

今回取り上げる論文も面白い趣向を持っています。論文タイトルは「不全型多発性硬化症あるいはバビンスキー小脳症候群」¹⁾です。写真に写る患者を、当初は不全型多発性硬化症と診断していましたが、5年後に改めて再検討し、バビンスキー小脳症候群ではないかと報告しています。

まずは、この2つの疾患が何なのかをみていきたいと思います。前者はシャルコー (Jean-Martin Charcot ; 1825-1893) とジャクー (Sigismond Jaccoud ; 1830-1913) が1885年に記載した仮説的な疾患概念であることが書かれています。われわれはジャクーの論文をみつけることができませんでしたが、今回の論文にはジャクーの症例の記載が引用されています。以下に示します。

45歳男性、肺炎からの回復過程で解熱後40日ほどしてから発語障害に罹患。これは、その単調で緩徐な話し方、断続性、唐突な発声、「電撃的な」様式、子音の発音に欠陥があることから想起されるのは多発性硬化症の「発語障害 (dysphasia)」だけである。知的障害、めまい、不随意運動、頭部振戦、視覚障害、瞳孔障害、不全型の眼振、感覚障害、上肢の運動時振戦はみられず、ただ不器用さと遅さに突然の弛緩した動きが加わり、書字が破線状に障害される。臥床時、随意運動は完全に正常で、振戦の名残りはない。立位で不動であれば、すぐにはまったく異常を認めないが、しばら

BRAIN and NERVE 70 (6) : 664-665, 2018

今月の表紙

河村 満^{a)}*

岡本 保^{b)}

菊池雷太^{c)}



くすると疲労が早目に襲ってきて、この感覚に捕らわれるや否や、軽い動揺のため患者の下肢が動き出し、それに続いて平衡状態を少しも保つことができないと訴える。痙縮性歩行の不全型もみられる。括約筋障害はなし。筋力低下。

次に、バビンスキー小脳症候群ですが、これは本論文の著者の造語で、アンドレ・トーマ (André Thomas ; 1867-1963) が1897年の著作 (『小脳 — 解剖学的、臨床的、生理学的研究』) で指摘した小脳病変により起こる徴候と、1899年以降の一連の研究でバビンスキー (Jpseph Babinski ; 1857-1932) が見出した小脳性協働収縮不能 (asynergy) や反復拮抗運動不能 (adiadochokinesis / dysdiadochokinesis) などの徴候を引っくるめて、なぜかバビンスキー小脳症候群と呼んでいます。

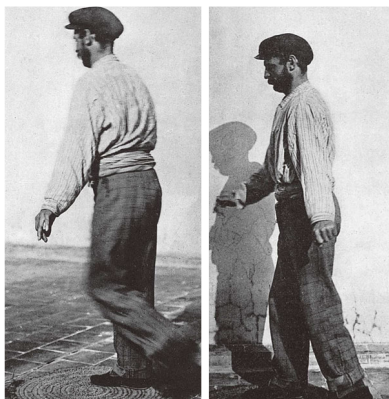
それでは写真の症例について詳しくみていきます。40歳の男性で大酒家、梅毒の履歴はありません。7年前に肺炎に罹患し、その経過中にせん妄を伴

う四肢の脱力がみられ、肺炎から回復した後も運動障害が遺ります。立位および歩行が困難で前方への転倒がみられますが、臥位では下肢に異常はみられません。上肢にも不器用さがあり、自分で食事をとることができないとあります。症例の現症を引用します。

全身状態は完璧で、ヒステリー徴候、括約筋障害、栄養障害、感覚障害、瞳孔の異常はまったくみられず、歩行、立位、書字と発語の大きな障害が認められる。患者は壁に寄りかかりながらでないと歩行が大変困難である。彼はよく転倒するが、それは前方に限られる。体幹が動揺してしまい、それを矯正するために両腕を天秤の代わりに用いて、開脚しなければ歩くことも立っていることもできない。最初の発作の後に初めて歩くことができたのは、両腕を意図的に用いて天秤としての役割を習得してからであった。彼は両腕で歩くと言っても過言ではない。閉眼によって障害は

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] river7941@gmail.com



悪化しない。めまい感は1度もなかった(写真)。

歩行時に両下肢はバネのように弛むが真の痙縮性はない。むしろ脊髄癱性運動失調患者のように歩く。反射は減弱し、バビンスキー徴候は疑わしく、辛抱強く何度も調べたが、時には屈曲、また伸展と足底反射の方向を決定できなかった。足間代はなく、少なくとも、臥位になり、大きく障害された平衡機能を補おうと頭を使い常に注意を払う必要がないときには、受動運動で少しも硬さはみられない。臥位では、あらゆる動きを完璧に遂行する。立位では、上肢の把握運動は不完全、不規則、唐突で衝動的である。手はつまむべきピンの上を行ったり来たりする。書字は不規則で途切れ途切れであり、多発性硬化症のそれに類似する。発語は断続性、爆発的、痙縮性、鼻声で、子音に関して非常に区切れが悪い。

確かに、ジャコウの症例と似ていま

す。一方で著者は、バビンスキー小脳症候群の特徴である小脳性協働収縮不能、反復拮抗運動不能、無緊張症(atonie)がみられると指摘しています。ここでは、前二者についての記述を引用します。

バビンスキー氏が取り上げた小脳性協働収縮不能の特徴をみると、この患者の中にその主な部分を見出す。

①歩行では体幹が後方に残り下肢の動きに上手についていけないか、まったくついていけない。時には患者を前方に引っぱる必要がある。患者は後弓反張の傾向を示すわけではないが容易に歩けるようにと前方に手を引くと、その手に患者が倒れこみそうになるにもかかわらず、自らは何もしない。

②立位をとり、患者の体幹を後方に傾けると下肢は硬く固定したままで、健常者のように平衡を取り戻そうと膝を屈曲しない。

この徴候は前方と側方あらゆる方向にあてはまるように思われる。自らの意思で立位をとると、その状態を維持するための筋肉全体が緊張して収縮する。患者を転倒させるには突然の軽い揺さ振りで十分である。即座に自分の意思では調節できず、このように平衡に乱れがあると転倒してしまう。

③臥位で、上半身を起こそうとすると両大腿が屈曲し、両踵が挙上する。患者は床に踵をつけたまま上

半身を起こすことを可能にする下肢を安定させる感覚を消失している。

(中略)バビンスキー氏は反復拮抗運動の名のもとに小脳患者にみられる特異な運動障害を記載した。これは、同じ運動を迅速に継続して行えないことを指す。この障害は、健側と比較すると、片側性小脳患者でいっそう明らかなのである。われわれの患者においては非常に明瞭である。これは、例えば回内と回外の素早い運動を続けさせることで調べる。われわれの患者はとてとてもゆっくり不完全に実施し、非常に早く疲れてしまう。また、このすぐに疲れてしまうという特徴は、どんな運動であっても常に観察される。

(中略)協働収縮不能、無力症、無緊張症が認められ、前方に転倒する傾向がある男性の臨床像は確かに脱落型(de déficit)小脳症候群であり、バビンスキー氏が1899年以降に追跡してきた範疇に属する。症状は5年来変化していない。

最後に著者は、脱落部位を小脳虫部と推測しつつも、「この局在診断は明らかに絶対的なものではない。あるとき振り返って、そのことを確認もしくは破棄する機会があれば有益なことであろう」と締めくくっています。現在同様、医学の進歩を貪欲に取り入れながら、自分の患者を常に再検証し続ける姿勢は、この時代から変わらないことがよくわかります。