疼痛アリ。水銀注射ニヨツテ消散シタルモ、歩行ヤ
ヤ難。同年3月ヨリ左上肢ニ振顫ヲ起ス、爾後顔貌
假面狀、左脚ノ壓感減退、左瞳孔右ヨリやや大。左
上膊筋強剛。外斜視等ノ證狀ヲ現シツツ、1921年歩
行全ク不能トナリ、振顫亦烈シク、攝食至難ノ狀態
ニ入り、終ニ死亡ス。

解剖所見。大脳皮質及ヒ視丘ニハ輕度ノ萎縮ア
リ。腦室少シク擴張ス。内臓ニハ徽毒性大動脈中膜

炎、氣管枝性肺炎、褥瘡、膀胱炎及ヒ膽石ヲ見ル。

組織的所見。全體ニ亙リ3様ノ病變アリ。腦實質
内神經細胞ハマツ至ルトコロ高度ノ脂肪變性ニ陥
リ、脈管壁ニモ間々大ナル脂肪顆粒細胞ヲ附麗ス。
第2ニ多少Glia 茂生ノ傾向アリ、所謂硬化セル神經
細胞ヲ繞リ、往々ニシテ衛星細胞ノ増加ヲ來タス。
第3ニPaketbildungハ著シカラザルモ、脈管壁やや
肥厚シ、大脳白質内、側室壁等ニ顆粒細胞ヲ點綴セ
ル古キ小軟化竈ヲ散在セシム。コノ中最後ノ所見ハ
較著ナル像ナルモ、ソノ數量ニ於テ寧ろ少ナク、第
2ハ大體ニ於テ弱ク、第1ノ脂肪變性ヲ以テ主病變
トス。局部の干繫ヨリ云ヘバ、線狀體、淡蒼球ニ最
強烈ナリ。黒質ハ細胞脱落多少ナキニアラザルモ、
造構マツ正常ニ近ク、ツカモ脂肪量ニ於テ前記核ノ
類ヲ摩ス。小腦齒狀核及ヒPurkinje細胞ハ斑狀ニ脱
落ス。

考 按

全く浸潤ヲ缺クヲ以テ普通ノ徽毒性病變ハ直チニ除外セララルベシ。モシ強ヒテ云ハバ、Jakob-

Malamud 等ノ記述セル血管型若シクハ血管新生型ヲ考慮ニ上スベシト雖、シカモ猶血管ノ増殖アマリニ輕シ。血管性軟化細胞腫ハソノ占據部位ニヨツテハ、或ハ本例ノ如キ臨牀像トノ間ニ緊密ナル干繋ヲ求メ得ベシト雖、予ノ檢索セル範圍ヲ以テシテハ位置全ク異ル。Gliaノ所見ノ差異ハ又容易ニ慢性流行性腦炎ヲ否定セシム。即チ本例證狀群ノ根據ハ線狀體、淡蒼球、黑質ノ邊ニ特ニ高調セラレタル顯著ナル脂肪變性以外ニハ模索スベカラズ。線狀體、淡蒼球ニ見ラレタル髓鞘ノ一般性脱落ハ更ニコノ斷定ヲ裏書スルニ足ラム。要スルニ本例ハ振顫麻痺ナリ。

第 17 例.

Hussfeld, ♀, 74 歳 (1855 年生, 1929 年歿)

臨牀的診斷. 振顫麻痺兼老耆性癡呆.

臨牀事項. 3—4 年前ヨリ手指振顫, 運動不安ノ證狀アリシガ, 1929 年 9 月卒然記憶力障碍ヲ發セリト云フ. 筋全身ニ互リ剛強ス. 上肢頭部共ニ振顫シ, 手指ニ 1 種ノ捻轉運動ヲ伴フ. 歩行起立不能. 言語緩漫ニシテ復振フ. 指南力喪失シ, 不安ナリ.

解剖所見. 大脳萎縮, 内脳水腫, 僧帽瓣硬化.

組織所見. 一般ニ脂肪變性著シ. コトニ線狀體, 淡蒼球ニ太ダシク, 髓鞘標本ニヨツテ, 極端ニ高度ナル瀰漫性髓鞘脱落ヲ證明ス. 黑質, 齒狀核ニハ多少ノ細胞消失アルモ, ヤハリ脂肪變性ヲ以テ著變トス. 大脳皮質ニハ之ニ反シ細胞脱落烈シク, 既ニ皮質層造構ノ混亂ヲ來タシツツアリ. Glia ハ寧ロ反應鈍シ. 老人斑及ビ原纖維變化ヲ缺ク.

考 按

本例ガ振顫麻痺若クハ老人性筋硬直ニ屬スルハ一見明瞭ナリ. 老人斑ハ陰性ナリシト雖、本例ガ老耆性癡呆タルコトハ臨牀像ヨリ見テ毫モ疑ヲ容ルルノ餘地ナシ. コノ所見ハ老人斑ノ診斷的價値ニ就テ多クノ示唆ヲ與フ.

總 括

以上記述セル所見ヲ綜合スルニ慢性腦炎及ビ眞正震顫麻痺症ナル 2 病型ハ, 病理組織學的の見地ヨリスルモ, 又ソノ病變占據部位ヨリ見ルモ, 明カニ之ヲ區別スルコトヲ得.

即チ慢性腦炎ハ高度ノ神經細胞ノ脱落, 強キ Glia 反應ヲ有スル緩徐ナル進行性實質崩壞機轉ニシテ, 脂肪變性ハ重要ナル所見ト云フベカラズ. 輕度ナル淋巴球浸潤ノ存スルコトアリ. 病變占據部位ノ主ナルモノハ黑質ニシテ, 之ニ次イデハ淡蒼球ヲ舉ゲベシ. 線狀體ニハ全ク變化ヲ缺クコトモアレドモ, 稀ニハ病機ニ參與ス. 視丘下部, 下橄欖體, 小腦齒狀核マタ同様ナリ. 小腦皮質ニハ變化比較的輕キヲ常トス. 大脳皮質ハ一般ニ多少ノ細胞構成ノ障碍アルモ, 特殊ノ變化ヲ缺ク. 然レドモ, ソノ病機ノ進展ハ 8 例ノウチ自ラ緩急ノ別アリテ, 必ズシモ同調ナリト云フベカラズ. 細胞脱落ノ程度既ニカナリノ差違ヲ示セドモ, 最モ著シキハ Glia 反應ニテ, 或例ニ於テハ極メテ活潑ナル刺戟状態ニアルニ拘ラズ, 他ノ例ニ於テハ寧ロ著明ナル纖維形成ニ傾ク. 然レドモ後者ノ如キ場合ニ於テモノノ裡ニ必ズ進行性病變ヲ包ムヲ常トシ, 全體ノ病像決シテ彼ノ Spatz ノ主張スル如キ平穩ナル癡痕状態ニアラズ. 即チ一種ノ實質變性ナリ.

予ハ Jakob ト共ニ腦炎病毒ニ因スル慢性進行性疾患ノ存在ヲ假定セザルヲ得ズ。

眞性震顫麻痺ハコレト少シク趣ヲ異ニシ、神經實質ノ重篤ナル脂肪變性機轉ヲ主トス。隨伴性膠質反應ハ左程強カラズ。脂肪變性機轉ハ特ニ線狀體、淡蒼球ニ占據シ、シモカ線狀體大形細胞ニ變化強キヲ原則トス。黒質ハ殆ド侵サレザルコトアレドモ、多クハ病機ニ參與ス。然レドモ慢性腦炎ノ如ク瀰漫性ニ完全ナル脱落ヲ來タスガ如キ事ハ稀ニシテ、寧ロ限局性ニ時ニハ強キ、時ニハ弱キ病變ヲ呈スルヲ常トス。變化ハ脂肪變性ヲ專ラトシ、全體ノ組織像ハ腦炎ト全ク異ナル。視丘殊ニ側核ノ共ニ侵サルルコト多ク、時ニ下橄欖體、齒狀核、小腦皮質ニモ變化ヲ認ム。大脳皮質モ同ジク高度ノ脂肪變性ヲ示シ、時ニ著シキ細胞構成像ノ障礙ヲ呈スルコトナキニアラザレドモ、老人斑及ビ Alzheimer 氏原纖維變化等ノ老耄性變化ヲ發見スルハ寧ロ稀ナリ。又第 9 例ハ普通ノ老耄性變化ノ顯著ナル出現ヲ見タルモ、ソハ Jakob ノ所謂老耄性癡呆兼老耄性筋強直ト稱スベキモノニテ、自ラーツノ異型ナリ。

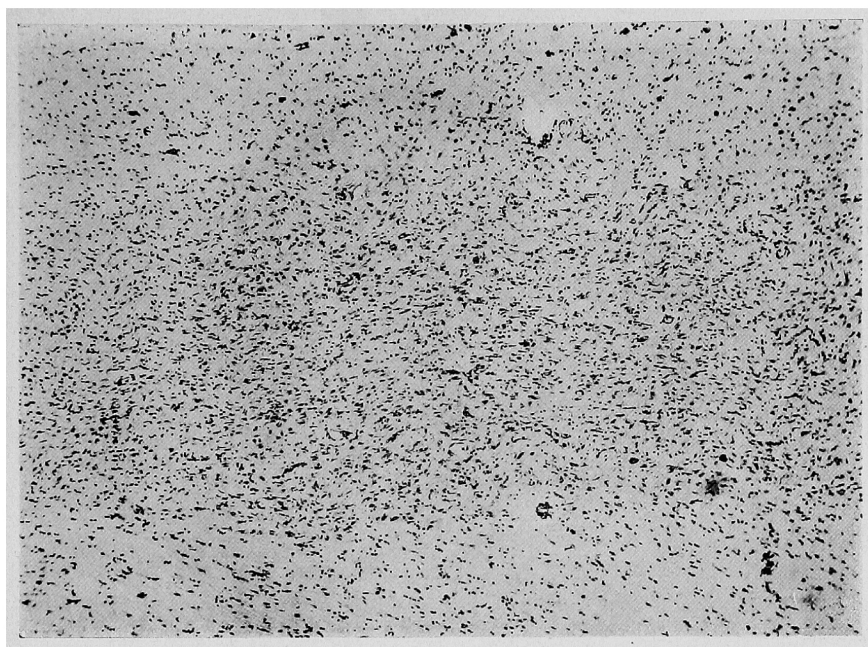
眞性震顫麻痺ノ實質變性機轉ハ實質ノ高度ナル脂肪變性ヲ有スル點ニ於テ老耄性癡呆ト相通ズルモ、爾他ノ隨伴性變化ヲ缺ク。眞性震顫麻痺ヲ以テ老耄性變化ト同一視セントスル Lewy 等ノ所説ハ極端ナルニ過グ。

臨牀的症狀ト解剖組織學的變化トハ必ズシモ特殊ノ平行干繋ヲ示スモノニアラズ。例ヘバ第 3 例ノ如キハ黒質ノ造構未ダ猶佳良ナルニ拘ラズ Parkinsonismus 著シ。同様ナル現象ハ眞性震顫麻痺ニ於テモ亦認メラル。振顫麻痺ノ根柢ヲ獨リ線狀體ノ變化ニ限ラントスルハ、何人モ知レルガ如ク Vogt 一派ノ得意ノ壇場ニシテ、Trétiakoff 等佛蘭西派ハコレニ反シテ專ラ黒質ノ病變ヲ提唱ス。慢性腦炎ニ於テハ Goldstein, Spatz 等ノ現今學者悉ク皆管ニ黒質ノ變化ヲ強調ス。予ノ檢索ノ示ストコニ據レバ是等ノ所説ハ事實ヲ誣イタルノ嫌アリ。半バ正ジクシテ半バ當ラズ。

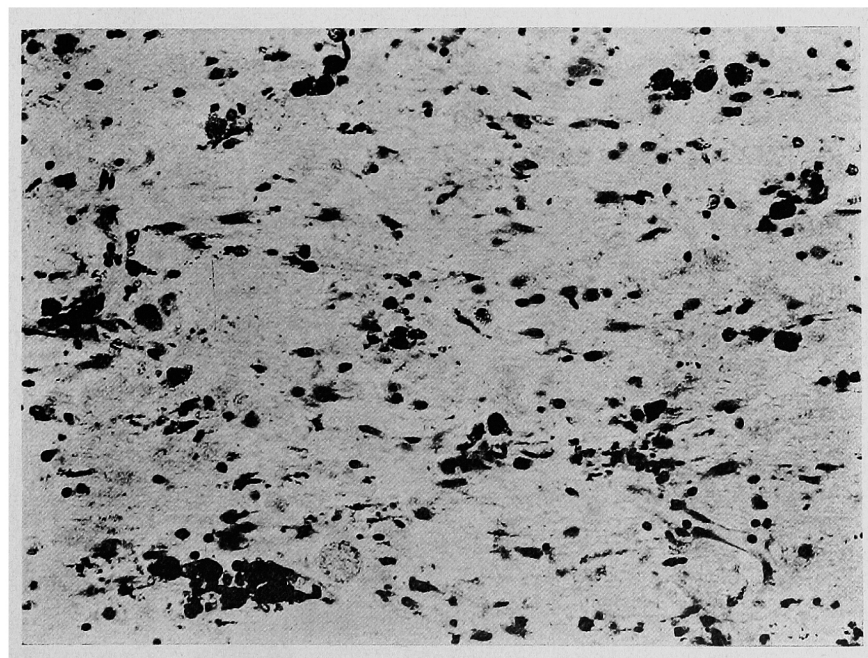
文 獻

- 1) *Creutzfeldt*, Ref. Zeitschr. f. Neurol. u. Psych. Bd. 21, 1920. Bd. 24, 1921. Bd. 33, 1922.
- 2) *Economo*, M. med. W. Nr. 16, 1916.
- 3) *Goldstein*, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 76, 1922.
- 4) *Jakob, A.*, Die extrapyramidalen Erkrankungen. 1923.
- 5) *Derselbe*, Deutsch. Zeitschr. f. Nervenhe. Bd. 74, 1922.
- 6) *Derselbe*, Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 38, 1924.
- 7) *Klarfeld*, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 77, 1922.
- 8) *Lewy, F. H.*, Deutsch. Zeitschr. f. Nervenhe. Bd. 50, 1913.
- 9) *Derselbe*, Die Lehre von Tonus und der Bewegung. 1923.
- 10) *Lhermitte et Cornil*, Rev. neurol. 37, 1921.
- 11) *Lotmar*, Die Stammganglien und die extrapyramidal-motorischen Syndrome. 1926.
- 12) *Ohkuma, T.*, Shinkeigaku-Zasshi. Bd. 27, H. 3, 1926.
- 13) *Sicard*, Rev. neurol. 672, 1921.
- 14) *Souques*, Rev. neurol. 28, 1921.
- 15) *Spatz u. Luksch*, M. med. W. Nr. 40, 1923.
- 16) *Spielmeier*, Virohows Archiv. Bd. 242, 1923.
- 17) *Sudd, G.*, Shinkeigaku-Zasshi. Bd. 32, H. 2, 1930.
- 18) *Vogt*, Journal f. Psychol. u. Neurol. Bd. 25, 1920.

武野論文附圖

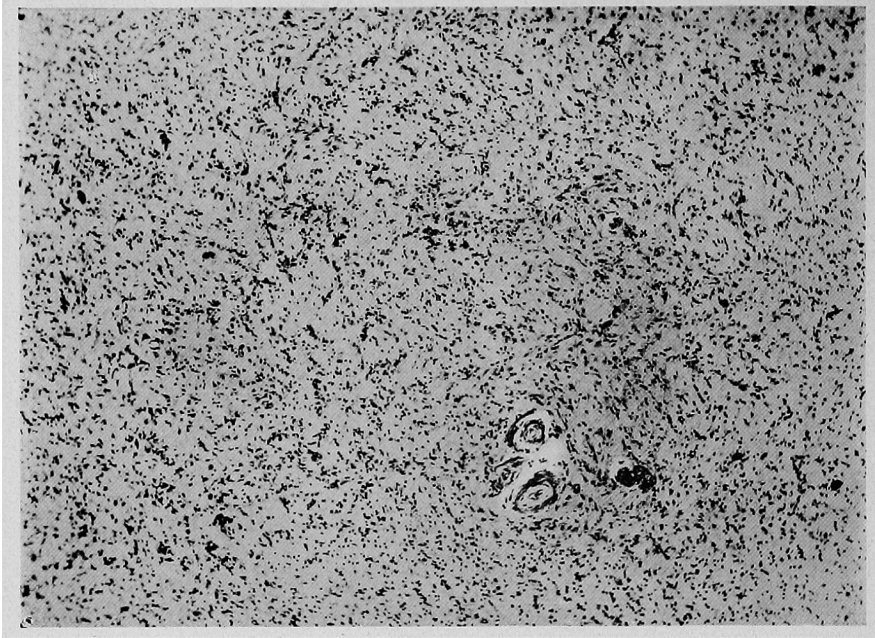


第1圖 第1例 黑質

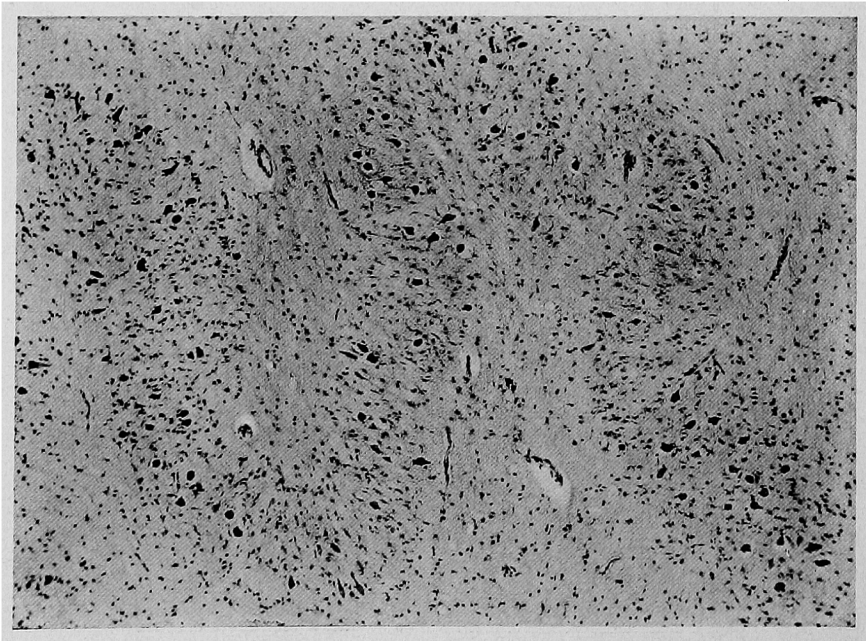


第2圖 第1例 黑質強擴大

武野論文附圖

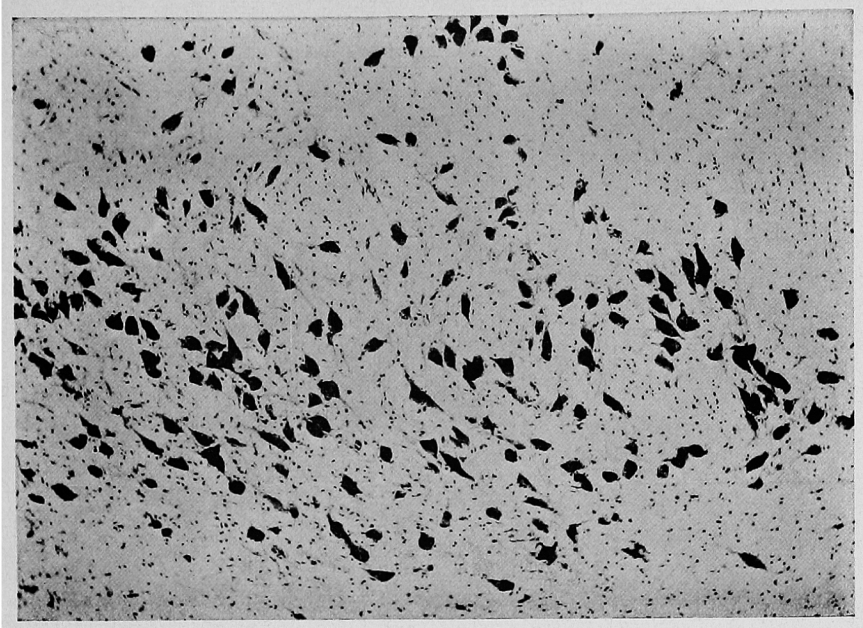


第3圖 第1例 淡蒼球

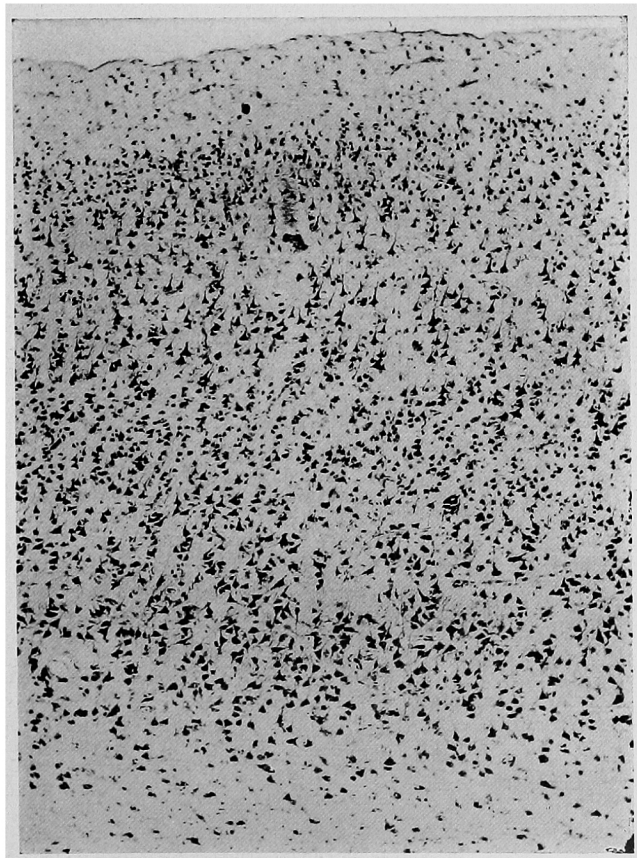


第4圖 第1例 下橄欖體

武野論文附圖

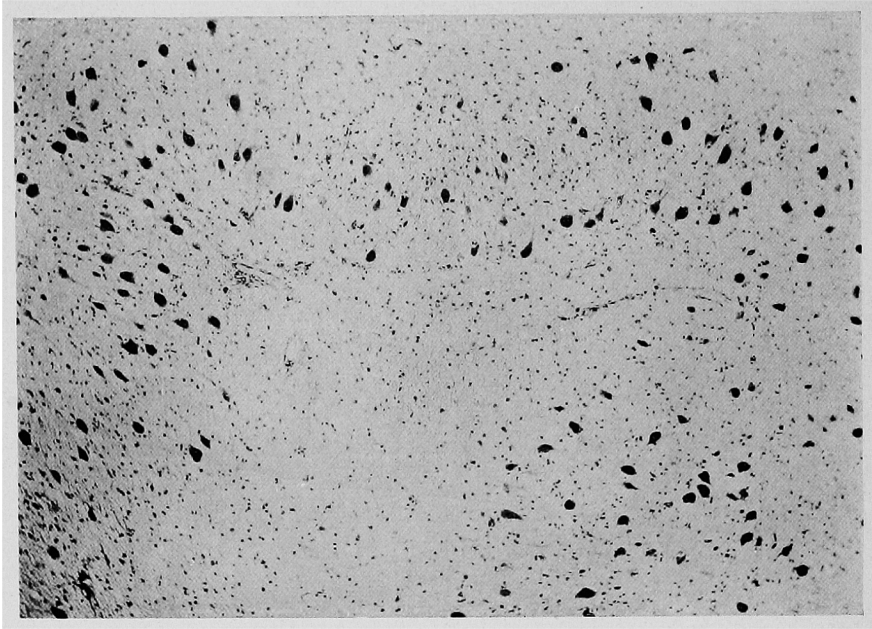


第5圖 第3例 黑質

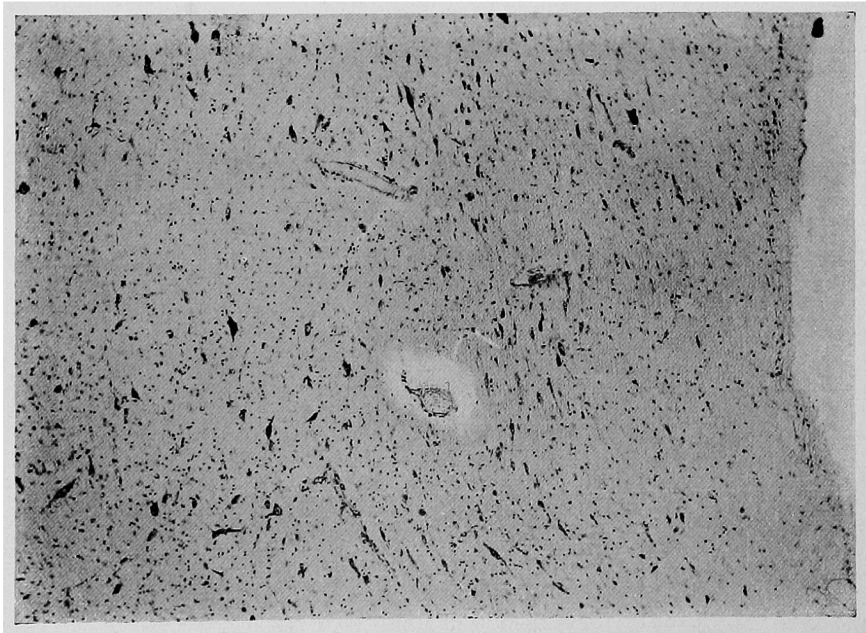


第6圖 第6例 前頭葉

武野論文附圖

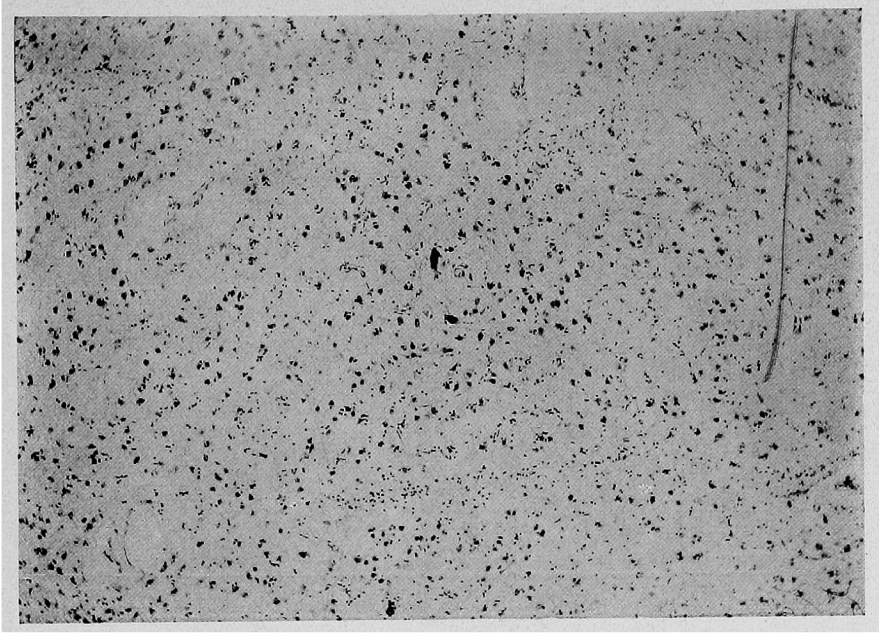


第 7 圖 第 5 例 小腦齒狀核



第 8 圖 第 8 例 視丘下部

武野論文附圖

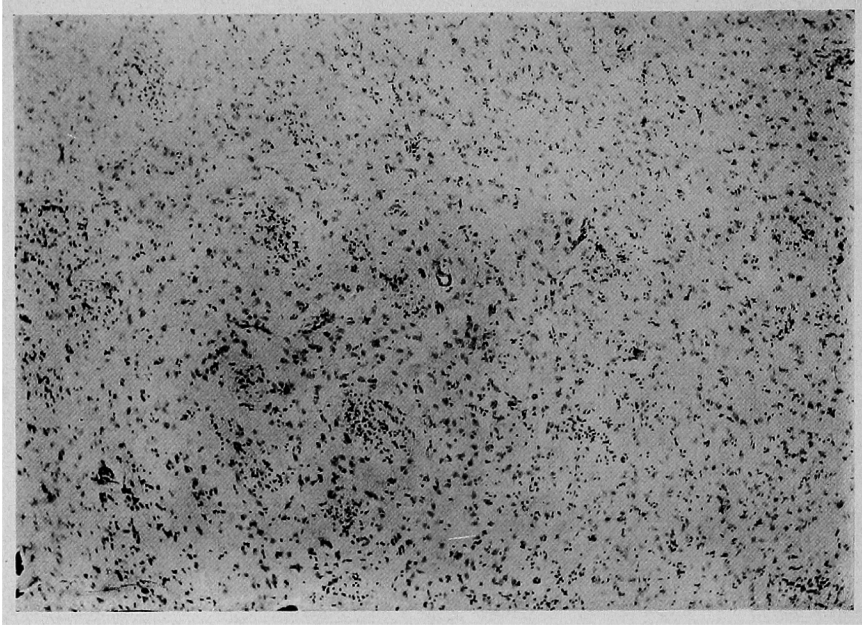


第9圖 第10例 線狀體



第10圖 第11例 黑質

武野論文附圖



第 11 圖 第 12 例 線狀體



第 12 圖 第 12 例 黑質