

認知症の諸相、アルツハイマー型認知症

皆川正男

Alois Alzheimer の報告例

1906年にアルツハイマーは特異な認知症症状を呈した初老期の1女性の脳病理を学会で報告した。

この学会報告の抄録集には、アルツハイマーの報告は「大脳皮質の著しい特異な疾患過程について」という題名があるだけで、内容は短報のためとして記録されていない。

翌1907年、「特異な大脳皮質の疾患について」と題して再度報告がなされている。

以下にその報告の訳を記しておきます。なおこの発表が終わったあと、その内容について参加者の関心を呼ぶことがなかったようで、討議が全くなされていなかつたというのも一つの記録事項であろうか。

報告：Über eine eigenartige Frkrankung der Hirnrinde.

Zentralblatt f, Nervenheilkunde u, Psychiatry (1907)

「Frankfurt am Main の精神病院で診察を受け、Sioli 医長から中枢神経系の検索を委託された症例である。

患者は臨床的に既知の疾患のいづれにも当てはまらない変わった所見があり、解剖学的にもこれまでに知られたいづれの病体過程とも異なった所見を示していた。

症例は51歳の主婦で、最初の明瞭な病的徵候として夫への嫉妬妄想が認められ、その後まもなく急速に記憶障害が現れた：すなわち、彼女は自宅において場所が分らなくなったり、身の回りの物をあちらこちらへ持ち運び、それらを隠したり、誰かが自分を殺そうとしているといって大声で叫び始めたりした。病院での彼女の行為はすべて完全に困惑状態といえるものであった。彼女は時間的・空間的見当識が完全に喪失していた。時折“何も理解できない、自分が分らなくなった”といい、医師に対して、あるときは客に対するように挨拶して、まだ仕事が終わっていないなどと詫びたり、あるときは医師が自分を傷つけようとしているとか、彼が自分の貞操を脅かす、というような意味の言葉を発して怒りだすこともあった。時折、完全なせん妄状態になって、ベッドの周りをうろうろして夫や娘を呼び、幻聴があるようにも見えた。時には長時間恐ろし気な声を立てていることもあった。

自分自身の状態を理解できないために、誰かが彼女を診察しようとすると大声をあげるので、いろいろと説得を繰り返してやっと何とか理解させることができた。記憶障害は最も重篤で、物を見せられると、物の名前は殆ど正答するが、その後に何を見たか忘れてしまう。文章を読ませると、次の行に移るときに1語1語区切りながら、意味のつながらないアクセントになる。文を書かせると同じ文字を何回も書き、文字を抜かして書いたり、書き残したりする。話すときにしばしば語句に戸惑いがみられ、二、三の錯誤があり、やたらに保続（同一語の繰り返し）が示される。質問の意味が明らかに了解されていないことがあり、いくつかの品物はその使い方を知らないように見える。歩行障害はなく、手

はうまく使える。膝蓋反射は存在する。睡眠は正常。とう骨動脈は幾分硬い。心臓打診音の拡大はなく、尿蛋白は陰性である。

その後の経過で巢状とされる徵候が時にはつきりと、時に不明瞭に現れた。やがてその症状は徐々にはつきりしなくなり、それに対して（人としての）人格像が進行性に崩壊していった。4年の経過で死亡した。患者は末期には完全に気力喪失し、下肢を引き寄せた状態でベッドに横たわり、あらゆる介護にも拘らず褥瘡が生じた。

剖検では脳は肉眼的には病巣のない均等に萎縮した脳である。大きな血管は動脈硬化性の変化を示している。

Bielschowsky 鎧銀染色法の標本で神經原線維の極めて注目すべき変化が顯示された。まだ正常の様相を示す神經細胞の内部に、1乃至数本の、肥厚し且つ特有の強い銀染色性を示す線維が現れてくる。次いで隣接して走行する多くの線維が同様の状態を示すようになり、やがてそれらは太い線維の束になって細胞の表面に現れてくる。そして終いには細胞核と細胞体が崩壊して、渦巻いた線維の束がそこに神經細胞があった痕跡を示すだけとなる。

それらの線維は、渡銀染色以外の染色液では正常の神經原線維のように染め出されるので、この線維物質に何らかの化学的変化が生じ、おそらくその線維が細胞の崩壊を何とか抑えているものと考えられる。

こうした線維の変性は、まだ十分に検索されていない神經細胞の病的な代謝産物の蓄積とも関連しているように思われる。大脳皮質の神經細胞のおよそ1/4から1/3がこの変化を示しており、多くの神經細胞、殊に皮質表層のものは完全に消失している。

大脳皮質は全域で崩れており、殊に上層で夥しい数の特異な沈着物質からなる小斑が見出される。これは染色しなければ見えないが、染色性が極めて悪い。

グリア細胞は多数の線維を形成しており、また多くの神經細胞には大型の脂肪滴が見出される。血管の増生は全くないが、内膜肥厚の徵候がみられ、ところどころに血管の新生が見られる。

われわれが得た凡ての（臨床的、病理的）所見から、ここに或る一つの疾病過程が提示される。このような特異な疾病過程は、ここ数年間でかなりの数で確認されている。

これらの観察は、何か或る臨床的に未知の症例を、いろいろと苦慮しながら、われわれの知っている疾患群のどれかに組み入れることで満足してはならないことを、われわれに知らせるものである。教科書に載っている疾患よりも更に多くの別の精神疾患があることは疑いない。

それらの多くの症例の中から、これから組織学的検索によって、その症例の疾患特殊性を明らかにできるであろう。そこでわれわれは教科書の中の大きな疾患群から、一つ一つ疾患を臨床的に分離して、明確にこれを区分しようと考えるものである。」

（質疑なし）

以上がアルツハイマーが見出した特異な症例の学会記録であるが、その後1911年に症例

の詳細な病理所見が論文として発表された。その冒頭部分を訳記しておきます。

Über eigenartigen Krankheitsfalle des Späteren Alters (老年期の特異な疾患例について)

Zeitschrift f. d. gesamte Neurologie u Psychatrie. Vol. 4. 1911

「1906 年、私は初老期疾患の 1 例を報告したが、それは生存中既知の疾患とは異なった病像を示し、顕微鏡的検索で大脳皮質に未知の変化像が認められた。臨床所見は独特で、急速に発展し短期間のうちに最重度にまで進行する痴呆化（認知症）であるが、発病の初期から失語や失象徴といった巢症状を思わせる種々の所見が特に注目された。ただしそれには巢性の疾患を考えさせるような疾病症状は何もない。麻痺性、梅毒性または動脈硬化性疾患等の手がかりとなるものはない。また漸く 56 歳（死亡時）であったことから老人性認知症は除外され、臨床像も老年期認知症のそれとは全く相違しており、この疾患は既知のいずれの疾患にも該当し難いものである。

顕微鏡所見では、Bielschowsky 標本で大脳皮質の神経細胞の特異な変化が目立つ。その本質的標識は次の点にある。すなわち神経細胞内の線維が寄り合い絡み合い、染色性が変化して細胞の脱落を防いでいる。最終的には巻き玉状にもつれたり、全体が輪状に曲がったりした線維束が組織内に細胞の名残を留めている。それとともに皮質全体に特有のしみ状の小斑が多数散在している。

ここ数年こうした疾患に対する新たな観察がなされた：1908 年 Benfiglio がこの疾患の 1 例を記述し、1909 年には Perusini が 4 例について臨床と解剖学的報告を行っている。その後ここに新たに 2 症例が臨床的に観察され、解剖学的に検索された。

Kraepelin は彼の精神医学第 8 卷にこ疾患の短い総括的知見を述べ、これを Alzheimer 病と名付けた。・・・」