



BRAIN and NERVE 70 (2) : 166-167, 2018

今月の表紙

河村 満^{a)}*

岡本 保^{b)}

菊池雷太^{c)}

表紙の2点の写真をみて、同一人物であることに気づいたでしょうか。正面からの写真をみればおわかりになると思いますが、今回の写真は進行性顔面片側萎縮の症例です¹⁾。

本疾患はロンベルク (Moritz Heinrich Romberg; 1795-1873) が1846年に出版した単行本²⁾が原著とされており、パリー・ロンベルク病の名でも知られています。彼の著書には神経疾患についての世界最初の成書として有名なものもありますが、この単行本はそれとは別の、彼の甥が経験した症例をロンベルクが編纂したもので、本疾患を「栄養神経障害 (Trophoneurosen)」として紹介しています。本書の中には症例を正面から捉えた美しいイラストレーションも掲載されており、今回紹介した写真と比べてみてもおもしろいと思います。

なお、パリー (Caleb Hillier Parry; 1755-1822) というのは英国の医師で、彼が1814年に経験した症例³⁾が本疾患に類似しているとしてロンベルクが原著の中でその記述を独訳して紹介し

ています。

今回の写真の症例は本文の中でも「ロンベルク病の典型例」と紹介されています。次に引用します。

われわれの患者は15歳の若い女性で、片側萎縮は顔面左側にみられる。性別、年齢と顔面障害側の点から症例はロンベルク病の典型例に属する。

発症は12歳にさかのぼる。周囲の人々は、この若い女性の下眼瞼がふくらんでいることに気づき、その後間もなくして、顔面左半分が萎縮し、右眼瞼の浮腫のようにみえるものは、左側の萎縮との対比でみかけ上にすぎないことがわかった。

(中略) 今日では、顔面の両側間の差異は目を見張るものがあり、このことは、ガニエール氏のご厚意による患者の横顔の2枚の素晴らしい写真を比較することで明らかとなる。左の横顔は、はるかに高齢の人、いわば何年も齢を取った後の状

態もしくは彼女の母親の横顔のようである。この2つの顔は正中線でかなり鮮明に区切られ、筆者らが指摘するように段階をもって異なった部位で左右が連なるのではない。

病変側の前頭部は平らで、眼は窪み、側頭窩が深く凹んでいるが耳介は正常、健側に比べ色が青白い頬部はその輪郭の骨格に押しつけられた感じで、鼻翼は萎縮、上嘴唇は溶け赤色の薄い縁のみとなり、常に門歯2本を露出させるみぞ穴を生じ、左横顔全体は深い軽蔑の表情となる。

全体像をみた後、詳細に移ると、頬部の皮膚はしなやかで、たやすく皺が寄り、黄ばんだ皺だらけの感じでは決してないし、健側に比して色のあせた皮膚は、それなりに鮮明である。

(中略) 筋肉については、顔面下半も上半 (閉眼) も運動性に障害なく、患者は口笛を吹き、息を吹きかけ、渋面をつくることができる。しかし、一方で筋萎縮は明らかで、口輪

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

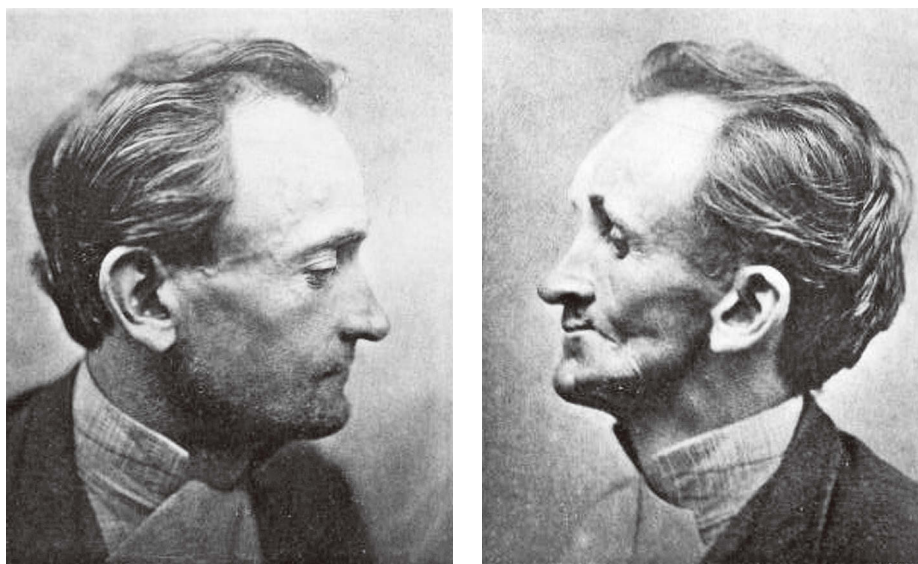


Fig. オットー・シュワン
1880年、42歳時の写真⁴⁾。

筋と咬筋上にはっきりと認められる。われわれの患者は、しばしば報告されている線維性収縮を呈さない。

(中略) 骨格に関しては、触診で眼窩縁、頬骨、上顎骨、下顎骨と鼻軟骨に著明な萎縮が検出される。歯の脱落はない。

われわれの症例には舌と口蓋帆の片側萎縮がみられる。

この論文の中に1つ気になる記述を見つけました。それは、オットー・シュワン (Otto Schwann) なる人物についてのことです。彼は本疾患の患者で、さまざまな病院に出現し、自らの左右の横顔の写真を売って生活していたと書かれています。何者なのかもう少し調べてみると、筆者にも見覚えの

ある顔面片側萎縮の有名な症例写真に写る人物がその人でした (Fig.)⁴⁾。ドイツ生まれで、8歳のときに発症し、9歳の1847年にロンベルクの、1859年にはウィルヒョー (Rudolf Ludwig Karl Virchow; 1821-1902) の診察を受けています。後年には、オイレンブルク (Albert Eulenburg; 1840-1917) やシャルコー (Jean Martin Charcot; 1825-1893) による診察も受けたそうです⁴⁾ [ちなみに「進行性顔面片側萎縮 (Hemiatrophia facialis progressiva)」という命名をしたのはオイレンブルクです]。

彼のことを調べているうちに、病気によるスティグマを抱えた同時代人として、ジョセフ・メリック (Joseph Merrikk; 1862-1890) が思い出されました (彼はプロテウス症候群であったとされてい

ますが、正確なところは不明です)。メリックが「エレファントマン」として見世物興行の世界に足を踏み入れたのは、救貧院のあまりに劣悪な環境から抜け出すためと言われています。自立を志して踏み出した見世物としての道でしたが、世相や治安当局の取締りにより2年足らずで絶たれることになります。その後、ロンドン病院に生活の場を移すこととなりますが、彼の部屋には鏡は置かれなかったと言います。

シュワンが自分の写真をさまざまな病院に売り込んで生計を立てていたというのが真実だとすると、その一見裏腹にもみえる行為の背後で、彼はどのような思いを抱いていたのでしょうか。

文献

- 1) Calmette, Pagès: Un cas d'hémiatrophie faciale progressive. *Nouv Iconogr Salpêtrière* **16**: 26-29, 1903
- 2) Romberg MF(h), Hensch E: Klinische Ergebnisse. Gesammelt in dem Königlichen poliklinischen Institut der Universität. IV. Trophoneurosen. Albert Förstner, Berlin, 1846, pp75-81
- 3) Parry CH: Collections from the Unpublished Medical Writings of the Late Caleb Hillier Parry. Underwoods, London, 1825, pp478-480
- 4) Payne JF: Case of hemiatrophy facialis. (Living specimen.) *Transactions of the Pathological Society of London* **32**: 306-310, 1881
- 5) マイケル・ハウエル, ピーター・フォード (著), 本戸淳子 (訳): エレファント・マン—その真実の記録. 角川書店, 東京, 1981