

# パーキンソン病の臨床診断および鑑別診断—臨床症状から

*Clinical diagnosis of Parkinson's disease and differential diagnosis*



特集

長谷川 一子  
HASEGAWA Kazuko

## パーキンソン病

Key words 無動 振戦 固縮 姿勢制御障害

パーキンソン病 Parkinson's disease : PD は、神経変性疾患のなかで認知症に次いで患者数が多く、さまざまな有効な治療薬も市販され、治療法の工夫のし甲斐がある神経疾患の一つである。PD の診断は特徴的な4主徴候を認める症例では容易であるが、多彩な臨床像や臨床経過を示す症例や、非典型的症例では診断に苦慮することもある。わが国におけるパーキンソン病の診断基準は、1995年度の厚生省特定疾患、神経変性疾患調査研究班(柳澤班)<sup>1)</sup>により作成された(表1)。表2には1992年に提示されたいわゆる UK brain bank criteria<sup>2)</sup>を示す。表に示されるようにわが国の診断基準はPDの臨床症状を、UK brain bank criteria は鑑別診断を重視した診断基準である。ここではわが国の診断基準に準じてPDの診断を述べるとともに、鑑別診断について概説する。

ともあり、家人や友人に指摘されて来院することもある。

### パーキンソン病の診断基準(表1)

わが国のPD診断基準は自覚症状、神経所見、臨床検査所見、鑑別疾患、診断の判定、参考事項よりなっている。各項目について以下に概説する。

#### 1. 自覚症状

PD患者の多くは振戦と動作の遅さ、歩行スピードの低下を自覚する。厚生省の統計によると、手や体に力が入らない、疲れやすい、手や足が痺れる、つまづきやすい、声が小さくなった、表情がなくなった、などが自覚症状としてあげられている。緩徐に増悪するため、自覚症状に乏しいこ

独立行政法人国立病院機構相模原病院神経内科 医長

#### 2. 神経所見

##### 1) 安静時振戦

安静時振戦はPDに特徴的で一側性にみられることが多く、周波数は4~8Hzである。手指や下肢、ついで下顎に認められる。Paulsonらによれば、振戦は初発症状の75%を占める<sup>3)</sup>。振戦は安静時振戦であることを特徴とするが、進行期には姿勢時や動作時にも振戦を認めることがある。

##### 2) 無動・寡動

動作の開始や実行に困難を伴うことを指し、日常生活動作全般にわたる動作の遅さとして現れる。Berbeau<sup>4)</sup>は無動を、①運動開始障害、②運

表1 パーキンソン病の診断基準(厚生省特定疾患 神経変性疾患調査研究班1995年度研究報告書)

1. 自覚症状
  - 1) 安静時のふるえ(四肢または顎に目立つ)
  - 2) 動作がのろく拙劣
  - 3) 歩行がのろく拙劣
2. 神経所見
  - 1) 毎秒4～6回の安静時振戦
  - 2) 無動・寡動; 仮面様顔貌  
 低く単調な話し方  
 動作の緩徐・拙劣  
 臥位からの立ち上がり動作など姿勢  
 変換の拙劣
  - 3) 歯車現象を伴う筋固縮
  - 4) 姿勢・歩行障害; 前傾姿勢  
 歩行時に手の振りが欠如  
 突進現象  
 小刻み歩行  
 立ち直り反射障害
3. 臨床検査所見
  - 1) 一般検査に特異的な異常はない。
  - 2) 脳画像(CT, MRI)に明らかな異常はない。
4. 鑑別診断
  - 1) 脳血管障害のもの。
  - 2) 薬物性のもの。
  - 3) その他の脳変性疾患。

<診断の判定>

次ぎの(1)～(5)のすべてを満たすものを、パーキンソン病と診断する。

- (1) 経過は進行性である。
- (2) 自覚症状で、上記のいずれか1つ以上がみられる。
- (3) 神経所見で、上記のいずれか1つ以上がみられる。
- (4) 抗パーキンソン病薬による治療で、自覚症状、神経所見に明らかな改善がみられる。
- (5) 鑑別診断で、上記のいずれでもない。

<参考事項>

診断上次ぎの事項が参考となる。

- (1) パーキンソン病では神経症候に左右差を認めることが多い。
- (2) 深部反射の著しい亢進、バビンスキー徴候陽性、初期からの高度の痴呆、急激な発症はパーキンソン病らしくない所見である。
- (3) 脳画像所見で、著明な脳室拡大、著明な大脳萎縮、著明な脳幹萎縮、広範な白質病変などはパーキンソン病に否定的な所見である。

動の円滑さの障害、③学習手順障害、④易疲労性と定義している。自覚的には継続的動作での易疲労性と継続困難、不器用になったなどと表現される。症候学的には仮面様顔貌、発声量の低下、小

表2 UK brain bank PD 診断基準 1992

- step 1 パーキンソニズムの存在
1. 動作緩徐  
次の2～4いずれか一つ
  2. 筋固縮
  3. 4～6 Hzの安静時振戦
  4. 姿勢不安定(視覚障害、平衡障害、小脳失調、位置覚障害に寄らない)
- step 2 除外基準
1. 繰り返す脳卒中と階段状に悪化するパーキンソニズムがないこと
  2. 繰り返す頭部外傷がないこと
  3. 明らかな脳炎の既往がないこと
  4. oculogyric crises のないこと
  5. 発症時の向精神薬の投与がないこと
  6. 2名以上の家族歴がないこと
  7. 症状改善が長期にわたっていないこと
  8. 一側に症候がとどまっている時期が3年を超えないこと
  9. 核上性外眼筋麻痺のないこと
  10. 小脳徴候がないこと
  11. 初期には重度の自律神経障害がないこと
  12. 初期には重度の痴呆(記憶力障害、失語、失行)がないこと
  13. Babinski 徴候が陰性であること
  14. CT 上脳腫瘍がない、また、交通性水頭症がないこと
  15. 高用量L-DOPAを投与した場合には効果があること(吸収不良症候群を除く)
  16. MPTP 曝露歴がないこと
- step 3 PD 診断を指示する陽性所見 (3つ以上で、definite PD)
1. 一側の症候で発症
  2. 安静時振戦の存在
  3. 進行性の経過
  4. 発症時に見られた症候の左右差が継続していること
  5. L-DOPAによる症候の顕著な改善(70%～100%の改善)
  6. 5年以上にわたりL-DOPAの効果を持続
  7. 発症から10年以上の経過
- 診断
1. 症候性パーキンソニズム(step 1のみ)
  2. パーキンソン病の可能性が高い

字症、立ち上がり動作の緩慢化、歩行での手の振りの減少やステップの狭小化などとして観察される。思考などの精神機能にも緩慢化が生じ、bradyphrenia と表現される。

無動を固縮との関連で捉えようとする説もある

が、両者の程度が同等であることも、異なることもある。固縮の程度が軽度の無動のほうがより治療に抵抗性である。無動の生理学的基盤は基底核神経サーキットからの出力低下にあるが、運動系のみならず、情動系の関与も想定され limbic (psychomotor) akinesia と表現されるものも混在する<sup>5)</sup>。

動作の開始困難が高度となると、「すくみ現象」が生じる。すくみ現象は運動開始障害が端的に現れた現象とも理解され、視覚的もしくは聴覚的な動作開始へのきっかけにより動作が可能となる (kinesie paradoxale) が、持続する効果ではない。すくみ現象は次第に、動作の中途でもみられるようになる。

### 3) 歯車現象を伴う筋固縮

振戦と同様に発症初期には一側性で、進行期にも左右差を認める。歯車現象は固縮に振戦が重畳された状態ともいわれ、鉛管様固縮よりも PD に特徴的である。なお、振戦が明瞭でなくとも歯車現象を認めることもある。薬剤性パーキンソニスムなどの二次性パーキンソニスムでは鉛管様固縮を示すことが多い。

### 4) 姿勢・歩行障害

PD が両側障害性となると、立ち直り反射の障害、臥位からの立ち上がり動作など姿勢変換の拙劣が目立ってくる。これらは歩行開始時や、方向変換時に際だつ。起立姿勢は前傾姿勢となり、小刻み歩行となる。進行期には歩行障害に突進現象を伴うことが多い。

### 5) 問診しておくべき事項(非運動症状と家族歴)

PD の運動症状が顕在化する以前から嗅覚低下、便秘、うつなどの精神症状、REM 関連睡眠異常 RBD: REM sleep behavior disorders がみられることがあるが、非特異的症候である。これらは単独であるいは混在してみられることもあり、PD の診断に有用なことがある。また、PD は家族内発症がみられることがあり、家族歴を聴取しておく必要がある。



## 進行期パーキンソン病患者にみられる症候

### 1. 知的機能障害

発症初期には目立たないが、人格の変化や知的機能障害が次第に明らかとなってくる。知的機能障害では注意障害、視空間認知障害、実行力の低下などが知られている。また、抑うつ傾向となる。思考遅延、反応の緩徐化が目立つが、記憶は障害されず、皮質下痴呆と呼ばれる。PD における認知症の頻度は、一般の非 PD 人口の 6 倍にのぼる。

### 2. 脳神経症状

衝動性眼球運動の速度低下がみられ、老齡発症群で目立つ傾向にある。垂直眼運動系では上転障害をきたすことが多い。下転障害を認めるときは、進行性核上性麻痺などの他疾患を考慮すべきである。瞬き速度の緩徐化もみられる。Myerson 徴候 (glabellar reflex) は瞬きの緩徐化の増悪した状態とされる。

顔面筋では表情が少なくなり仮面様顔貌と表現される。また、顔面は脂漏様となり脂顔とも呼ばれる。言語は単調で、発音は不明瞭化する。流涎は高頻度に認められ、次第に嚥下障害も明らかとなる。これらは舌・咽頭喉頭筋の無動による障害と考えられ、多系統萎縮症などとは発症機序が異なる。近年注目されている PD の嗅覚障害については、Stern らによる<sup>6)</sup>とパーキンソン病患者の嗅覚障害は 25%、自験進行期 PD ではほぼ全例で嗅覚障害がみられた<sup>7)</sup>。

### 3. 四肢筋・感覚系症状

手指や足の変形がみられ、それぞれ striatal hand: 烏口様変形 (toes curled clawlike), dystonic foot と呼ばれる。脊椎骨も次第に円背となり、時には camptocormia と呼ばれるような極端な腰折れ状態 bent spine となることもある。また、進行期には四肢の浮腫が目立つ症例もあり、

無動と自律神経障害によるものとされる。四肢に違和感や異常感を訴えることもあるが、多くは末梢神経障害によるものではなく、ジストニアや無動、四肢の変形・拘縮に中枢性感覚障害が加わった状態である。

#### 4. 自律神経症状

最も多いのは便秘と排尿障害である。病理学的にパーキンソン病での自律神経系病変の存在が示され、これらはパーキンソン病の付随症候とされる。排尿障害のパターンはさまざま、一定の傾向はない。便秘が高じると麻痺性イレウスとなる。時に腸軸捻転を生じることもあり、留意すべきである。自律神経障害で次いで頻度が高いのは、起立性低血圧、発汗障害に基づく体温調節障害、リビドの減少、インポテンツ、皮膚網状皮斑などである。



#### 治療に伴って認められるようになる症候

パーキンソン病と診断されると、さまざまな薬物投与による病状のコントロールが開始される。しかし、治療をしても病状は緩徐に増悪し、これに病状の進行に薬物投与による修飾が加わって、以下に示すようなさまざまな特徴的な症候が現れる。詳細は別項を参照されたい。

#### 1. motor fluctuations (wearing-off 現象, no-on 現象, dyskinesia, on-off 現象), ジスキネジア

薬物治療開始後数年を経ると、薬効時間の短縮化が生じる。薬物の有効な状態“on”と、効果の低下した状態“off”が繰り返すようになった病態を motor fluctuations と総称する。薬物の血中濃度との関係がある程度明らかな状態で、on がある状態を wearing-off 現象、症状の変動が、血中濃度からは予測できず、on が薬剤を服用しても生じない状態を no-on 現象と呼ぶ。さらに、off

が薬物服用と明らかな関連を持たずに突然生じる状態を、on-off 現象とし、これらの病態には受容体の感受性の異常が想定されている。

wearing-off 現象に伴ってジスキネジアも生じる。ジスキネジアは、薬剤の血中濃度との関係で peak-dose dyskinesia, diphasic (onset & end-of-dose) dyskinesia, off-period dyskinesia に分けられる。peak-dose dyskinesia では舞踏運動、end-of-dose dyskinesia ではジストニアが発現する。後者の場合はいわゆる dystonic pain を伴うこともある。アカシジアもよくみられる症候である。

#### 2. 精神症状(幻覚妄想状態), その他

レボドパ製剤もしくはドパミンアゴニストを投与開始後、早期には睡眠障害や悪夢が、進行すると日中にも幻視がみられるようになることがある。数パーセントの症例では幻覚妄想状態となり、投与薬剤の減量が余儀なくされ、病状のコントロールが困難となる。



#### パーキンソン病の鑑別診断 (表 2, 3)

パーキンソニズムを示す疾患のうち、頻度の高いもの、あるいは注目されている疾患についてのみ以下に述べる。詳細は成書を参照されたい。

#### 1. 続発性パーキンソニズム

パーキンソニズムをきたす疾患で頻度が高いのは、続発性パーキンソニズムである。続発性パーキンソニズムでは、脳血管障害性パーキンソニズムと薬剤性パーキンソニズムが大半を占める。

#### 1) 薬剤誘発性パーキンソニズム drug-induced Parkinsonism : DIP

DIP はきわめて PD に類似しているが、振戦は通常目立たない。一般には抗精神病薬(ブチロフェノン系, フェノチアジン系, ベンズアミド系薬剤), 非定型抗精神病薬, 炭酸リチウム, 制吐薬(とく

表3 二次性パーキンソニズムをきたす疾患

A. 続発性パーキンソニズム	
薬剤性パーキンソニズム(向精神薬, 消化器病薬, 降圧剤など)	
脳血管障害性パーキンソニズム(多発性脳梗塞, Binswanger病を含む)	
中毒性パーキンソニズム(一酸化炭素中毒, マンガン中毒など)	
脳炎後パーキンソニズム(日本脳炎, エコノモ脳炎など)	
脳外科疾患に伴うパーキンソニズム(硬膜下血腫, 脳腫瘍, 正常圧性水頭症など)	
毒素(マンガン, シアン化物, メタノール, 一酸化炭素, 二硫化炭素, N-ヘキサシアン, MTPT: 1-methyl-, 1,2,4,6-tetrahydro-1,2,3,4-tetrahydropyridine など)	
その他(拳闘家認知症)	
B. 神経変性疾患	
1) $\alpha$ -synuclein の病態に伴う疾患群( $\alpha$ -synucleinopathies)	
多系統萎縮症(multiple system atrophy: MSA)	
線条体黒質変性症(Striato-nigral degeneration: SND)	
オリーブ・橋・小脳萎縮症(olivo-ponto-cerebellar atrophy: OPCA)	
Shy-Drager 症候群(; SDS)	
レヴィー小体病(dementia with Lewy body disease: DLB)	
2) 一次性の tau の病態に伴う疾患群(tauopathies)	
進行性核上性麻痺(progressive supranuclear palsy: PSP)	
皮質基底核変性症(cortico-basal ganglionic degeneration: CBD)	
前頭側頭葉型痴呆(Fronto-temporal lobar dementia FTLD)	
(近年, 運動ニューロン病変を伴うユビキチン陽性群は TDP-43pathies と呼ばれることもある)	
淡蒼球-黒質-ルイ体萎縮症(pallido-nigro-Luysial atrophy: PNLA)	
Parikinson dementia ALS complex of Guam: PDC	
3) その他	
遺伝性脊髄小脳変性症(Machado-Joseph病(IV型), SCA1, SCA3など)	
Alzheimer病	
Huntington病	
その他	
C. 遺伝性疾患	
遺伝性パーキンソニズム	
瀬川病	
家族性パーキンソニズム(PARKシリーズ)	
GM1ガングリオシドーシスなどのリビドーシス	
Hallervorden-Spatz病	
Wilson病	
その他(Chediak-Higashi病, DYT 3ジストニア, Fragile X(pre-mutation), 遺伝性プリオン病など)	

にメトクロプラミド(metochlopramide)で生じる。その他, cisapride, domperidoneなどのピペリジン系薬物, cinnarizine, flunarizine, tiaprideなどのピペラジン系薬物などがあげられる。これらの薬剤はドパミン類似の構造を有することが多く, 構造式をみればパーキンソニズムを惹起する可能性の有無が推定できる。いずれも投与後, 数カ月でパーキンソニズムが発現することが多い。頻度は低いがバルプロ酸や, 最近ではフルオキシセチン fluoxetine でもみられる。DIPは, 慢性的なレルセルピン reserpine や $\alpha$ メチルドパ alphas-methyl-

dopaの投与によっても生じる。DIPは抗コリン薬, アマンタジン, レボドパに反応する。なお, 薬剤により誘発されたパーキンソニズムの一部に, 特発性PDが含まれている可能性について銘記すべきである。

## 2) 血管性パーキンソニズム vascular Parkinsonism

血管障害性パーキンソニズムの症例は無動-固縮型のパーキンソニズムで, 小股で小刻み歩行で振戦を欠く。左右差が少ない。固縮は鉛管様で, 立位はwide basedであり, 加速現象が少ない点

に特徴があり、仮性球麻痺や感情失禁、尿失禁などを随伴することが多い<sup>6)</sup>。レボドパ療法への反応は乏しい。画像上は不均一で、基底核にラクナや多発性梗塞を認める。高血圧や糖尿病性微小血管障害、び慢性白質病変は典型的には散在性、融合性、び慢性に半卵形中心 centrum semiovale にみられる。

### 3) 中毒性パーキンソニズム

マンガンを一酸化炭素、二硫化物、シアン類、メタノールなどへの暴露でもパーキンソン状態を誘発する。パーキンソン症状の重症度は通常、薬物の用量もしくは毒素への暴露量と相関する。一般に無動が高度である。薬物による誘発である場合には、症状は誘発薬物を中止後、数日から数週で消失するが、持続することもある。症状が持続する症例では、PD発症の過程にあるともいえる。

### 4) その他

慢性硬膜外血腫に伴うパーキンソニズムがある。亜急性に発症し、軽度の意識障害を伴うことが多い。転倒などの病歴とともに、画像診断により診断は容易である。多くは手術療法により軽快する。同様に治療しうる認知症として歩行障害、パーキンソニズムを呈する疾患として正常圧性水頭症がある。タッピングテストが有効である場合には本症を考慮し、手術療法を行う。また、繰り返す頭部外傷に伴ったパーキンソニズム(拳闘家痴呆)も時にみられる。

## 2. 神経変性疾患に伴うパーキンソニズム

神経変性疾患に伴うパーキンソニズムでは、多系統萎縮症と進行性核上性麻痺の頻度が高い。

### 1) 多系統萎縮症 multiple system atrophy : MSA

MSAはさまざまな程度のパーキンソニズムと小脳症状、皮質脊髄路症状、自律神経症状を示す孤発性疾患である。平均発症年齢は50歳で平均罹病期間は6~9年である。オリーブ・橋・小脳萎縮症(OPCA)とShy-Drager症候群(SDS)は付随症状により診断が容易であるが、線条体黒質変性

症(SND)では診断に苦慮することも少なくない。臨床的なSNDの診断は、原因の明らかでない転倒、発症早期からみられる自律神経症状、抗パーキンソン薬の有効性に乏しいこと、画像所見などにより行う。画像所見については拡散強調画像のほうが被殻部病変の描出の感度がよい。

### 2) 進行性核上性麻痺 progressive supranuclear palsy : PSP

PSPは孤発性の神経変性疾患で、タウ病理を伴っている疾患として知られている。60~70歳代に発症し、PDよりも経過が早く、5~10年で死亡する。PSP類似の病態を呈する状態として、頭部外傷、血管障害、ベンジルテトラヒドロイソキノリン benzyl-tetrahydroisoquinoline (TIQ, レティキュリン reticuline)、そしてベーターカルボリン(西インド諸島で報告)の食事性暴露が知られている。

PSPはいわゆる tauopathy の一疾患であるが、タウ遺伝子変異とはリンクしていないが、H1タウ遺伝子ハプロタイプを過剰発現している。PSPの診断は、特徴的な核上性眼球運動麻痺や項部ジストニア、両側性障害、bradyphreniaを含む無動、易転倒性があれば容易である。核上性の眼球運動障害ははじめに下方視から障害され、ついで上方、水平方向のさまざまな程度の眼球運動制限となっていく。前庭眼反射(“人形の目”の手技)やベルBell反射(閉眼しようとするときと眼球が上、外転することは正常であるので、これらの異常は核上性麻痺と定義される。神経学的検査ではしばしば、凝視した眉をひそめ、体軸(とくに項部)や近位、遠位の固縮とジストニア、同時に上位運動ニューロン徴候、時に小脳症状を認める。実際的にはほとんどの症例では前頭葉型認知障害を呈し、多くの症例では独特な皮質下症状(例えば無為、精神面の柔軟さの欠如、記憶想起障害など)を伴った認知症となる。眼球運動麻痺が明らかでない場合には左右差がなく、抗パーキンソン薬の有効性に乏しく、画像所見で中脳被蓋の萎縮と第三脳室の拡大を認めた場合に本症と臨床診断する。



### 3) 皮質基底核変性症 corticobasal degeneration : CBD

CBD も tauopathy の一つで、PSP よりもまれで、より臨床的に多彩である。多くの非典型 PD と同様に、60~70歳代で緩徐に発症し、皮質性感覚障害の有無に関わらず、非対称性の進行性失行、固縮、ジストニア、無動、そしてミオクローヌスをさまざまな程度に示す。異邦人の手現象 Alien limb phenomena は多くの症例で特徴的な症候である。これらの障害は2~5年で両側性となり、最終的に屈曲性対麻痺を伴った完全廃疾状態となる。多くの症例では前頭側頭葉型認知症か進行性の失語を示し、次いで書面感覚や立体失認を含む非対称性の皮質性感覚症状を示す。頭部 MRI では局所性症状に対応する部位の対側上前頭、頭頂葉の皮質萎縮をみ、PET ではこれに対応した部位の低代謝 hypometabolism を示す。同時に、大脳白質のシグナルの増強と、ときに脳梁の萎縮をみる。治療はおおむね無効である。

#### 4) その他

パーキンソニズムをきたす疾患では、前頭側頭葉型痴呆 (Fronto-temporal lobar dementia FTLD) のうち、FTDP-17<sup>7)</sup> およびユビキチン陽性封入体を伴う FTLD で TDP-43陽性の疾患群が注目されている。FTDP-17は家族性パーキンソニズムとして報告されていた家系の遺伝子解析から、微小管随伴タンパク質の一つであるタウタンパクの遺伝子異常が明らかにされた疾患で、さまざまな表現型が報告されている。遺伝子異常と表現型との間の関連が明らかでなく、この点の解析が待たれている。

淡蒼球-黒質-ルイ体萎縮症 (PNLA) はきわめてパーキンソン病と鑑別が困難な疾患で、半数は典型的なパーキンソン病の臨床像を示す。臨床的な差異としては固縮が少なく、姿勢制御障害が高度であること、発症早期以外は左右差が明らかでなくなること、薬剤の有効性に乏しい点などがあげられる。

Lewy 小体型認知症 (DLB)<sup>8)</sup> は進行性の認知機

能障害、体系的な幻覚、自律神経症状が固縮、無動とともに認める場合に考慮すべき疾患である。DLB では抗パーキンソン病薬の効果は一般には乏しく、抗精神病薬に過敏である。早期には純粋自律神経失調症 primary autonomic failure : PAF の病態を示すものもある。認知症を認める PD 症例 (PD-dementia : PDD) は典型的な無動/固縮型 PD であるが、振戦は特発性 PD よりも目立たない。PDD の経過はより増悪が速く、PD よりもとくに抗コリン薬やアマンタジンなどの抗 PD 治療薬の認知面への副作用の頻度が高いため、治療は困難である。なお、DLB と PDD との異同については論議のある点であるが、同一疾患の表現型の差異と考える研究者が多い。

その他、若年発症のハンチントン病 Huntington 病 ; HD や SCA2, Machado-Joseph 病でも時にそれぞれの疾患の典型像を示さずパーキンソン病の病像を示すことがある。これらの場合は家族歴の聴取、遺伝子診断、画像診断が有用である。

パーキンソン病の病像はしばしば Alzheimer 病 : AD でもみられるが、この場合は認知機能、行動異常などのほうがより高度である。ここで PD と AD との関連について述べると、AD と PD という加齢により有病率が増加する疾患であり、かつ頻度の高い2つの疾患の併発することは容易に推察できる。現に、両者の病理変化の共存は多く、PD で死亡した剖検組織では AD 型の所見は40%近くにみられる。一方、25%の AD 症例は少なくとも軽度の臨床的な固縮や無動といった PD の病像を示し、60%以上の症例では大脳皮質に $\alpha$ -シヌクレインの病理が並存している。

### 3. その他

本態性振戦 essential tremor ; ET はしばしば PD の静止時振戦と混同されるが、パーキンソン病の他の症候がないこと、症状が両側性であること、より周波数が高いこと (8~10Hz)、ET では振戦の強度が位置に依存的であること、さらにアルコールにより症状が軽快すること、位置を変え

た場合でも time lag なしで振戦が生じることなどが、PD との鑑別に有用である。

まれではあるが、40歳以下の症例では Wilson 病の鑑別が重要である。



## おわりに

PD は薬物療法やリハビリテーション、手術療

法などの対症療法によりある程度、病態のコントロールが可能な神経疾患の一つである。近い将来に病因の究明がなされ、原因療法が開発されることが期待される。新しい治療法が開発された際に、有効性が得られるかは、PD をよりよいコントロール状態にして行くことが重要である。そのためには診断を確実にしていくことが必要であり、拙文を参考としていただければ幸甚である。

## 文 献

- 1) 柳澤信夫：厚生省特定疾患 神経変性疾患調査研究班 1995年度研究報告書：対象疾患診断基準. p22,1996.
- 2) Hughes AJ, et al : Accuracy of clinical diagnosis of idiopathic Parkinson's disease : a clinico-pathological study of 100cases J Neurol Neurosurg Psychiatry 55 : 181-184, 1992.
- 3) Paulson H, et al : Clinical manifestation of Parkinson's disease.in Movement Disorders neurologic principles and practice, pp183, ed by Watts RL and Koller WC, McGraw-Hill, 1996.
- 4) Berbeau A : Parkinson's disease : clinical features and etiopathology. in Handbook of Clinical Neurology 49 : pp87, ed by Vinken PJ, Bruyn GW and Klawans HL ed Elsevier Cience Publishers BV, 1986.
- 5) Narabayashi H : Akinesia in parkinsonism. in Movement Disorders in Neurology and Neuropsychiatry. 2nd ed, pp185, ed by Joseph AB and Yang RR, Blackwell Science, 1999.
- 6) Stern MB, et al : Olfactory function in Parkinson's disease. Neurology 44 : 266, 1994.
- 7) Kawase Y, et al : in preparation.
- 8) Crithchley M : Arteriosclerotic parkinsonism. Brain 52 : 23, 1929.
- 9) Wilhelmsen KC, et al : Chromosome 17-linked dementia. In neuropathology of dementing disorders ed by Markesbery WR, Arnold London, 1998.
- 10) McKeith IG, et al : Consensus guidelines for the clinical and pathologic diagnosis of dementia with Lewy bodies (DLB)-report of the consortium on DLB International workshop-. Neurology 47 : 1113, 1996.



