



BRAIN and NERVE 68 (11) : 1402-1403, 2016

今月の表紙

河村 満^{a)}*

岡本 保^{b)}

菊池雷太^{c)}

シャルコーの『火曜講義』の中で最も有名なものの1つは、1888年6月12日になされた第20回講義です¹⁾。この講義でシャルコーは振戦がみられず握力も保たれたパーキンソン病患者を提示し、これまでパーキンソン (James Parkinson ; 1755-1824) の命名に従って「振戦麻痺 (shaking palsy)」と呼ばれていたこの疾患を「パーキンソン病」と呼ぶように提案します。

この歴史的患者の名前はバシェール (Bachère) といい、当時31歳の男性で、26歳のときに発症したことから若年性パーキンソン症候群に属する可能性がある²⁾、とされています (同講義では「20歳頃に最初の症候が現れた」ともあり、後述のように21歳で発症とする記載も他にあります)。さらに彼は、前号で紹介した「伸展型パーキンソン病」(type d'extension) であることがシャルコーによる姿勢と歩行異常のスケッチとともに

に明記されています¹⁾。

当時のレビュー³⁾を読むと、この伸展型パーキンソン病には少なくとも2種類あるとされ、1つは四肢が硬い棒のように伸展するもの (バシェールはこちらです)、もう1つが上肢は通常の屈曲位となり振戦を合併しつつも頭部と体幹は伸展するものとあります。

バシェールの名は知らなくても顔には見覚えのある人が多いと思います。最も有名な「パーキンソン病」症例とってよいかもしれません。なぜなら、彼の顔貌はシャルコー自身によってスケッチされ (Fig. 1)、またその弟子のリシェ (Paul Richer ; 1849-1933)⁴⁾ によるスケッチ (Fig. 2) も残されており、どちらもパーキンソン病の顔貌として例示されることが多いからです。

しかしながら、シャルコーの『火曜講義』を英訳したゲッツ (Christopher Goetz) は「頭部の動きが乏しい著明な

伸展姿勢と若年発症」を根拠に、バシェールが進行性核上性麻痺 (PSP) だったのではないかと書いています (他にもゲッツは「現代の目」でみて、バシェールが脳炎後のパーキンソン病あるいは強剛型のハンチントン病であった可能性も指摘しています)^{5,6)}。そして、その顔貌については、Jankovic⁷⁾ の報告 — PSPに驚きの表情がみられるとしたうえで、典型的パーキンソン病でみられる穏やかでぼんやりとした爬虫類のような凝視と対比した — を紹介し、その驚きの表情がバシェールと同様であるとしています。

続けてゲッツは、今月の表紙に用いたデュティル (Adolphe Dutil ; 1862-?) の患者⁸⁾ も、その顔貌からPSPだったのではないかと推理しています。デュティルの論文タイトルからわかるとおり、この女性も伸展型パーキンソン病です (前述の2種類のうちの後者)。ど

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. 1 バシェールの素描
シャルコーにより描かれたもの。「JMC」の署名が入っている。
文献1より転載



Fig. 2 バシェールの素描
リシェによる。1888年6月22日(『火曜講義』第20回は12日)の日付が入っている。
文献5より転載

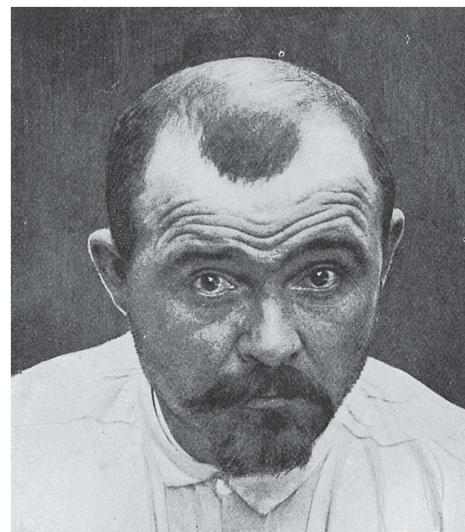


Fig. 3 バシェールの写真
1893年、ピセートル病院で撮影。
文献9より転載

のような顔貌だったのでしょうか。
デュティルは次のように書いています。

何事にも動じない表情で、額には皺が横走り、眉は挙上し、目は不動で、眼瞼の瞬目はほとんどない。この顔貌は伸びた頭部と体幹と共に、非常に奇妙な威厳を患者にもたらし。

不思議なことにあまり知られていませんが、バシェールの顔は写真にも残っています (Fig. 3)。デジュリン (Joseph Jules Dejerine ; 1849-1917) の『症

候学⁹⁾に、伸展型パーキンソン病症例の顔写真として掲載されています。本書ではバシェールについて「パーキンソン病-伸展型-36歳男性。重度の外傷後に21歳で発症。前方突進現象が著明」と書いています。バシェールが「重度の外傷後に」発症したという記載は、いまのところここ以外にはみつかりませんが、デジュリンの記載が正しいとすると、外傷後の病態も鑑別診断として挙げられる、ということになるかもしれません。

「振戦麻痺」から「パーキンソン病」へのターニングポイントを象徴するバ

シェールが、実はパーキンソン病以外の病気であった可能性が否定できないというのは何とも皮肉です。

ただ、正解か不正解かに目を奪われると大事なことを見失いそうです。ゲッツの(そしてわれわれの)「現代の目」もシャルコーの積み上げた臨床的事実の上に成り立っており、そしてシャルコー以後の数えきれないほどの臨床家たちの努力がパーキンソン病の疾患概念を少しずつ変化させてきました。その変化の差分を感じることも古典と向き合う意義ではないでしょうか。

文献

- 1) Blin MM, Charcot, Colin H: Vingtième Leçon. Un cas de maladie de Parkinson sans tremblement homme de 32 ans. Policlinique du Mardi 12 Juin 1888. Cours de M. Charcot. Leçons du Mardi à la Salpêtrière, Professeur Charcot. Policlinique 1887-1888. Progrès Médical, 1892, pp331-339
- 2) 岩田 誠: パーキンソンからシャルコーまで. 豊倉康夫 (編著): ジェイムズ・パーキンソンの人と業績. 1755-1817-21世紀へ向けて. 診断と治療社, 東京, 2004, pp149-168
- 3) A. Ch.: Revue de la Presse Française. France Médicale 2: 1376, 1899
- 4) Richer P: Habitude extérieure et faciès dans la paralysie agitante. Nouv Iconogr Salpêtrière 1: 213-216, 1888
- 5) Charcot JM, Goetz CG: Charcot, the Clinician: the tuesday lessons: excerpts from nine case presentations on general neurology delivered at the Salpêtrière Hospital in 1887-88. Raven Press, New York, 1987, p134
- 6) クリストファー・G・ゲッツ (編著), 加我牧子, 鈴木文晴 (監訳): シャルコー神経学講義. 白揚社, 東京, 1999, p199
- 7) Jankovic J: Progressive supranuclear palsy. Clinical and pharmacologic update. Neurol Clin 2: 473-486, 1984
- 8) Dutil A: Sur un cas de paralysie agitante à forme hémiplegique avec attitude anormale de la tête et du tronc (extension). Nouv Iconogr Salpêtrière 2: 165-169, 1889
- 9) Dejerine J: Sémiologie des Affections du Système Nerveux. Masson, Paris, 1914, p683