変化につき御報告願いたい。

質 問

原因は？

九大 天 児

答

九大 竹 光

脳研の方と検討したのだが、脳神経領域の症状や、
脳室の拡大など、Klippel-Feil からは説明がつかない
ということで、原因は分らない。

頸椎奇形 (Os Odontoideum) の 1 例

山口労災病院 整形外科

久 保 宏 史 福 田 俊 宗

野 嶋 明 夫

Case of the Os Odontoideum separate Odontoid Process

By

H. Kubo, T. Fukuda and A. Nojima

Department of Orthopedic Surgery
Yamaguchi Labour Accidental Hospital.

Os Odontoideum は軸椎歯状突起の先天性分離であつて、1886年 Giacomini により始めて報告され、外国ではその後数氏の追加報告があるが、本邦では、その発表が見られないようである。私共は最近本症例と思われる1例を経験したので報告したいと思う。

症例 47才の女性。職業は炭鉱雑役婦。2, 3年前から誘因なく両上下肢の痺れ感、倦怠感があり次第に増悪して、いたみ、知覚鈍麻及び機能障害を来し、38年2月当科を訪れた。過去に頸部の外傷及び炎症の既往歴はない。

初診時所見

頸椎には外見上著変を認めず、可動性も比較的良好だが、前屈時左肩から前腕にかけて放散痛がある。上肢においては左側に軽度の筋萎縮があり、両側殊に左側の反射亢進が見られ、握力は右13キロ、左8キロにして左上肢の脱力及び左手手指の巧緻運動不全を訴えている。下肢においても左側に軽度の筋萎縮があり、両側殊に左側の腱反射の亢進が強く認められ、膝蓋・足搔搦が疑陽性であるが、病的反射は明瞭ではなく、左下肢の脱力のために軽い跛行を呈している。知覚障害は上下肢・軀幹共に右側に軽度の鈍麻があり、右大腿から足部にかけて外側に軽い疼痛を訴えている。

レ線所見

正面像においては軸椎歯状突起は左右上関節面間に乳頭様の短かい突起として存在し、その輪郭は平滑鮮明である。歯状突起分離骨片は単純撮影では明瞭ではないが、断層撮影では明らかな遊離骨片が認められる。側面像では前屈位において環椎の強い前方転位があり、後屈位では概ね正常位に戻るが、歯状突起の分離が明らかであり、断層撮影では更に明瞭に約7mmの離開が認められる。

以上の所見から、Os Odontoideum を基盤とする環軸椎脱臼及び脊髓障害と診断し、後屈整復位におけるグリソン牽引を約2カ月半にわたつて施行したが、神経学的所見及び自覚症の改善は殆んど見られず、又頸椎固定術も本人の希望するところとならぬので、パンツェルコルセットを装着せしめて現在経過観察中である。

さて、Os Odontoideum は歯状突起の胎生期発育途上における先天性畸形といわれているが、環軸椎関節の安定性を欠如するために該関節の二次的脱臼、ひいては脊髓障害を惹起し易く、McRae は11例中8例、Wollin は9例中4例に神経学的異常所見を認め、Grecfield は頸部の簡単な運動による死亡例を報告している。自覚症としては頸部、頭部における疼痛、上下肢の運動・知覚障害、脱力感、直腸膀胱障害等があ

り、他覚的に頸椎の運動障碍、腱反射亢進、病的反射の出現等が見られる。

診断に当つてはX線所見が最も重要であつて、坐位における後屈前屈位の側面撮影による環軸椎関節の脱臼の有無、齒状突起の分離所見を確める必要がある。これを更に確実に証明するために Moore 及び Wollin は断層撮影を推奨している。

鑑別疾患としては齒状突起骨折、殊に陳旧性骨折及び環軸椎周辺における炎症の結果として発生する齒状突起の破壊欠損、Ford 氏症候群等がある。殊に齒状突起の陳旧性非癒合性骨折との鑑別は困難であつて、McRae は不可能であるとの意見を發表しているが、Wollin によると、骨折の場合には骨折線が軸椎の体部まで及んでいることが多く、従つて骨折面が Os Odontoideum の場合より低位にあること、又齒状突起骨片とその基部との間隙が骨折の場合には一般に狭いこと等が鑑別の参考になるということである。又彼は Os Odontoideum の診断に際してスライドの如き要因を挙げている。

治療法としては環軸椎固定手術が推奨されているが、手術不可能の場合は本例の如くコルセット装着が改善の策と考えられる。

以上 Os Odontoideum と思われる一例を経験したので報告する。

追 加

九大 竹 光 義 治

追加症例 19才。

現病歴 幼時より、頭部変形を指摘されているが、何ら神経学的症状は訴えていない。既往歴には特記すべきことはない。現症 頸部は短く左側凸の可成り強い頸椎側彎がある、可動性は頸回転回旋がかなり障害されている。上下肢の運動知覚障害はない。腱反射正常、両手部に、Acrocyanose を認め冷たい。レ線所見、C₂C₃は癒合しており、又 Atlas は後頭骨に癒合している。この Atlas 中に Epistropheus 椎体とはつきり分離した Os Odontoideum を認める。その位置は、Chamberlain's line を超えているが、延髄、頸髓の症状は現われていない。今後経過をみる予定である。

Dystrophia Myotonica の 1 例

門司鉄道病院 整形外科

城 島 保 松 本 道太郎

A Case of Dystrophia Myotonica

By

T. Jojima and M. Matsumoto

Orthopedic Department, Moji Railway Hospital.

緒 言

Dystrophia myotonica は、1909年初めてSteinert により総合的に記載された遺伝性変性疾患であり、筋強直、顔面及び頸部の筋萎縮、白内障、若禿げ、精巣萎縮、他の内分泌腺の機能不全による症状等によつて特徴づけられている。

Walton および Nattrass の統計では、本症の発生頻度は 100,000 人のうち約 1 人であり、遺伝形式は優性或は劣性である²⁾。ある家系では Anticipation (次々の世代に早期に発病する) がみられる。即ち白内障

が数代あり、ついで軽度のミオパチーが加わり、次の世代には重症の本症が現れることが知られている。男女両性とも侵されるが、男性の方がより普通であり、症状の始まりは決定しがたいことが多い。筋強直症は普通小児期に始まり、筋の萎縮は20才前後から始まるといわれている。

私たちは、最近、外来患者に本疾患を発見し、観察する機会を得たので報告する。

症 例

患者 45才、男子、国鉄職員（機関区整備掛）

初診 昭和 38 年 12 月 9 日