



今月の表紙

河村 満^{a)}*

岡本 保^{b)}

菊池雷太^{c)}

BRAIN and NERVE 68 (9) : 1118-1119, 2016

モルヴァン (Augustin Morvan ; 1819-1897) という人物をご存知でしょうか。1819年に生まれた、シャルコー (Jean-Martin Charcot ; 1825-1893) と同時代のフランスの医師です。シャルコーがパリで活躍し、神経学の始祖として現在でも最も高名な神経学者であるのに対し、モルヴァンはブルターニュ地方ラニリスという、フランスの最西端の片田舎の臨床医で、あまり知られていません。しかし、素晴らしい神経学の業績を持ち、さらに地域の政治にまで関わった人物であるようです。

彼の神経学における業績は大きく3つあります。1つ目は、1875年に粘液水腫の症候の詳細を記載したことです。2つ目は、1883年に上肢の「parés-analgésie」(麻痺-痛覚脱失症、モルヴァン病)と呼ばれる脊髄空洞症(モルヴァン自身は、脊髄空洞症とは考えませんでした)の神経症候を記載したことです。この疾患は当時フランスで大変な注目を浴びました。3つ目は、1890年に「chorée fibrillaire」(線維性舞踏病、モルヴァン症候群)を初めて記載したこと

です。当時は残念ながら、麻痺-痛覚脱失症ほど注目度は高くなかったようです。しかし近年、モルヴァン症候群は、電位依存性カリウムチャネルの免疫性障害に合併する、シナプス病理を持つ傍腫瘍性神経症候群として、非常に大きな関心が寄せられています。

このように、モルヴァン病とモルヴァン症候群は違う病気です。この点は要注意です。

(モルヴァンとその業績については、本号の「特別寄稿」(1056頁)に述べましたので、そちらも参照してください。)

今月の表紙は、ギノン (Georges Guinon ; 1859-1932) とデュテイル (Adolphe Dutil ; 1862-?)¹⁾ が報告したモルヴァン病の手です。2症例を記しています。第1例が典型例です。第2例が典型例です。第1例が典型例です。第2例が典型例です。

パリに働きに出かけるため退院したときには、左腕の感覚が既に変で、主に手がしびれた。4年間、それ以上のことはなかった。馬方-土方の仕事を続けながら、スコップを持つのに左手

が右手より弱いことを感じていた。同じ期間中、右の腕と体幹、右顔面半側は、左に比べ発汗がはるかに多くみられた。下肢は特記事項なし。

4年後、すなわち3年前の1886年7月、患者は左手がさらにしびれるのを感じ、母指が腫脹し化膿した。患者自身で小刀を用いて指を切開した。間もなく(1886年9月)、今度は手掌が腫脹し始め、「胼胝のようなもの」に進展した。膿が腱に侵入した。新たに2つの壊疽、計3つが同年、第3指と第4指に形成された。患者はこの状態のまま8カ月間経過した。治癒したとき(患者は一切受診せず、常に自分で手当てしていた)、第3指末節の遠位端半分と第1指末節の大部分が消失していた。

この3つの壊疽のうち、最初の母指の場合激痛が伴い、眠ることができず、一晚中部屋の中を歩き続けなければならなかった。しかし、残りの2つはあまり痛みがなく、最後の1つ(第4指)はまったく痛みがなかった。第1指と第3指の骨の部位の破片は何回に

a) 昭和大学病院附属東病院, b) 富坂診療所, c) 汐田総合病院神経内科

*[連絡先] kawa@med.showa-u.ac.jp

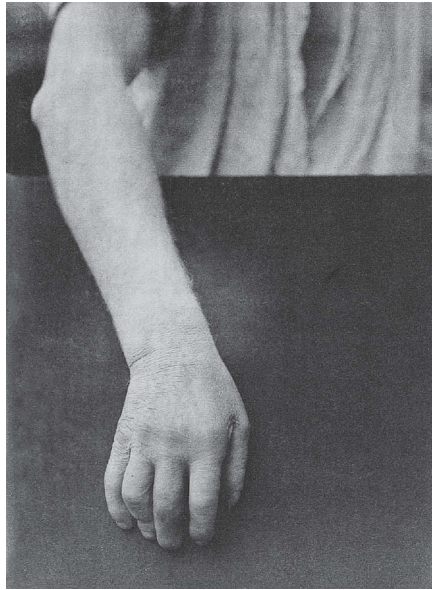


Fig. モルヴァン病の手(背側)

もわたって患者自身が手当した際に取り除かれていた。手当は常に亜麻粉でできたパップで行われた。

患者はさらに薬草を煎じた中に長いこと手を浸していた。

壊疽が1度治癒したら、患者は腕にまったく力がなく、手は何も握むことができないことがわかった。どうしようもなくなり、サントアントヌ病院のアノー氏の部門に入院する決心をした。入院中観察したことは後述の変形と脱落した第1, 3, 4指の爪、無痛の亀裂、母指球と小指球の萎縮、不完全麻痺、上腕と前腕の痛覚の完全消失である。既に彼自身、左手と左前腕の感覚消失に気づいていて、冬の間にできた亀裂が出血し潰瘍ができたが少しも痛みを感じなかった。このことは壊疽が進行し、治癒してからの現象である。最初の入院中、電気療法と少しばかり水剤を投与した。

(中略)

腱反射は減弱しているが存在している。休息中の手の位置は上述した歩行時にみられるものである。第2指と第5指のみが病変を免れるが軽度の屈筋腱の短縮がある。

母指は末節の半分を失っているが、爪の内側面に皮膚の一部が接続している、指の先端がまったく特殊な鉤のようにみえる。第3指は短く、少し尖錐型で、末節の遠位端半分が欠け、破片となった角状の爪がその先端を覆っている。皮膚は皺と線条を失い、深部組織に癒着している。第4指の皮膚もこれと同様である。第4指の屈曲腱の短縮はいっそう高度である。さらに、先端を欠く末節は中節に対し後方に亜脱臼している (Fig.)。

注目すべきは、壊疽のない第5指の皮膚が第3, 第4指と同じように皺と線条がない様子を呈することである。母指には同様なところがない。右手の指の長さ比べて左手の指は見た目に

ある程度短くなっている。

上肢の無痛性の壊疽性壊死がモルヴァン病の特徴です。この疾患は後に脊髓空洞症と考えられることになりましたが、モルヴァン自身はそれに反対でした。シャルコーは1889年6月28日の火曜講義で、脊髓空洞症とモルヴァン病に関する議論について触れていますが、シャルコー自身の考えは明確にしません²⁾。

モルヴァン病は当時大きな話題となり、上肢に壊疽性壊死を持つ障害がモルヴァン型脊髓空洞症 (syringomyélie type Morvan) とか、モルヴァン型の手 (main type Morvan) と呼ばれています。『Companion to Clinical Neurology』には、遺伝性感覚・自律神経性ニューロパチー2型との類似性が指摘されています³⁾。

文献

- 1) Guinon G, Dutil A: Deux cas de maladie de Morvan. Nouv Iconogr Salpêtrière **3**: 1-15, Pl. I-V, 1890
- 2) Blin MM, Charcot, Colin H: Première Leçon. Vingt et unième Leçon. Policlinique du Mardi 28 Juin 1889. Cours de M. Charcot. Leçons du Mardi à la Salpêtrière, Professeur Charcot. Policlinique 1888-1889. Progrès Médical, 1889, p498
- 3) Pryse-Phillips W: Morvan disease. Companion to Clinical Neurology, 3rd ed. Oxford University Press, Oxford, 2009, p644