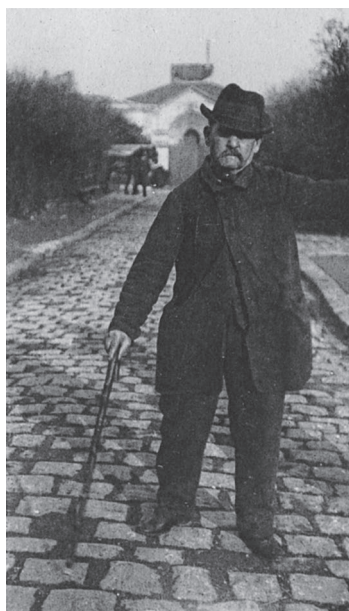


今月の表紙

河村 満^{a)}*岡本 保^{b)}菊池雷太^{c)}

A



B

今月の表紙は Rossi¹⁾ による「小脳皮質性実質性原発性萎縮 (atrophic primitive parenchymateuse du cervelet a localisation corticale)」という論文からのものです。この論文は、クルーゾン症候群 (craniofacial dysostosis) の発見者として有名なクルーゾン (Octave Crouzon; 1874-1938) の学位論文の引用から始まります。著者とクルーゾンはともにマリー (Pierre Marie; 1853-1940) の弟子です。

「脊髄連合性硬化症」と題された学位論文の中で、クルーゾンは従来の病型に一致しない特殊な臨床所見——高齢発症の緩徐進行性で、協調運動障害や小脳性歩行を伴う痙縮性対麻痺を示す一群を指摘し、それらを次の3つの臨床病型に分類しているとあります。

①麻痺・痙縮型：膝蓋腱反射の亢進、バビンスキー徴候を伴った緩徐進行性の非常に軽い対麻痺を特徴とする。

②運動失調*・痙縮型：脊髄癆と痙縮性麻痺の徴候をいくつか併せ持つ。

③運動失調*・小脳・痙縮型：運動失

調、小脳症状を合併した下肢の痙縮を特徴とする。

Rossi は、クルーゾンが記述した③運動失調・小脳・痙縮型の症例のうち1例の病理解剖を行っており、今回紹介する論文では、この剖検例に加え、この症例と類似したマリーの症例2例、合わせて3例を紹介し、比較を行っています。

写真は症例ⅠとⅡで、それらの所見を以下に抜粋します。

症例Ⅰ-Ch……. 男性、72歳、洗濯場の監督。

(中略) 患者は杖なしで歩行可能

であるが、とても上手に杖を使う。歩行はゆっくりで、やや下肢を開いて歩き、よろめきながら1歩ずつバランスを取りながら進む；彼は足を投げ出し軽く踵から足が地に着く。時に、急激な変化が生じると、彼はもはや平衡を保てず、足をたたきつけて立ち直る。方向転換をする際に苦勞してゆっくりと行い、地面に釘付けになる傾向にある。ロンベルク徴候はない。歩行は閉眼の影響を受けない(写真A, B)。

症例Ⅱ-Mar……. すずの精錬工、74歳。

*註：ここでのいう運動失調はデュシェンヌ・ド・ブローニュ (Guillaume Duchenne de Boulogne; 1806-1875) が記載した進行性歩行運動失調症 [ataxie locomotrice progressive (1858, 1859年)], 別名、脊髄癆にみられる協調運動障害のこと。その後、徐々に脊髄癆から分離して小脳性運動失調の概念が確立されますが、20世紀前半においては小脳性の運動失調に対して「ataxie」という言葉ではなく、協調運動障害 (incoordination) や協同収縮不能 (asynergie) という用語が使われました。したがって③は、いわゆる後索性運動失調に小脳性運動失調と痙縮が合併した型のことを指します。

a) 奥沢病院名誉院長, 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



C



D

(中略)彼は両側に支えがないと歩けない。歩行は遅く、よろめき、身体は前後方向に動揺し、下肢は軽度開脚状態にある。患者は足を出すことをためらい、非常に素早く前方に運び、次に足底全体が地面を軽く叩く。下肢は歩行時伸展状態で、足、特に右足は、地面を離れる前に軽く地面を擦る。この歩行は、よろめき歩行、痙縮性歩行や運動失調性歩行にも近い。ロンベルク徴候なし(写真C、D)。

3例の臨床所見をまとめると次のようになります。

高齢での発症(それぞれ60、70、59歳)、緩徐進行性の経過、特別な歩行障害が特徴です。歩行障害の特徴は、小脳性のゆっくりとしたよろめき歩行です。著明ではないものの、後索性運動失調性と痙縮性の特徴を併せ持ちま

す。3例の患者はやや下肢を投げ出し、軽度の踵歩行をし、そのうちの2例ではさらに、歩行に突っ張った感じがあり、下肢は伸展したまま、足が地面を離れている前に地面を軽く擦るとあります。さらに、小脳性を裏づけるものとして3例とも上下肢の協働収縮不能(asynergie)があります。

Rossiは最後に剖検所見について触れており、脊髓、橋、延髄に病変はみられず、小脳皮質の大部分に原発性の萎縮性病変がみられています。原発性小脳萎縮であることから、デジュリン(Joseph Jules Dejerine; 1849-1917)とトーマ(André Thomas; 1867-1963)によるオリブ橋小脳萎縮症(ちなみに、この疾患の原著『Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière』に収録されています²⁾)との鑑別を行っています。上述のとおり橋、延髄とその求心路は無傷であることから別の疾患であるとしています。

さて、ここまでの所見を統合してみても、この症例がなんの疾患であるのか断定することは難しく、ここでは歴史的事実を述べるだけにとどめたいと思います。実は、このRossiの論文は発表から15年後の1922年に、晩発性小脳皮質萎縮症(LCCA)の原著の1つとされるマリーら³⁾の論文に引用されており、今回表紙に使用した4枚の写真も再録されています。LCCAという疾患概念のルーツは、マリーの教室において長年蓄積されてきた症例研究の成果にあると言えるでしょう。

現在欧米では、LCCAという名前が2つの異なる疾患概念を指すという状況があり、混乱を避けるためにこの名前の使用が控えられているようです。この詳細については、手前味噌ながら本誌2016年12月号掲載の総説⁴⁾でわかりやすく解説されています。気になる方はご一読ください。

文献

- 1) Rossi I: Atrophie primitive parenchymateuse du cervelet a localisation corticale. Nouv Iconogr Salpêtrière **20**: 66-83, 1907
- 2) Dejerine J, Thomas A: L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse. Nouv Iconogr Salpêtrière **13**: 330-370, 1900
- 3) Marie P, Foix C, Alajouanine T: De l'atrophie cérébelleuse tardive a prédominance corticale. Rev Neurol (Paris) **38**: 849-885, 1082-1111, 1922
- 4) 古賀俊輔: 孤発性脊髄小脳変性症の分類を再考する. Brain Nerve **68**: 1453-1457, 2016