〈症例報告〉

若年発症の一側上肢筋萎縮に両手振戦を合併した高齢男性例

勝岡 宏之¹⁾ 三森 康世²⁾ 原田 暁¹⁾
北村 健²⁾ 黒川 勝己²⁾ 中村 重信²⁾

〈要 約〉 症例は現在75歳の男性。25歳頃右手、前腕の筋萎縮、筋力低下を自覚した。症状は進行し、停止した。40歳頃に右手のふるえが出現した。左上肢の症状はなく、歩行も問題ない。現在、両側感音性難聴以外、脳神経領域に異常なし。右手、前腕に著明な筋萎縮を認める。徒手筋力テストでは右上肢末梢優位に低下があり、下肢には筋力低下を認めなかった。握力は右0kg、左25kg。右優位の両手の姿勢時振戦を認めた。腱反射は上肢で減弱、下肢は正常。表在感覚は正常で、振動覚は上下肢とも軽度低下していた。針筋電図は右上肢および左上肢の一部で慢性脱神経所見を認めた。上肢感覚神経伝導検査、短潜時体性感覚誘発電位は正常であった。頸髄MRIでは頸椎症性変化、第5,6頸椎間と第6,7頸椎間での脊椎管狭小化、脊髄の扁平化を認めた。振戦の周波数は両側とも7Hzであり、肢位の変化により変動し、荷重負荷後に周波数、振幅ともに減少した。本例は加齢変化に伴う修飾はあるものの平山病と診断した。同病の病態を考える上で重要な症例である。また本例の振戦は増強した生理的振戦の特徴を有していた。

Key words: 若年性一側上肢筋萎縮症、平山病、脊髄症、生理的振戦、荷重負荷

(日老医誌 1999; 36: 279—283)

はじめに

若年性一側上肢筋萎縮症（平山病）は、頸部前屈時の機械的圧迫に起因する flexion myelopathy と考えられており^{1)~3)}、若年者に発症し、大部分の症例では3~5年で進行は停止する。したがって生命予後は良好と考えられるが、長期生存例における検討はいまだ十分にはなされていない⁴⁾。一方で、平山病では手指の微細な「ふるえ」が、発症時より、あるいは筋力低下に先行して生じることが強調されている²⁾。この振戦様運動の特徴や発症機序については全く検討されていない。今回、我々は25歳頃に発症し、現在50年経過している平山病と考えられた高齢男性例を経験した。本例は平山病の病態や、本疾患における加齢の意義、さらに合併する振戦の発現機序を考慮する上で貴重な症例と考えたので報告する。

症 例

患者：75歳、男性。

主訴：右上肢筋力低下、筋萎縮。

既往歴：19歳 肺結核、58歳 前立腺肥大症、68歳 耐糖能障害。

家族歴：父 心疾患。家系内に振戦を含めて同様の症状を呈するものなし。

現病歴：1948年（25歳）頃、農作業中、鋤を右手で持ちにくくなり、右手の筋力低下を自覚するようになった。その頃から右前腕筋の軽度萎縮にも気付いた。筋力低下、筋萎縮は進行し、1952年頃には右握力はほぼ0kgとなり、筋萎縮も顕著となった。日常動作や作業はすべて左上肢で行うようになった。その後、筋力低下、筋萎縮には目立った変化はなかった。40歳頃より右手のふるえを自覚するようになった。左上肢、下肢の異常は自覚していない。専門医による診察は受けていない。1990年に当科を受診した。以来7年間当科に通院しているが、症状の進行はない。

初診時現症：一般理学的所見には特記事項なし。神経学的所見では、意識清明、精神機能正常。両側感音性難聴を認める以外脳神経系に異常はなかった。右前腕で腕橈骨筋部を回避し、前腕尺側部と末梢部から小指筋全体を含んだ筋萎縮を示し、oblique atrophyのパターンを呈した。左前腕にも軽度筋萎縮を認めた（Fig. 1）。握力は右は0kg、左は25kg、徒手筋力テストでは、右前腕3~4、右上腕4、左上肢4~5、下肢には筋力低下はなかった。協調運動や歩行は正常、右優位に両手・指の姿勢時振戦を認めた。腱反射は上肢で減弱、下肢で正常、病的反射は認めなかった。表在感覚は正常で、振動覚は上下肢とも軽度低下していた。自律神経系は著変を認め

1) H. Katsuoka, A. Harada: 県立広島病院神経内科

2) Y. Mimori, T. Kitamura, K. Kurokawa, S. Nakamura: 広島大学医学部第三内科

受付日: 1998. 7. 7, 採用日: 1998. 11. 27

Fig. 1 Distribution of muscle atrophy
The right forearm shows "oblique atrophy". Mild muscle atrophy is also observed in the left forearm.

なかった。

画像所見：頸椎 X 線検査では、第 5, 6, 7 頸椎 (C5, C6, C7) で軽度頸椎症性変化を認めたが、頸部前屈時の下部頸椎高における硬膜後壁の前方移動は確認できなかった。Fig. 2 は初診時 (68 歳) の頸髄 MRI である。第 5, 6 頸椎間 (C5/6)、第 6, 7 頸椎間 (C6/7) で disc space の狭小化、canal stenosis、脊髄の圧迫所見がみられ、軸状断では脊髄の扁平化が認められた。脊髄内の異常信号域はみられなかった。

電気生理学的所見：針筋電図では、右上肢では短母指外転筋、小指外転筋、総指伸筋、腕橈骨筋、上腕二頭筋などに広範に、左上肢でも短母指外転筋、総指伸筋に chronic partial denervation の所見を認めたが、fibrillation や fasciculation は認められなかった。末梢神経伝導検査では、右尺骨および正中神経の複合筋活動電位の振幅低下と、尺骨神経 F 波の誘発不能を認めた。左尺骨神経の複合筋活動電位振幅も軽度低下し、FCV も軽度低下していた。左右上肢とも、運動・感覚神経伝導速度、感覚神経活動電位振幅は正常であった。正中神経刺激による上肢短潜時体性感覚誘発電位は両側とも正常であった。

振戦の特徴：両手・指のやや不規則な姿勢時振戦を認め、両上肢を前方に挙上し、指に力を入れて軽く伸展すると増強した。左右差があり、患側である右手でより顕著であった。肢位による変化があり、前腕を回外して手掌を上に向けた肢位の方が、手掌を下に向けた肢位よりも振戦はより大きかった。表面筋電図では、前腕の拮抗筋間の筋放電パターンは同期性であった。Hömborg らの方法に基づき⁵⁰⁾、両手背中央に accelerometer を固定し、手関節部での振戦を分析すると、そのピーク周波数は 7 Hz であった。左手の MP 関節部に荷重を負荷すると、重量と相関して周波数は次第に減少した。大きさ (パワー値) も低下した。一方、右手振戦の周波数は変化しなかった (Fig. 3)。右手への荷重負荷では、筋力低下のため、十分な負荷はかけられなかったが、同様の傾向を認めた。

考 察

若年発症の一側上肢筋萎縮に両手・振戦を合併した 75 歳男性例を報告した。本例は平山病と考えられた。平山病は主に青年期男性に発症し、一側上肢あるいは両上肢の一側優位に筋萎縮・脱力を来す疾患である^{1)~4)}。病理学的には第 5 頸椎から第 1 胸椎の高さ、特に第 7 頸神経、第 8 頸神経の脊髄前角に局限する循環障害壊死性病変を有する^{1)~4)}。病態機序は頸部前屈に伴って脊髄硬膜後壁が第 6 頸椎高を中心に前方移動し、脊髄を圧迫するものである。この頸椎前屈時の硬膜管後壁の前方移動は経過とともに軽度となり、ついにはみられなくなり、障害が固定する。したがって症状の進行は停止し、予後は良好とされている^{1)~4)78)}。本例は、発症後約 50 年を経過して、四肢の振動覚低下や下部頸椎の変形など加齢に伴う多少の修飾はあるものの、平山病としての特徴的な所見を呈していた。最近 7 年間に限っても症状の進行は認めていない。

本例は、非対称性の両手・指の姿勢時振戦を合併していた。Hömborg らは手に荷重を負荷した際の振戦の周波数を分析し、増強した生理的振戦では著しい周波数の減少がみられると報告している。一方で、狭義の本態性振戦やパーキンソン病など中枢性振動機構により規定されると考えられる振戦では、荷重を負荷しても振戦周波数は一定で変化はみられず、両者の鑑別が可能であると報告している⁵⁾。また、Sanes らは、肢位による振戦の変化を検討し、本態性振戦では他の振戦と異なり、肢位変化によっても振戦の大きさがほとんど影響されないとしている⁹⁾。こうした電気生理的手法を用いて、すでに末梢性ニューロパチー¹⁰⁾、アルコール症¹¹⁾、反射性交感

Fig. 2 Cervical MRI

Narrowing of the disc space, canal stenosis and mild compression of the spinal cord are recognized from the C5 to C7 segments. An axial view shows flattening of the spinal cord.

Fig. 3 Influence of mechanical load on hand tremor
The tremor in his hand has a peak frequency of about 7 Hz, which decreases with mechanical load (left hand). Tremor power is also decreased slightly. However, the tremor frequency on the opposite side (right hand) remains constant (x: frequency (Hz), y: power).

神経性ジストロフィー (RSD)¹²⁾, 慢性炎症性脱髄性多発神経炎 (CIDP)¹³⁾などに伴う振戦も増強した生理的振戦であると報告されている。本例では, 手に荷重を負荷することによって振戦の周波数は明らかに減少した。しかし, 負荷対側の周波数は変化しなかった。さらに振戦の大きさは肢位によって変動した。これらは, 本例の振戦が中枢性振動機構に起因するものではなく, 増強した生理的振戦の特徴に合致することを示している。生理的振戦は微細な速い振戦であり, その周波数は8~12Hzといわれている¹⁴⁾。本例の周波数は7Hzと低下していたが, その要因としては加齢の影響が考えられる。本態性振戦など多くの振戦において, 加齢によって振戦の周波数が減少することはすでに報告されている¹⁵⁾。本例での問題点として, 発症後10年以上経過した後に振戦を自覚している点が挙げられる。平山病における振戦は多くの場合軽度であり, 肢位による変化も大きく, 医師の診察時に初めて指摘されることも少なくない。したがって, 本例においても自覚した40歳以前から生じていた可能性

はあると思われる。

生理的振戦の発生機序については、不明な点もあるが、近年では末梢性の機序が重要視されている¹⁶⁾。生理的振戦を増強させる因子としては、これまで不安、脱力、甲状腺中毒症、褐色細胞腫、低血糖症、気管支拡張薬・アルコールなどの薬剤、運動や疲労などが挙げられている¹⁴⁾。本例では患側である右手優位の振戦が出現しており、脱力がその一因となっている可能性がある。対側の左手にも軽度の脱力が存在し、筋電図でも神経原性変化を認めており、一因となっている可能性はあると思われる。さらに本例では頸髄障害による、脊髄前角細胞自体、あるいは反回抑制を含む脊髄反射回路の異常といった末梢性機序が振戦の発生に関与していることも想定される⁶⁾。

平山病の長期予後や症状の変化についての検討は少ない¹⁷⁾¹⁸⁾。亀山らは進行停止の後、約20年を経て遅発性に頸髄障害の増悪を来した例を報告し、頸髄が予備能低下を来しているため、症状停止後でも軽微な椎間板障害や骨棘により容易に脊髄障害が増悪する可能性を指摘している。また、頸椎 alignment の異常が、遅発性脊髄障害の誘因となりうる点も考察している⁸⁾。本例では、MRI上頸髄の扁平化がみられ、脊髄予備能は低下している可能性があり、骨棘形成も認められた。しかし発症から約50年間経過して、頸椎症性脊髄症の好発年齢になっても症状の増悪を認めていない。症状停止後の増悪を規定する真の要因が何であるか、症例ごとの詳細な分析と長期的な経過観察が必要である。そのような検討が、患者の quality of life の改善や治療法の確立に寄与するものと考ええる。

本症例の要旨は、第9回日本老年医学会中国地方会で発表した。

文 献

- 1) 平山恵造：若年性一側上肢筋萎縮症—その発見から治療まで—。臨床神経 1993;33:1235—1243.
- 2) 平山恵造，得丸幸夫：若年性一側上肢筋萎縮症。モダンコンセプト神経内科5 (田代邦雄，水野美邦，栗原照幸編)，医学書院，東京，1995，p84—95.
- 3) 平山恵造：若年性一側上肢筋萎縮症 (平山病) の診断と治療。日内会誌 1996;85:393—398.
- 4) 平山恵造，朝長正徳，北野邦孝，山田達夫，小島重幸，新井君人：若年性一側上肢筋萎縮症の初剖検例。神経内科 1985;22:85—88.
- 5) Hömberg V, Hefter H, Reiners K, Freund HJ: Differential effects of changes in mechanical limb properties on physiological and pathological tremor. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1987;50:568—579.
- 6) 勝岡宏之：脊髄症患者にみられる振戦の特徴に関する検討。広大医誌 1997;45:61—67.
- 7) 得丸幸夫，平山恵造：若年性一側上肢筋萎縮症 (平山病) の病態機序—頸髄硬膜後壁の伸展性と左右差について—。臨床神経 1994;34:996—1002.
- 8) 亀山 隆，安藤哲朗，見松健太郎，祖父江 元：若年性一側上肢筋萎縮症の長期予後：約20年を経て遅発性に頸髄障害の増悪をきたした1例。臨床神経 1997;37:60—63.
- 9) Sanes JN, Halett M: Limb positioning and magnitude of essential tremor and other pathological tremors. Movement Disorders 1990;5:304—309.
- 10) Said G, Bathien N, Cesaro P: Peripheral neuropathies and tremor. Neurology 1982;32:480—485.
- 11) Deuschl G, Blumberg H, Lucking CH: Tremor in reflex sympathetic dystrophy. Arch Neurol 1991;48:1247—1252.
- 12) Milanov I, Toteva S, Georgiev D: Alcohol withdrawal tremor. Electromyogr Clin Neurophysiol 1996;36:15—20.
- 13) 三森康世，阪田千種，丸山博文，亀井英一，石崎文子，中村重信：Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) 患者にみられる振戦の発症機序とその特性。臨床脳波 1994;36:405—408.
- 14) Marsden CD: Origins of normal and pathological tremor, In: Movement disorders: Tremor, Findley LJ and Capildeo R (eds.), The MacMillan Press, London, 1984, p37—84.
- 15) 加知輝彦，山田孝子，井形昭弘：老人性振戦の臨床生理学的研究。日老医誌 1995;32:623—627.
- 16) Britton TC: Central and peripheral mechanism in tremorgenesis, In: Handbook of tremor disorders, Findley LJ and Koller WC (eds), Marcel Dekker, New York, 1995, p95—102.
- 17) 亀山 隆，安藤哲朗，向井栄一郎，祖父江 元：平山病の予後と治療。神経内科 1998;48:343—348.
- 18) 得丸幸夫：平山病の予後と治療。神経内科 1998;48:349—353.

Abstract

**An Elderly Case of Juvenile Muscular Atrophy
in the Unilateral Upper Extremity with Tremor in Both Hands**

Hiroyuki Katsuoka¹⁾, Yasuyo Mimori²⁾, Akira Harada¹⁾,
Takeshi Kitamura²⁾, Katsumi Kurokawa²⁾ and Shigenobu Nakamura²⁾

A 75-year-old man had noticed muscle atrophy and weakness of his right hand and forearm at the age of 25. The symptoms slowly progressed and then stopped. Right hand tremor appeared at about age 40. There was no symptom in his left upper extremity, and his gait was normal. He now shows severe muscle atrophy in his right hand and forearm. There was distally dominant weakness of the right upper extremity and his hand grip was 0 kg on the right and 25 kg on the left. On admission there was no weakness in the bilateral lower extremities. He had postural tremor in both hands and fingers. The tendon reflexes were hypoactive in the upper extremities and normal in the lower extremities. Abnormalities in the superficial sensation were unremarkable, whereas vibration sensation in both the upper and lower extremities was mildly disturbed. Electromyography revealed chronic denervation, especially in the right upper extremity. The sensory nerve conduction study results and somatosensory evoked potentials in the upper extremities were normal. Cervical MRI demonstrated spondylotic changes, canal stenosis from the C5 to C7 levels, and compression of the spinal cord. His hand tremor was dominant on the right with a peak frequency of about 7Hz. Tremor frequency and power were decreased by mechanical load. Hirayama's disease (juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity) was the most probable diagnosis, although aging might have produced various additional abnormalities. The tremor seen in this patient showed characteristics of enhanced physiological tremor.

Key words: Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity, Hirayama's disease, Myelopathy, Physiological tremor, Mechanical load

(Jpn J Geriatr 1999; 36: 279–283)

1) Department of Neurology, Hiroshima Prefectural Hospital

2) Third Department of Internal Medicine, Hiroshima University School of Medicine