

# 若 年 性 Parkinson 病 の 一 例

川崎医科大学 精神科学教室

小林建太郎, 宮前 文彦, 山本 博一  
橋口 朱美, 横山 茂生, 渡辺 昌祐

(昭和57年5月6日受付)

## A Clinical Case of Juvenile Parkinson's disease

Kentaro Kobayashi, Fumihiko Miyamae  
Hirokazu Yamamoto, Akemi Hashiguchi  
Shigeo Yokoyama and Shosuke Watanabe  
Department of Psychiatry, Kawasaki Medical School

(Accepted on May. 6, 1982)

24歳の女性が四肢振戦・筋強剛を主訴に入院した。病歴より発症は16歳頃と考えられ、家系内発症はみられなかったものの両親はイトコ結婚であった。

身体症状は定型的 **parkinsonism** を呈し、階段状の経過がみられた。症状は、睡眠・休息・入浴後に改善し、月経前・精神的緊張・疲労にて増悪し、日内変動が認められた。精神症状としては身体症状に先行した短期間の幻覚妄想状態がみられ増悪時にも出現し、その他抑うつ・心気・不安状態を呈した。身体症状には **L-DOPA** が著効を示し、二年間経過は良好である。

症候学的に若年性 **Parkinson** 病と診断し、身体症状・精神症状について考察した。

A 24 year-old woman was admitted to this clinic with tremor of the extremities and muscle rigidity as the chief complaint.

The past history suggests that the patient had the onset of the disease at around 16 years of age.

While there was no familial taint as to the development of this disease, her parents were cousins.

The somatic symptoms presented typical parkinsonism and a stair-like clinical course was observed. The symptoms improved after sleep, rest and a bath but were aggravated with mental stress, fatigue and before menstruation, showing circadian changes.

As psychic symptoms, hallucination and delusion preceding somatic symptoms were observed for a short period of time and these episodes appeared even at the time of aggravation of symptoms; furthermore, depression, hypochondriacal state and anxiety were also noted.

L-DOPA was markedly effective for somatic symptoms and the 2-year clinical course was evaluated as satisfactory.

Symptomatologically, the case was diagnosed as juvenile Parkinson's disease. The somatic symptoms and psychic symptoms were discussed.

はじめに

parkinsonism は1817年の Parkinson の報告に始まるが、ことに若年型に関しては1911年に Willige<sup>1)</sup> が Paralysis agitans juvenilis familiaris を報告し、一独立疾患として記載した。その後、数多くの報告がなされているが本症の疾患分類上の位置づけについては従来論議の多いところである。

我々は比較的若年で発症し、臨床上 parkinsonism を呈し、家系内発症は認めないものの両親に血族結婚がみられた一例を経験し、身体症状に日内変動がみられ改善・増悪因子がはっきりしていたこと、身体症状の発症前及び増悪時に一致して短期間の幻覚・妄想状態を認め、身体症状は L-DOPA により著明な改善を呈した点で、興味ある症例であったので考察を加えて報告する。

症 例

症 例: 谷○和○, 24 歳. 女性, 無職.

主 訴: 四肢振戦, 筋強剛, 歩行困難.

家族歴: 両親はイトコ結婚(Fig. 1).

患者以外に同様の症状を呈した者はいない.

既往歴: 出産は仮死状態であったが以後の発育に遅滞はなく、特記すべきことなし.

現病歴: 16歳の頃、周囲の人は誰も聞こえないのに虫の鳴き声や音楽が聞こえると言いはる事が1カ月ぐらい続

いた後、裁縫中に手指の振戦が起り、足をくの字に曲げて歩くようになった。近医を転々とするも、異常は指摘されなかった。18歳になり手指振戦が激しくなり、食事中箸がうまく使えず、体が固く思うように動かないため、日常生活に支障

をきたし某病院内科に入院し、脳波等の検査を受けるも異常なかった。入院中、「病室の壁が樹木に見える。」「足音が近づいてくる。」「誰かに見られている。」等の異常な言動があり、某精神病院を紹介され、外来で投薬をうけるも副作用出現のため2回で通院を中断した。以後身体症状は一進一退で、4~5年は「カッウが悪い。」とほとんど外出しなかった。

昭和55年1月下旬より、四肢の振戦が増悪、体が自由に動かせず歩行不能となり用便・食事が介助なしでは不可能となり3月5日川崎医科大学附属病院精神科へ入院となった (Fig. 2).

入院時所見: 車イスに乗って入院。歩行は全く不可能。表情に乏しく仮面様顔貌で中等度のるいそりを認めた。一般内科的診察では異常は認めず、神経学的検査では意識は清明であったが四肢・頭部に著明な振戦がみられ、筋強剛は強く歯車現象を認めた。深部反射は左右差はないものの膝蓋腱反射を中心に亢進し、病的反射はみられなかった。adiadochokinesis があり、(r<l)。脳神経領域、知覚系、膀胱直腸障害は

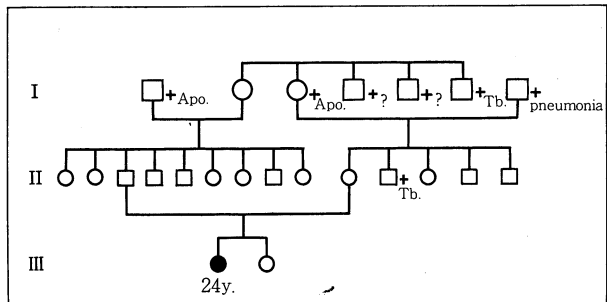


Fig. 1 Family history

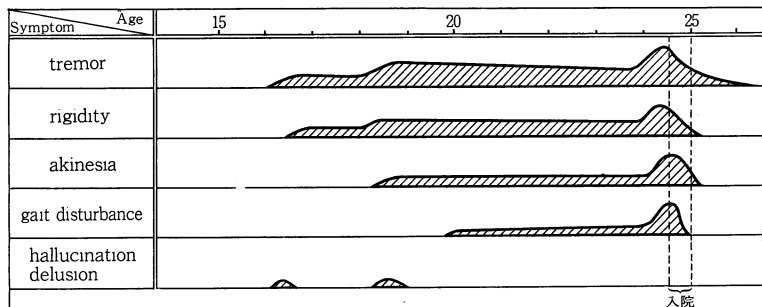


Fig. 2 Clinical course

みられなかった。

検査所見：末梢血液像で軽度の microcytic hypochromic anemia がみられたが，尿所見・血清生化学・肝腎機能には異常は認めなかった。ホルモン検査も正常であった。脳波も正常で，CT では年齢のわりには第Ⅲ・Ⅳ脳室の拡大がみられたが異常とは判定できなかった。

知能検査は WAIS で F. IQ 64 (V. IQ 79, P. IQ 60)。記銘力・Grassi 検査では積極的に器質的障害を考えさせるものはなかった。性格検査では Y-G 検査で E' 型を示し，非協調的で劣等感が強く消極的な傾向がみられ，MMPI では Hs, Pd のスコアが高く心氣的で対人不信感が強いという傾向がみられた。

入院後経過：入院後一週間は症状の観察と検査を中心に行うが，その間はほとんどベッドに臥床したきりで午前中に少し身体症状は軽いものの，起床後 30 分間以外は日常生活動作に介助を必要とした。症候学的に若年性 Parkinson

改善した。精神的緊張にて身体症状の増悪をみるため Cercine® 6 mg を追加する。Dopasol® 1200 mg で維持するも，めまい，ふらつき，吐気が出現するため漸減を行うも 800 mg にて症状のぶり返しが起こり，4 月 11 日より Menesit® 300 mg に変更した。以後副作用は消失し四肢振戦・筋強剛は起床後 30 分間してからの 1 時間を除きほぼ消失，日常生活に不便をきたさない程度に改善したため 5 月 21 日退院となる (Fig. 3)。

その後約 2 年間外来で経過を追うが月経前 1 週間に四肢振戦・筋強剛が出現するもののそれ以外では身体症状はほぼ消失し，化粧品のセールスのアルバイトをして元気に働いている。この間 Menesit® は 300 mg で維持できている。

### 考 察

臨床面からこの症例を概観すると，四肢振戦・筋強剛を主症状としており定型的な parkinsonism と一致する。発症は 16 歳頃と考えられ Willige<sup>1)</sup> のいう Paralysis agitans juvenilis familiaris とは家系内発症を認めない点で異なるも Yamamura ら<sup>2)</sup> によ

って独立の疾患単位ではないかと考えられた“著明な日内変動を伴う若年性 parkinsonism”と同様に身体症状が午前中に良く，午後から悪くなるという日内変動と，睡眠により症状が消失し，両親の血族結婚が認められた。Parkinson 病の遺伝形式については近藤<sup>3)</sup> は多因子遺伝と結論しているが，ことに若年発症例では本症例でも両親のイトコ結婚がみられたように遺伝の関与する可能性が高いと考えられる。

本例では身体症状と精神症状にそれぞれ特徴を持っており別々に特徴をあげ考察を加える。

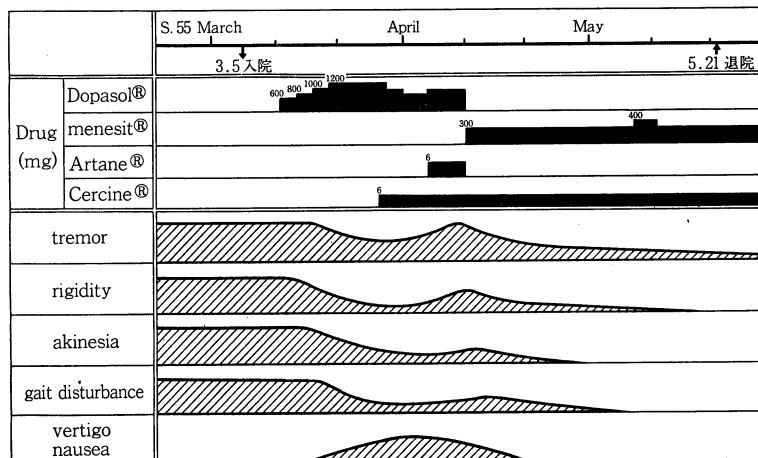


Fig. 3 Changes of each symptom

病を疑い 3 月 11 日より Dopasol® 600 mg より薬物療法を開始し，3 日間で 200 mg ずつ漸増を行った。800 mg にて筋強剛が軽減しはじめ，1000 mg にて四肢振戦も減少。1200 mg にすると自分から動くようになり日常生活動作はひとりで可能となった。起床後 30 分間の後 1 時間に症状は残るもののそれ以外の時間は筋強剛・四肢振戦はわずかに左側にみられる程度に

## 1) 身体症状

横地<sup>4)</sup>は発症年齢40歳を境にして40歳未満発症を若年性 Parkinson 病, 40歳以上を本態性 Parkinson 病と区別し, 臨床的特徴を比較しているが, 本例では若年性 Parkinson 病に特徴とされた深部反射の亢進, 自律神経症状が少ない点では一致していたが, 内反尖足, 凹足, dystonic posture の合併はみられず, 四肢振戦, 筋強剛を主徴としている点ではむしろ本態性 Parkinson 病に近いものであった. また本例においては身体症状の改善・増悪因子が明白で, 改善因子としては, ①睡眠, ②入浴, ③休息があげられ, 増悪因子としては, ①月経前, ②精神的緊張, ③疲労があげられた. 睡眠・休息で症状が改善され, 疲労・緊張で増悪することは Yamamura ら<sup>2)</sup>, 宇尾野<sup>5)</sup>らの指摘した特徴であるが, 本例でも夜間睡眠後30分間, 昼寝後10分間は L-DOPA が著効を示す以前より身体症状はほぼ消失していた. 薬物が効果を示した後も月経前1週間は症状の増悪がみられ, この点の指摘は今までの報告にはみつからず, 睡眠・月経の生理と dopamine 代謝の関連性が考えられた.

## 2) 精神症状

parkinsonism に抑うつ状態を中心とする精神症状が併発することは Mjones<sup>6)</sup>, Mindham<sup>7)</sup>ら多くの指摘するところであるが, 本例も入院時, 抑うつ気分を中心とする抑うつ状態, 身体症状に対する心気傾向, 将来へ対しての不安が著明であった. このうち抑うつ状態は身体症状の消退に伴い軽減し Celesia ら<sup>8)</sup>のいうように二次的な心理反応と考えられたが, 本例で特記すべきは身体症状の発症以前に精神症状が先行しており加えて増悪時に短期間の幻覚妄想状態が病歴に認められた点である. parkinsonism で身体症状に先行して精神症状がみられる頻度は約10%<sup>7,8)</sup>といわれているがその多くは抑うつ状態<sup>9)</sup>である. parkinsonism にみられる幻覚は飯塚ら<sup>10)</sup>が指摘しているように軽度の意識障害のうえに起こってくることが多く, むしろ L-DOPA 等の薬物起因性の場合が多い. し

かし, 本例では薬物の投与は受けておらず, Willige<sup>1)</sup>が若年性 Parkinson 病では精神症状の併発は少ないとしている点からも注目すべき点と考える. 幻覚・妄想の内容に関しては, うつ病・精神分裂病にみられる特徴的なものとは異なり断片的・非体系的であり, 幻視にみられるように軽度の意識障害を基盤に出現したものと考えられた.

検査所見では横地<sup>4)</sup>の指摘するように特徴的なデータの異常はみられなかった. 知能面で IQ が64と低かったが, 検査時点において手指振戦等のため動作性テストが低くでたため本質的な障害は考えられなかった. 抑うつ状態は身体症状の改善で消失したが, 将来に対する不安, 心気傾向は退院して2年近くたっても根強いものがあり自己中心的で対人不信感が強く非協調的な性格は変わっていない. 発育途中の parkinsonism による身体的ハンディキャップが患者の性格を融通性のない消極的なものに固定させたと考える.

経過は表に示すように階段状経過をとっており, 短期間に急激な症状の悪化を認め以後はしばらく停止がみられた. 報告の多くは<sup>1)</sup>緩徐進行性の経過を呈すとされており, この点にも本例の特徴がみられた.

治療としては Yamamura<sup>2)</sup>, 宇尾野<sup>5)</sup>, 横地<sup>11)</sup>らが指摘しているように, L-DOPA が速効かつ著効を示しベッド上の寝返りも不可能であった患者が L-DOPA 経口投与後30分で歩行可能となり, 松本ら<sup>12)</sup>のいうような薬物抵抗性は認めず, 二年間にわたり同一投与量で経過は良好であり, DOPA-induced dyskinesia<sup>4)</sup>の合併もみられていない.

最後に本例は身体症状, 精神症状に前述した特徴を有するものの, 発症年齢を除いては本態性 Parkinson 病の症候の要素はすべてっており症候的には同一の疾患と考えられる. 横地<sup>4)</sup>は若年性 Parkinson 病を3群に分類しているが, 本例は L-DOPA が著効を示し症候的には本態性 Parkinson 病と同じという第1群に分類されるものと考えた.

## 文 献

- 1) Willige, H.: Über Paralysis agitans im jugendlichen Alter. Z. Ges. Neurol. Psychiatr. 4: 552—587, 1911
- 2) Yamamura, Y., Sobue, I., Ando, K., Iida, M., Yanagi, T. and Kono, C.: Paralysis agitans of early onset with marked diurnal fluctuation of symptoms. Neurology 23: 239—244, 1973
- 3) 近藤喜代太郎: Parkinson 病の遺伝. 神経進歩 16: 1054—1060, 1972
- 4) 横地正之: 若年性パーキンソン病 I—臨床的特徴—. 神経研究の進歩 23: 1048—1059, 1979
- 5) 宇尾野公義: Parkinsonism の臨床と生化学—1) 症状の日内変動を示す家族性 Parkinsonism 3 家系について, 2) Parkinsonism の剖検脳の dopamine の組織化学変化について—. 神経進歩 17: 169—176, 1973
- 6) Miñones, S. H.: Paralysis agitans, a clinical and genetic study. Acta Psychiat. Neurol. (Supple) 54: 60—74, 1949
- 7) Mindham, R. H. S.: Psychiatric symptoms in parkinsonism. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 33: 188—191, 1970
- 8) Celesia, G. G., Wanamaker, W. M.: Psychiatric disturbances in Parkinson's disease. Dis. Nerv. Syst. 33: 577—583, 1972
- 9) 河田隆介, 渡辺昌祐, 横山茂生, 久保信介, 吉田周逸: 急性妄想性うつ状態の先行した Parkinson 病の 1 例, 川崎医学会誌 7: 225—230, 1981
- 10) 飯塚礼二, 山田幸彦: パーキンソニズムの精神症状. 最新医学 28: 2323—2328, 1973
- 11) 横地正之: 若年性パーキンソン病の臨床的特徴およびパーキンソン病における視床下部機能の関与についての考察. 神経進歩 25: 82—94, 1981
- 12) 松本圭蔵, 大本堯史, 難波真平: 若年者にみられた振戦麻痺の 3 例. 臨床神経 10: 578—584, 1970