筋生検上ragged red fiberの認められた特発性

副甲状腺機能低下症の1例

関東中央病院内科 小沢英輔[○] 関根信夫 山本通子

東京医科歯科大学神経内科 道川 誠 榎本武郎 塚越 廣

概要 症例は25才男性。10年来易疲労感と筋力低下を自覚していたが最近増悪したため受診。血清CK高値を示し、安静によってCK値は低下傾向。現症でChvostek徴候およびTrousseau徴候陽性、CT上大脳基底核および小脳に石灰化を認め、脳波上非典型的spike and wave complexを認めた。臨床検査では血清カルシウム低値、燐高値、Ellsworth-Howardテスト陽性。筋生検でragged red fiberを認めた。これまで特発性副甲状腺機能低下症でRRFを認めた報告例がないので報告する。

〔日内会誌 78:1797~1798, 1989〕

緒言： 副甲状腺機能低下症患者では血清中筋原性酵素値の上昇をしばしば認めるが、hypocalcemic myopathyの実態は明確でない¹⁾。我々は、血清中筋原性酵素が著増し、筋生検上ragged red fiberが認められた副甲状腺機能低下症を経験したのでその出現機序について考察する。

症例： 25才男性、教師。主訴： 易疲労感、筋力低下、痙攣発作。既往歴・家族歴： 特記すべきことなし。現病歴： 約10年前より全身倦怠感を感じており漸増。筋力低下にも気づき、特に合図があったときにすぐに立ち上がれない、信号が青になってもすぐに歩き出せないなどの特徴があった。この間筋力トレーニングの目的でスポーツに励んでいた。1987年3月精査を希望して当院整形外科を受診し、CK 1600単位（正常15~74）と高値であり神経内科を紹介された。運動制限の指示をうけ2日後にCK値1200と低下傾向であった。検査目的で入院予定の当日、全身痙攣発作をおこし、救急車で搬送され入院。入院時現症および一般検査： 意識は清明、白内障なし、腱反射正常、感覚正常、小脳症状なし、Chvostek徴候・

Trousseau徴候陽性、尿・便・血算とも異常なし。生化学： Tp 7.2, Alb 4.8, TTT 2.2, ZTT 4, Na 145, K 4.0, Cl 101, Ca 5.5mg/dl(8.2~10.2), P 9.9mg/dl(2.4~4.6), BUN 23, GOT 57, GPT 29, LDH 941, CK 3004, Ald 9.1, Mg 4.2mg/dl。頭部CTでは基底核および小脳に石灰化像あり。EEG： 非典型的spike and wave complexおよび5~6c/sθ-train, ECG： QTc=0.464sec。EMG： 異常所見なし、内分泌検査においては、甲状腺機能正常、下垂体機能正常、iPTH-C端0.2 ng/ml(0~0.5), HS iPTH 50pg/ml(230~560)であった。Ellsworth-Howardテストは、燐酸利尿反応、cyclic AMP反応とも陽性であった。以上の所見から特発性副甲状腺機能低下症と診断した。経過および生検： 1α-OH-Dによる治療を開始したところ、血清カルシウム値は徐々に上昇し、約1カ月で正常下界となりこれと逆相関の関係をもって血清CK値は急峻に低下した(図1)。その後1α-OH-Dの継続投与によって、検査値は低カリウムの傾向が見られる以外すべて正常。自覚症状も全くなり職業生活に復帰した。治療開始直

〔平成元年4月28日受稿〕本論文の要旨は第368回日本内科学会関東地方会(昭和62年10月3日)にて発表した。

A case of idiopathic hypoparathyroidism with ragged red fibers

Eisuke OZAWA, Nobuo SEKINE, Michiko YAMAMOTO*, Makoto MICHIKAWA, Takeo ENOMOTO and Hiroshi TSUKAGOSI**

Department Neurology Kanto Chuo Hospital, *The Fourth Department of Internal Medicine Faculty of Medicine The University of Tokyo, **Department Neurology, Tokyo Medical and Dental University