TWO CASES OF SYRINGOMYELIA COMPRATIVE STUDY WITH REFERENCE TO 49 CASES REPORTED IN JAPAN

by

Saburo Sato and Akira Mayama

Research Institute for Tuberculosis and Leprosy, Tohoku University,
Sendai.
(Abstract)

Syringomyelia is a comparatively rare disease and is difficult to distinguish from certain case of neural Leprosy. The authors recognized two cases, one is a 48 years old farmer's wife who was complaining of sensory, motory and trophic disturbances of the upper extremities with ape-hands, since a half year; the other is a 39 years old woman who was suffering from sensory, motory and trophic disturbances of four extremities with ape-hands, talipes equinovarus and kyphosis. She showed pupillary symptoms such as anisocoria and stiff pupil accompanying Horner's syndrome, since about 20 years. In the latter case, the left auricular nerve and the skin of the right forearm were examined biopsically, but none of them showed any bacteriological or histological changes.

The said cases were scrutinized, comparing with 49 cases, reported hither to in Japan, especially in regard to sex, age, favourite localization, cardinal symptoms, such as sensory, motory and trophic disturbances, deformity of the extremities or vertebral column and pupillary symptoms etc.

脊髄空洞症に就て

その2例と本邦報告例との比較観察

東北大学抗酸菌病研究所

佐藤 三郎
眞山 旭

癩の診断は一般にはさして困難ではないが、時により甚だ難しいことがある。その代表的な場合に一群の脊髄性疾患殊に脊髄空洞症との鑑別がある。元来、脊髄空洞症は比較的稀な疾患とされ、本邦での報告例も50数例に過ぎない。われわれは過去10年に2例を観察したので、茲にその詳細を述べ、併せて記載のやゝ明らかな本邦報告の49例と対比しつつ、主として癩との鑑別点に留意し比較検討したいと思ふ。

症 例

第1例

初診。1942.6.27. 48才。女。農。

家庭歴 父系の祖父母の死因不詳。母系の祖父母は共に脳溢血で死亡。父は27才で心臓麻痺で死亡し、母は66才で健在、同胞5人も皆健在である。既往症 生来健康飲酒、喫煙せず。性病は否定。初潮17才。現症 47才の

12月始めより、兩上肢に知覚鈍麻部があるのに気付いたが、次第に手指にもおよび2ヶ月後には手指の運動障害を伴ったので、某医の下で脚氣として加療したが全く効がなく悪化するのみであつた。全身所見 体格中等度。栄養は不良。脊柱に変化なく、皮膚に斑紋、潰瘍、水泡、浮腫を認めない。胸腹部諸器管に異常がない。血圧最高110、最低70。ツ反応陽性。血沈1時間値7。ワッセルマン反応陰性。局所所見 瞳孔は円形で同大であるが対光反射やや鈍。耳鼻咽喉に異常がない。両手に著明な鷲爪があり、指間筋の萎縮は著しく手指の運動障害を伴っている(写真1)。兩上肢に温度覚、痛覚の鈍麻があり、特に左側では脱失の状態であつたが、觸覚の異常は殆ど認められなかつた。下肢では知覚・栄養・運動障害は全く存しないが、膝蓋腱反射はやや亢進しており、歩行はやや失調である。但し病的反射は存しない。尿所見——葉黃色。比重1018。蛋白、糖陰性。沈渣中に白血球痕跡的。血液所見——赤血球419万。白血球8600。血色素量ザリー76。血液像は嗜エオゾン性白血球4%、嗜中性(桿状核2%、分葉核66.5%)、淋巴细胞21%、大単核および移行型6.5%。脳脊髄液所見——初圧210—100mm採取—終圧160(臥位)。無色透明。グロブリン反応(ノンネ・アベルト第一相、パンデイ)陰性。細胞数 $\frac{1}{4}$ 。

第2例

初診。1950.9.6。39才。女。無職。

家族歴 父系、母系の祖父母の死因共に不詳。父は60才で健在であるが、母は37才で死亡したという(死因不詳)。同胞なく、未婚。既往症 生来健康で著患を知らなかつた。飲酒、喫煙せず。現症 小学校卒業後、某紡績工場に女工として勤務していたが、19才の夏に全身倦怠、消瘦を来し某医にロイマチスと診断された。治療を受けたが効なく漸次四肢の運動障害も進んだので、作業能力低下し退職した。その後も指趾の屈曲、四肢殊に手足の消瘦並に運動障害は漸進し、脊柱後彎が次第に明らかになつて来たが、そのまま放置した。最近近隣で癩者との噂が高くなり、某保健所の紹介で当方に受診した。

全身所見 体格、栄養共に中等。脊柱は高度の頸、胸椎後彎を示す。皮膚に斑紋、潰瘍、水泡またはそれ等の癬痕、浮腫なく、胸腹部内臓に異常を認めない。血圧最高120、最低90。ツ反応陰性。血沈1時間値25。ワッセルマン、村田反応共に陰性。

局所所見

1) 頸部。頭髮に異常はない。

2) 顔部。顔面、三叉神経麻痺または眉毛、睫毛の脱落はない。眼症状としては対光反射やや遅鈍、瞳孔は類

円形で不同症(右>左)があり、左眼裂が右に比し狭少であるが、眼瞼下垂、兎眼、角膜炎、眼球後退、眼球振盪等は認められない。聴器、鼻腔、口腔にも異常なく、鼻汁中の細菌検査も陰性に終つた。大耳介神経は右がやや觸知されたが、頸部淋巴腺の腫脹はない。

3) 上肢。両手に著明な鷲爪手、手掌並に前膊筋の萎縮があり、手関節の運動障害がある。なお右第4指の第3指骨がレ線検査で脱落しているのが認められたが、女工時代に瘰癧に罹患し切除したものだという(写真2)。橈骨、尺骨、正中神経の肥厚、肘部淋巴腺の腫脹はない。唯前兩膊の尺側並に尺側半皮膚に温度覚、痛覚の鈍麻があつたが、觸覚の異常は殆ど認められなかつた。

4) 下肢。下腿筋の萎縮、内臓尖足が著明で、足関節の運動障害もあるが、趾骨の脱落、足穿孔症、腓骨神経の肥厚等はなく(写真3)、温度覚、痛覚は兩太腿前面においてやや軽度の鈍麻を証明し得たが、觸覚の異常は認められない。膝蓋腱反射はやや亢進しているが、ババンスキー、オツペンハイム、メンデル等の異常反射は存しない。但し内臓尖足のためかロンベルグは多少認められた。歩行せしめると著明な痙攣性歩行をする。

5) 尿所見。葉黃色。蛋白、糖何れも陰性。沈渣中に痕跡的の血球、類円柱、膀胱上皮細胞を認める。

6) 血液所見。赤血球480万。白血球5200。血色素量ザリー78。血液像は嗜塩基性白血球0.5%、嗜エオゾン性2%、嗜中性(後骨髓細胞2%、桿状核21%、分葉核45%)、淋巴细胞25.5%、大単核および移行型4%であつた。

7) 脳脊髄液所見。初圧130—100mm採取—終圧70(臥位)。無色透明。PH 7.4。総蛋白量ニツケル5%。グロブリン反応(ノンネ・アベルト第一相、パンデイ)陰性。細胞数%。ワッセルマン、村田反応共に陰性。沈渣中に淋巴细胞痕跡的。

8) 病理組織学的所見。右大耳介神経並に右前膊伸測尺側の皮膚の一部をそれぞれ切除し、細菌学的に組織学的に調べたが、殆んど何等の特記すべき所見を認めなかつた。

總括及び考案

1824年 Ollivier d'Angers の命名による本症は比較的稀な疾患で、殊に本邦では脊髄側索硬化症が割合多いのに拘らず、本症はやや稀れとされており、われわれの調べた範囲ではわれわれの2例を含めておよそ53例(川口の8例は中に重複した報告例があると思われたので、一応除外した)を算したが、その中性別の記載の明かな50例に就て見ると、男28例(58)、女21例(42%)で従来

男は女の2～3倍を占めると考えられていたが、それほどでないことが知られる。年令関係は判明した49例中10～19才, 4例, 20～29才, 13例, 30～39才, 19例, 40～49才および50～59才は各々5例, 60才以上3例で20および30才代に最も多く, その過半数を占めていた。

本症の特徴とするところは, 主として四肢殊に前膊および手の知覚障碍, 筋萎縮, 栄養・運動障碍等で手指の屈曲, 畸型や瘰癧による断節等が出現し易く, 従つて癩瘡に神経癩との鑑別が問題となる。それに関しては, Jadassohn の皮膚科学広本における Klingmüller の所説中や, Jeanselme の著書に詳述されており蛇足を要しないが, 要するに本症ではゆるゆる節状に分布した多くは1側に位する知覚障碍があり, しかも知覚解離が顯著で, 痛覚, 温度覚が脱失しているに拘らず觸覚は永く侵されぬことが多く, 一般に神経肥厚を伴わず, しばしば脊柱の彎曲や瞳孔症状, 病的反射, 手指震顫を見ることによつて癩と区別出来ると云われる。併しこれ等の症状は癩においても絶無とはいひ難く, 従つて鼻粘膜, 皮膚面等からの癩菌の証明が殆んど不能である純粋な神経癩の場合には, 兩者の鑑別な極めて困難で, 経過に俟つ以外に手段のない場合すらある。Rietti(Klingmüllerに據る)の記載した15年後に癩結節を生じ, 始めて診断が確定した神経癩の1症例は正にこれに当るもので, 瞳孔の不同症と対光反射の遅延, Romberg 現象等があり, 知覚障碍も極めて不定型的であつたと云う。Klingmüllerに據ると, 結節癩で剖検上脊髓に空洞形成が発見された場合に, Gerber 等および Piatinitzky 等の2例があり, 反対に本症の空洞内壁の塗抹標本中に抗酸性菌を証明したものに, Petana 等の1例があつた。併し前者の場合は先天性, 後天性に空洞症を合併した例と考える方がよく, 後者に至つては切片中に何等菌を発見し得なかつた点より, 偶発的に類似抗酸性菌をみたものに過ぎまい。即ち今日の一致せる見解では, 純粋な癩性変化にあつては, 脊髓に空洞を作ることは殆んど考え得ないからで(Jeanselme), それは続発的かつ限局性の病変に過ぎず, 神経細胞の変性は癩菌の直接寄生によるものと, 末梢神経病変が上行性に波及したものと2種の病因に基づくものであると云う(光田)。一方, 塗抹標本中に抗酸性菌を証明したとしても直ちにこれを以て癩菌と断ずることは, 極めて危険なのは言う迄もないことで, 身体皮表や内臓, 分泌物中にはしばしば類似抗酸性菌があつて過誤の因をなす外, 検査に用いる器具に由来することもあり得るからで, われわれもまた第2例の大耳介神経塗抹標本作製に際し, 神経片を搗碎した乳鉢を煮沸

消毒するに際し, 注意を怠つたため同じような誤まりを犯すところであつた。

それはさて置き, 脊髓空洞症の成因に就ては未だに一致した見解はないが, 要するに发育障碍に基づく脊髓性縫線形の抑止による中央灰白質の膠様変質で, そこに続発的に空洞の形成が起るものと言われる(眞性脊髓空洞症)。併し, 脊髓内の腫瘍特に膠質腫(Glioma)が破壊しても(川口, 中村, 佐藤, 本間, 田嶋, 山口の例), また外傷その他による脊髓内出血(伊藤, 西野, 白川の例)や, 炎衝(安藤, 丸山, 月村の例)および囊腫(石山, 伊藤, 門脇, 三浦, 中田, 吉田, 津田の例)が基礎となつて空洞を形成することもあるのは衆知である(症候的脊髓洞空症)。従つて臨牀症状も単一でなく, 経過も一般には極めて慢性ではあるが, 時には急激に経過することもあると云う(伊藤, 岩男, 佐藤・本間, 田嶋, 津田, 月村, 山田の例)。前記51例中, 手術または剖検により成因の判明したものは, 腫瘍性のもの3例(中村, 山口, 田嶋), 慢性脊髓炎(丸山)および化膿症(月村)各々1例であつた。脊髓における病変即ち空洞の發生部位は, 頸髓から胸髓にかけて最も多いが, 下降して腰髓にもおよぶことがしばしばある(井上・光沢, 岩男, 門脇, 西野, 碓居)。また時には上行して延髄, 脳橋にもおよぶことすらある(青山, 井上・光沢, 門脇, 中村, 西野, 新田, 大橋, 白川, 大橋・周々木, 戸田, 辻)。また川口によれば空洞が脊髓の2個所に分極して存在することもあると云う。われわれの第2例もそれに当るものと思われた。

次に本症の主徴をなす知覚障碍および運動・栄養障碍の中, 最も特異なるものに就て, 上記51例と対比しつつ少しく述べてみよう。

症状現出部位 空洞の好発部位から見ても上肢に多いことは明瞭で, 勝沼教授による85%は上肢であると言われるが, 本邦の51症例では上肢が21例(41.2%), 下肢が5例(9.8%), 四肢17例(33.3%), 顔および頸2例, 記載なきもの6例であつた。

知覚障碍 空洞が脊髓の節に局在するから, 知覚障碍も節状性を呈するのは当然で, その部位から空洞の存在部位を逆に推定することが出来る。しかも癩の場合とは異なり, ゆるゆる知覚解離(Dissociation of sensation)の現象を伴うのが常で, これ実に本症の特徴をなすものである。元来末梢神経纖維中, 温度覚および痛覚の纖維は脊髓後根より後角に入り, 灰白質で交叉して反対側々索を上昇するが, 觸覚纖維は一部後根より後角に入り, 交叉して反対側後索を上昇し, 一部は交叉せず後根より

直ちに同側後索を上昇する。しかるに本症における空洞形成は概ね一側の後角に生ずることが多く、従つてその支配領域では温度覚、痛覚は高度に侵され喪失すること多いが、觸覚は一部分保存されて残存するわけである。知覚解離は本症に殆んど必発とも言うべきもので、診断上重要であるが、空洞形成の部位如何では知覚障害それ自体が軽微で、温度覚、痛覚の障害すら不明瞭であることも少なくない(佐藤・本間、田嶋、津田、月村、山口)。また空洞形成の進行が急激なら、栄養障害が顕著で知覚障害は全く陰蔽されると云う(齋藤・山口)。

栄養・運動障害 空洞が進行して側角におよぶと末梢の栄養障害を生じ、皮膚の水疱、潰瘍、瘰癧を併発し、更に爪、筋、骨の萎縮を来し、前角も侵されて末梢部に運動障害を起し、兩様相俟つて上肢では翼状肩胛、鷲爪手等を下肢では内臓尖足、趾の屈曲等を来す。殊に鷲爪手を軽重の差こそあれ、最もしばしば見られる症状である。これ等麻痺筋においてはしばしば纖維性攣縮が見られ、手指震頭は本症の一特徴でさえある。また空洞形成が灰白質を越えて、白質側に側索に達するなら、錐体道が障碍されて下肢では腱反射が亢進し、Rabinski, Mendel, Oppenheim 等の病的反射が見られ、運動失調や痙攣性不全麻痺も現われる。即ち、下肢の侵された22例中18例では歩行困難若しくは不能(白川、中村、佐藤・本間、碓居、石山、津田)があつた。次に軀幹筋にも栄養障害が起るから、脊柱が牽引されて脊柱變形が招来される。但し吳・沖中の研究によると脊柱變形の原因は、寧ろ脊椎骨それぞれ自身の栄養障害によるものが最大であると云う。孰れにしても(27.4%)を算し、側彎(辻、西野、中田・吉田2例、戸田、吳、奥瀬7例)最も多く、後彎(青山、佐藤・眞山)これに次ぎ、時には兩者合併する(山口、周々木・大橋、碓居、井上・光沢、矢嶋・本莊一5例)。時には反対に胸骨の船底状陥没も見られる。

次に本症にかなり特有の症状に眼瞼孔現象がある。即ち瞳孔不同症、対光反射の遲鈍の外、ゆわゆる Horner 氏現象即ち眼球後退、眼裂狭少、瞳孔縮少、眼瞼下垂等が現われることである。これは既述のように頸髓から胸髓にかけて好発部位である事実と一致し、該部にある眼に分布する交感神経中樞が侵されるからである(井上・光沢、石山、加藤、中野、西野、島嶺、周々木、辻、碓居、山中、佐藤・眞山)。更に病変が上昇し延髄、脳橋にもおよべは視神経萎縮、眼筋麻痺、舌萎縮、言語澁滯、嚥下困難等の球症状を招来するのは当然である(Syngobulbia)(井上・光沢、西野、猿渡、島嶺、周

々木、碓居)。なお病変が下竊して空洞が腰髄にも達すれば、膀胱直腸症状を来し得る。また空洞の位置如何では Brown-Sequard 症候群を来す場合もある(石山、木村)。

診断 以上により臨牀症状を精査すれば一般にさまで困難でないが、脊髓撮影法が時に有効である(中田・吉田、戸田、石山、伊藤)。しかし初期または側彎の高度な場合には不適当であると云う(中田・吉田)。

腦脊髄液には頸におけると同様一般に殆んど言うべき所見なく、前記51例中その記載ある20例中では僅かに3例で、Pandy 反応陽性を呈したのみであつた(河合・大場、齋藤・山田・臼井、矢嶋・本莊)。また末梢神経幹の肥厚は頸とは異なり通常見られないが、肘腋が細長く腫脹している場合には誤らぬようにすべきである。但し月村およびわれわれの第2例では大耳介神経がやや太く觸知されたが、われわれの場合組織学的にはほぼ正常であつた。

進行性脊髓性筋萎縮症、筋萎縮性脊髓側索硬化症その他の鑑別診断は成書に譲るが、ただこれ等脊髓の疾患を適確に鑑別することは時に簡単でないこともある。即ち最近櫻井・犀川の記載した1例の如きは正にその類のものである。

治療 初期にはレ線治療が有効で、水腫の高度のものでは Syringotomy がよいと云う(石山、中田・吉田、津田)。

結 語

兩上肢の知覚および運動・栄養の障碍、鷲爪手を主症状とする48才の女子、並に四肢の知覚および運動・栄養の障碍、鷲爪手、内臓尖足の外脊柱後彎、瞳孔不同症等を主症状とする39才の女子の脊髓空洞症を報告し、併せて本邦における報告例と対比しつつ、本症の臨牀を検討し頸との鑑別に資した。それにより、われわれの例は臨牀的に次の如く考えることが出来よう。

即ち、第1例では病巣が第5頸髓から第2胸髓に跨り空洞形成は6～8頸髓で最大で、病変は後角より側角に横がつており、第2例では第8頸髓から第1胸髓に亘る部位と、第1腰髓から第5腰髓の部位との兩部分に分れて空洞を形成し、しかも病変は後角より側角におよんでいるのは勿論、更に側索をも圧迫していると考えられる。

佐藤・真山論文附図

写真 1

写真 2

写真 3

文 献

- 1) 青山：神経誌，1918，17，633。
- 2) 安藤：北越医誌，1930，45，509。
- 3) 稲田：実地医家と臨牀，1928，5719。
- 4) 井上・光沢：同誌，1936，13，269。
- 5) 石山：臨牀の日本，1933，4，1040。
- 6) 池田：東京医誌，1920，2188，1458。
- 7) 伊藤：外科，1937，1，78。
- 8) 岩男：臨牀の日本，1940，8，458。
- 9) 門脇：京都医誌，1910，7，総会誌，50；神経誌，1913，12，11，80，475。
- 10) 上条：内外治療，1922，7，1408。
- 11) 加藤：東京医誌，1920，2181，1133。
- 12) 勝沼：内科学，下巻，1939，384，東京。
- 13) 川口：東京医会誌，1930，44，996。
- 14) 河合・大庭：軍医誌，1939，316，951。
- 15) 河路：北越医誌，1937，52，814。
- 16) 木村：大阪医誌，1932，3，1385。
- 17) ：実験医報，1935，21，1059。
- 18) 吳・沖中：自律神経系，1949，5版，東京。
- 19) 丸山：軍医誌，1910，14，439。
- 20) 三浦：東京医会誌，1889，3，43，505。
- 21) 中田・吉田：グレンツゲビート，1933，7，19。
- 22) 中村：北越医誌，1918，33，182。
- 23) 中野：精神経誌，1933，42，941。
- 24) 西野：神経誌，1903，3，537；実験医報，1926，12，1440。
- 25) 新田：日本内科誌，1924，12，561。
- 26) 大橋：倉敷中央病院年報，1927，2，129。
- 27) 奥瀬：千葉医誌，1943，21，No. 6，36。
- 28) 齋藤・山田・臼井：軍医誌，1941，342，1631。
- 29) 齋藤・山口：北越医誌，1918，33，220。
- 30) 櫻井・早川：東京医誌，1951，68，No. 2，36。
- 31) 崎山：治療及処方，1941，22，104。
- 32) 猿渡：耳鼻咽喉科，1931，4，441。
- 33) 佐々木：日本内科誌，1932，20，730。
- 34) 佐藤・本間：神経誌，1918，17，111。
- 35) 柴：日本内科誌，1926，14，655。
- 36) 島蘭：実験医報，1932，20，190。
- 37) 白川：第9回日本内科誌，1912，507。
- 38) 周々木：実験眼科誌，1927，10，396。
- 39) 田端：日本内科誌，1930，17，889。
- 40) 田嶋：外科，1943，7，911。
- 41) 津田：実地医家と臨牀，1938，15，112。
- 42) 塚田：日本内科誌，1930，18，483。
- 43) 戸田：福岡医誌，1933，26，1826。
- 44) 月村：日本医学及健康保険，1941，3238，1634。
- 45) 辻：臨牀，1925，2，368。
- 46) 碓居：実験医報，1928，14，1264。
- 47) 矢花：日本外科誌，1921，22，249。
- 48) 矢島・本荘：東京医誌，1950，67，No. 2，36。
- 49) 山口：日本病理誌，1919，8，416；臨牀画報，1935，3，No. 6。
- 50) 山中：実験眼科誌，1926，9，133。