

1

パーキンソン病とは

パーキンソン病とは、振戦、固縮、動作緩慢、姿勢反射障害（突進現象）を主症状とし、黒質ドパミン性神経細胞の変性を主病変とする変性疾患の一種である。今では多数の非運動障害を伴い、神経病理も末梢の自律神経から大脳皮質まで広範に及ぶことが知られており、これらは本書の中で解説するが、患者さんが日常生活で主に悩むのは運動症状である。

パーキンソンとは、本症を初めて記載したロンドンの医師、James Parkinson のことである。彼は1755年4月11日ロンドンで生まれ、1824年12月21日69歳で死亡するまで、実に多彩な活躍をしている。父はロンドンの外科医で彼も外科医としての教育を受け、外科医として開業したが、その他に地質学、古生物学にも造詣が深く、それぞれ著書を表している。彼は1817年、6例の本症の患者さんの症状を克明に記して1冊の小冊子を発行したが（Parkinson 1817）、彼自身がパーキンソン病と呼んだわけではない。この本の題名をみると振戦麻痺に関するエッセー（An Essay on Shaking Palsy）となっているが、本症では麻痺が現れるわけではない。それは、当時手足の異常といえば、脳血管障害や神経梅毒が多かったと思われるが、それらの疾患と区別すべき疾患として本症を記載したためであろうと考えられる。James Parkinson の著書には、四大症候のうち固縮以外の症状はすべて記載されており、さらに特有の前傾姿勢、小刻み歩行、腰折れ、小書症、よだれなど今日我々が観察する殆どの運動症状が記載されている（Parkinson 1817; 豊倉 他 1974）。

彼は肖像画、写真を残していない。したがって彼がどのような風貌を示していたかはわからないが、今日インターネットで引くと図1-1の写真が出てくる。これは本物の彼の写真ではないという人が海外では多い。彼は、ロンドンのHoxston Square にオフィスを持って開業していたが、その最初の建



図 1-1 James Parkinson の肖像画としてインターネットに掲載されている図

James Parkinson は写真・肖像画の部類は残していないので、この肖像画についても本物ではないとの意見もある。

物の写真は図 1-2 のとおりである。この建物は現在建て替えられて、そこに James Parkinson がここで診療を行っていたというパネルがその建物に張られている (図 1-3)。James Parkinson はチューリップを愛し、それが現在パーキンソン病の国際的患者団体のシンボルフラワーとなっている。

さて本症をパーキンソン病と呼ぶことを提唱したのは、フランスの神経学者 Jean Martin Charcot である (図 1-4)。彼は 1825 年パリの生まれで、1848 年 Salpêtrière 病院のインターンとなり、1853 年には外来のチーフに任命されている。1860 年には教授となり、1866 年から 1878 年まで有名な火曜講義を行っている (図 1-5)。彼の弟子には、Pierre Marie, Joseph Jules Babinski, Desiré-Magloire Bourneville, Gilles de la Tourette, Sigmund Freud などがおり、彼が教授になったことで、Salpêtrière 病院は神経学のメッカとなった。



図 1-2 James Parkinson が開業していた London Hoxton Square にあった建物

(豊倉康夫, 萬年 徹, 高須俊明, 他. パーキンソン病の原著と全訳. 東京: 三共株式会社; 1974. p. 1-159. より転載)



図 1-3 James Parkinson が開業していた場所に現在建っている建物

James Parkinson が開業していた建物は建て替えられ, そこに James Parkinson がここで診療を行っていたというパネルが飾られている。

彼は 1888 年 6 月 12 日の講義の中で, 振戦のない本症の患者を供覧し, 筋力を調べ麻痺がないことを確認, これからは, 本症を振戦麻痺とは呼ばず, パーキンソン病と呼ぶことを提唱している (Charcot 1892; Goetz 1986). 彼が活躍していた時代は 19 世紀後半で, James Parkinson が *An Essay on Shaking Palsy* を出版してから, 既に半世紀過ぎており, 既に彼の著書は極めて手に入りにくい超希少本になっていた (現在残っているのは, 5 冊とも 7 冊ともいわれる). フランスにはもちろん 1 冊もなく, Charcot は, マンチェスターの図書館から借用して本書を読み, その素晴らしさを絶賛している. Charcot はまた Parkinson の記載しなかった固縮を記載しており (Charcot 1892), ここに四大症候が全て揃ったことになる. 彼の弟子の一人, Leopold



図 1-4 Jean Martin Charcot
(1825-1893) の肖像画

Ordenstain は、ベラドンナルカロイド（アトロピン）が、本症の治療に有効であることを記載しており（Goetz and Bonduelle 1995; Lehmann et al. 2007）、後年のトリヘキシフェニジル（アーテン）の発見に繋がった（Doshay and Constable 1949; Corbin 1949）。トリヘキシフェニジルは、L-ドーパの導入までの間、パーキンソン病に最も有効な薬物であり、現在でも L-ドーパ、ドパミンアゴニストに次いで有効な薬物になっている。

さてパーキンソン病の責任病巣は、黒質緻密層の神経細胞脱落であるが、これを初めて記載したのは、1919 年フランスの Trétiakoff である。彼はこの論文をパリ大学への学位論文として提出したので、極めて入手困難な文献になっている（Trétiakoff 1919）。彼は黒質の残存ニューロンに Lewy 小体があることを記載している（Lees et al. 2008）、これはパーキンソン病の組織病理で極めて特徴的な所見である。これを初めて記載したのは、1912 年 Lewy であるが（Lewy 1912）、彼はパーキンソン病の剖検例についてこの小体を記載しているが、まだ黒質が責任病巣とは気づいていない。彼はこの小体を、無



図 1-5 Charcot の火曜講義の風景
ヒステリーの患者が紹介されている。

名質，迷走神経背側運動核に記載している。その後の大きな発見は，Hornykiewicz らによる線条体ドパミンの著明な低下であるが（Ehringer and Hornykiewicz 1960），この報告は 1960 年で，Tretiakoff の黒質障害の発見から実に 40 年を要した。しかし，ここに今日我々がパーキンソン病の基本的障害として理解している全てがほぼ整ったことになる。

●参考文献

- Charcot JM. Leçon sur les désordres du system nerveoux. 1892. p. 155-7.
 Corbin KB. Trihexyphenidyl. Evaluation of the new agent in the treatment of Parkisonism. JAMA. 1949; 141: 377-82.
 Doshay LJ, Constable K. Artane therapy for parkinsonism. JAMA. 1949; 140: 1317-22.
 Ehringer H, Hornykiewicz O. Verteilung von Noradrenalin und Dopamin (3-Hydroxytyramin) im Gehirn des Menschen und ihr Verhalten bei Erkrankungen des Extrapiramidalen systems. Klin Wschr. 1960; 38: 1236-9.