片側上肢筋萎縮の1例

いわゆる若年性片側上肢筋萎縮の問題について

札幌医科大学宮原内科（指導 宮原光夫教授）

宮原 光夫 森山 浩 向 醇
星川 弘紀 森 侑三 杉田 順一

A CASE OF MUSCULAR ATROPHY OF UNILATERAL UPPER EXTREMITY: ON PROBLEMS IN "JUVENILE MUSCULAR ATROPHY OF UNILATERAL UPPER EXTREMITY"

Mitsuo MIYAHARA, Hiroshi MORIYAMA, Atsushi MUKAI, Koki HOSHIKAWA,

Kozo MORI and Junichi SUGITA

Department of Internal Medicine, Sapporo Medical College, Sapporo

(Director: Prof. Mitsuo Miyahara)

概要 われわれは、15才の男で右上肢の末梢に強い筋萎縮、筋力低下および軽度の知覚鈍麻を主徴候とし、成書にみられる運動ノイロン疾患のいずれにも該当しない症例を経験した。病変部位がやゝ広範、かつ強く、知覚障害が存在するという点を除けば、東大沖中内科より分離記載された若年性片側上肢筋萎縮症に類似する。しかしながら、健全と思われる他肢の筋電図検査および筋生検により潜在性の筋萎縮が全肢に存在している事を知った。ひるがえつて、若年性片側上肢筋萎縮症の中にも対側の相当筋で筋電図上異常を認める例も存在すると報告されている。したがって若年性片側上肢筋萎縮症なるentityに若干の問題があると思われ、著者らの見解を述べた。

筋萎縮を主徴候とする神経疾患は少なくない。そのあるものはきわめて定型的で診断も容易であるが、一方非定型的でいずれのカテゴリーにも属せしめ難い診断困難なる場合も少なくない。系統的運動ノイロンの疾患の概念、定義が学者によつて異なるのもその端的なあらわれといえよう。若年性片側上肢筋萎縮症は東大沖中内科で一つの疾患単位として分離記載されり、その後も経過の観察、症例の追加が報ぜられている²⁾。本症は若年男子に多く発病し、一側上肢にのみ限局して、一定程度以上には進行しない筋萎縮性疾患で、現在まで成書に記載された筋萎縮性疾患のいずれにも属

さないという。

最近われわれは、若年性片側上肢筋萎縮症と多くの類似の点を有しているが、他肢筋への検索を進めた結果、subclinicalにはすべての四肢筋に萎縮を証明しえた例を経験した。本症例の明確な診断は目下はくだしえないが、きわめて興味ある症例と思われるので、こゝに報告すると共に、若年性片側上肢筋萎縮症なるentityになお若干の問題が存すると考え、われわれの見解を述べて諸賢の御批判をあおぎたい。

症例： T. A. 15才，男，学生（右利き）。

主訴： 右側手，前腕の筋萎縮および筋力低下。

現病歴： 昭和39年3月初旬頃より、靴を持つ

本文の要旨は第78回日本内科学会北海道地方会において報告した。

際や乳しぼりの時に右手が疲れ易い事に気付いたが、そのまま放置していた。中旬頃、寒い部屋で手の開閉運動を行なつたところ、右Ⅲ～Ⅴ指が軽く屈曲したまま伸展出来なくなつた。温湯で温めたところ、これは回復した。その後寒冷時に同様の現象が認められた。右手の易疲労性は次第に増強し7月初旬には前腕が細くなつたのに自ら気付いた。ついで8月に入り箸の操作も拙劣となり、右手の母指側の筋萎縮を家人に指摘された。翌9月には小、母指球部、手背の筋萎縮と共に粗大力の低下が著しく、鞆の保持も不能となり、9月17日某医を受診した。その折、握力計にて右は0、右手、前腕の軽度の知覚低下を指摘され、当科入院までの二カ月間、A T P薬注射等の治療を続行していた。その前後より、筋の萎縮は進行していないという。右下肢、左上下肢には外見上も自覚的にも異常を認めず、また自覚的には知覚の異常は明らかでなかつた。たゞ10月頃から寒冷時に両側膝・足関節附近に一過性の軽い疼痛を認めている。

なお歩行、言語に異常なく、食欲、睡眠、尿、便通は正常である。39年11月20日当科に入院した。

既往歴： 出産、発育過程に異常はなく著患を知らない。昭和38年12月と39年10月に急に後を振り向いた際、腰掛の背で右肘部を打つて手指までひどく痛みを感じたが、直ちに消失した。また39年10月に同乗していたオートバイが転倒して左肩、膝を打撲した事がある。

家族歴： 両親間に血縁関係なく、両親、同胞（4人）を含めて神経性疾患その他、特記すべきことはない。

現症： 栄養良好、顔貌正常で顔面の筋萎縮、非対称性はみられない。瞳孔、眼球運動に異常なく、眼振も認められない。舌運動、口蓋・嚥下反射正常、視・聴力、臭・味覚いずれも異常はない。胸部、腹部にも異常所見はみられない。

もつとも特異な所見は右手の母指球、小母指球、骨間諸筋の著明な萎縮である。すなわち、手は扁平で、前腕尺骨側はほぼ直線状、母指は軽

度内転位、手指は中等度の屈曲位をとり、猿手、驚手を呈する。これに対し、左手には外見上全く異常はみられない（図1：左が右手）。前腕もわずかな萎縮があり、その周径は腕関節より上5cmで左16.3cm、右15.0cm、肘関節より下5cmでは左23.5cm、右22.0cmと右側の筋萎縮を認める（図2）。両上腕部では計測上、左右差はないが、触診では軽度ながら、明らかに右側の軟化がみられる。下肢では、足、上下腿ともに左右差なく、筋萎縮も明らかでない（図3）。受動運動では右側の指、腕の筋の緊張度の軽度の低下を知る。能動運動では、右指、腕関節の伸展、母指の外転の障害が強く、肘・肩関節では運動制限は認められな

図 1

図 2

図 3

い。粗大力は右肘、手、指の順でその低下は強く、握力は0kgである。これに対し左上肢は正常で握力も28kgを示す。両側下肢の粗大力も異常低下は認められない。腱反射は上下肢とも明らかな左右差は認めず、ほぼ正常範囲にあると思われる。腹壁反射、拳鼻筋反射は正常、病的反射は認めない。ロンベルグ症候陰性、指-指、指-鼻試験正常、アザアドコキネーゼ陰性でアタキシーは存在しない。知覚は患者自身は自覚した事がないというが、右手で明らかに触・痛・温覚の低下があり、前腕、上腕と体幹部に近づくに従って不明瞭となる。

以上より理学的検査では右上肢に局限し、特に末梢に強い筋萎縮、筋力低下、知覚低下（軽度）が特異的である。なお入院後両側、特に右に強い手掌の発汗がみられる。また線維性もしくは線維束性筋萎縮を認めないが、患者の言によると入院後1回のみであるが、右上腕部に1～2分間の痙攣がみられたという。

諸検査成績

尿、尿、末梢血液、肝・腎機能、血清蛋白像、コレステロール値、血清電解質、赤沈値、CRP等正常、血清ワ反応陰性である。

図 4 a

X線検査で、胸部、脊椎ともに異常はない。髄液検査では初圧 170mmH₂O、6 cc採取後、110 mmH₂Oクエッケンシュテット正常、水様透明で細胞数は⁴/₃、Nonne-Apelt, Pandyともに陰性、総蛋白量、糖等も正常、ワ反応も陰性で全く異常はない。クレアチン、クレアチニンの尿中1日排泄量は、それぞれ40～128mg、936～1040mgを示す。

筋電図所見：右長母指伸筋、母指球筋で筋収縮時にneuromuscular junctionの異常、すなわちcomplex neuromuscular unit, high amplitude voltageがみられ、右母指内転筋、右橈骨屈筋でも同様high amplitude voltageがみられる。low amplitude voltage, fibrillation voltageは認められない。図4aは右、母指内転筋にみられるhigh amplitude voltageを示す。また健康と思われる他肢では、左長母指伸筋でinterference voltageは良好であるがwaning現象がみられ、左母指内転筋（図4b）、左橈骨屈筋（図4c）、左前脛骨筋（図4d）および右前脛骨筋（図4e）も、high amplitude voltageを認める。

筋生検：右上肢（長母指伸筋 図5a）、左上肢（同じく長母指伸筋、図5b）、左下肢（腓腹筋、図5c）にて筋生検を行なったところ、右長母指伸筋にもつとも強く、左上肢、下肢においても、軽度ではあるが、明らかに筋線維束の様な萎縮

図 4 b

図 4 d

図 4 c

図 4 e

傾向がみられた。脂肪浸潤，癭痕性変化，線維組織の増殖，血管性変化，炎症性の細胞浸潤は全く認められず，neurogenicな変化と考えられる。

総括ならびに考案

本症例を総括するに，現在よりさかのほつて約1年半前に若年男子に発病した筋萎縮性疾患で，その主徴候は右上肢（主として手および前腕）の筋萎縮，筋力低下，および中等度の知覚低下で，いずれも末梢部に高度である。理学的所見ではそ

の他の部の筋神経系統に異常は認められない。またその経過については，患者および家族の言によれば当科入院前2カ月は病勢の進行はなく，また入院中（1964. 11. 20～1965. 5. 20）および退院後現在（1965. 8）に至るまでの観察で病変の悪化または部位の拡大は認められていない。

以上の諸点からは本例は筋萎縮性側索硬化症，脊髓性進行性筋萎縮症，末梢神経性進行性筋萎縮症，慢性脊髓前角炎，進行性筋ジストロフィー

図 5 a

図 5 b

図 5 c

症、脊髄空洞症、脊髄腫瘍等、一般成書記載の諸疾患のいずれにも該当しないと一応は考えられる。

もつとも近似した疾患は平山らがclinical entityとして提唱する若年性片側上肢筋萎縮症であろう。

こゝに平山らのあげた本症の特徴と本例との類

似点をあげれば、潜在性に特別の原因、遺伝性なく、15~22才の男に発病し、片側（特に右側）上肢に限局し、その末梢に強い筋萎縮で、進行は一般にきわめて緩徐であるか、あるいは停止性となる事である。その他、寒冷時に患側の指がかじかむ、患部の発汗が強い、萎縮部筋の線維性播漏または類似症状（われわれの症例では1回のみしかみられていないが）を呈する、病的反射を認めない等も共通した点である。しかしながら、反面つぎの諸点が異なっている。すなわち若年性片側上肢筋萎縮症と診断された患者の最近までの経過観察によれば、筋萎縮は前膊 $1/2$ 以下以外にはあらわれず、また、知覚障害は一般に認められず、蟻走感、しびれ感を比較的病初に認めるもの、他覚的に触覚、温度覚の低下を軽度で認めるものが若干例あるという。本例では、計測では明らかにしない程度ではあるが、筋萎縮は上膊部におよび、また患者自身は自覚せぬ程度ながら、あきらかな触・痛・温度覚の低下をみる。さらに運動障害は高度ではなく、協同発表者の一人豊倉教授³⁾によれば、本例の如く握力が0となる如き症例は1例もみられていないという。すなわち、本例は多くの点、特に主要症状できわめて類似しているが、若年性片側上肢筋萎縮症よりも高度またはやゝ広範な病変を有する点、おもむきを異にしているといえよう。

さらに本例では、その診断が困難であつたため、正常とみられた他側上肢ならびに下肢の筋電図検査と筋生検を行なつたところ、軽度とはいえ明らかな筋萎縮所見を対側上肢、両側下肢に認め、筋萎縮が全肢におよぶ事を知りえた。ひるがえつて平山らの報告^{1) 2)}を検討するに、対側上肢の相当筋での筋電図検査で、患側同様のhigh amplitude action potentialを5例に認めたという。また筋生検を行なつたものは3例にすぎず、かついずれも罹患筋であり炎症性変化を持たないneurogenicと思われる全体的な筋の萎縮傾向を見出したという。この組織学的所見は、われわれの症例におけるそれと同様である。

ここで「片側上肢筋萎縮」に対してつぎの疑問がおこる。すなわち、健常とみられた対側上肢に筋電図検査を行なった例で異常所見を呈しているにもかゝらず片側性の筋萎縮症と呼称する事が正しいか否か。また筋生検は対側で行なわれておらず、また下肢における筋電図検査は1例（右ヒラメ筋でこれを行ないgroupingの傾向をみたという）を除いては記載されておらず、筋生検も実施されていない様であるが、もしこれを行なった場合の所見はどうであろうか。われわれの症例のごとく、もしもかりに、下肢にもかゝる検査でsubclinical、あるいは潜在性というべき筋萎縮が認められたとしたら上腕筋萎縮とよぶには難点がある。勿論報告された症例中5年あるいは10年以上のfollow upによつても進行性を認めぬ例では他側上肢や下肢の異常は存在しないと考えるのが常識である。しかし潜在性筋萎縮が存在し、これもまた患部の萎縮同様に病勢が停止している可能性も完全には否定出来ないであろう。豊倉教授をはじめ、協同研究者は本症の個々例について、なおたゆまぬ経過観察を行なっている由であるが、以上述べたごとく、各症例ごとのsubclinicalな筋萎縮の存在の可能性の有無を検討された時に、若年性片側上肢筋萎縮症なるentityはより確実性を増すものと思われる。

最後に、本症例を如何に診断すべきか。知覚障害に注目すると散発性の末梢神経性進行性筋萎縮症の亜型とも思考される。本症は一般に両側下肢に発病するが、上肢にはじまる場合もあるとされる。また本例では両側下肢に筋萎縮を認めているから、本症を否定する事は出来ない。しかしながら末梢神経性進行性筋萎縮症はFriedreich病に近縁な疾患であるとの見解も現在は強く、また一般

に運動ノイロンの系統的疾患は筋萎縮性側索硬化症を除いては、学者によりその分類、概念はかなり異なっている現状である。したがつて、今後の経過を長期間観察せねば正しい診断をくだす事は不可能といわざるをえない。今後、経過観察を続行する予定である。

結 語

15才の男で、右側上肢の末梢に強い筋萎縮を呈する症例を経験した。本例は成書にみられる運動ノイロンの疾患の定型例のいずれとも異なり、かつ筋萎縮の程度が強く、かつ範囲が広い点と知覚障害の存在する点とを除けば平山らにより臨床的疾患単位として分離記載された若年性片側上肢筋萎縮症によく類似し、病勢も約1カ年間は停止している。しかしながら理学的所見で異常を認めない他側上肢および両側下肢の筋電図検査、筋生検により、軽度ながら明らかな筋萎縮像を認めた。かゝる検査により、病像をより明らかにしえたとはいえ、その診断は今後の経験にまたねばならない。ひるがえつて若年性片側上肢筋萎縮症として総括報告された症例中には、10年以上も一側の前膊 $1/2$ 以下の筋萎縮にとどまっているものがあるとはいえ、対側上肢に筋電図検査を行なった症例では異常所見を呈したといい、下肢の筋電図は1例のみ、筋生検は病側上肢以外では行なわれていない。したがつてこゝに報告した症例のごときsubclinicalな筋萎縮が他の四肢に及んでいる可能性も考えられ、著者らの見解を述べた。

文 献

- 1) 平山, 豊倉, 椿: 精神経誌, 61: 2190, 1959. —
- 2) K. Hirayama, T. Tsubaki, Y. Toyokura, S. Okinaka: Neurology 13: 373, 1963. —3) 豊倉: 私信, 1965.