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。これを更に確實に証明するために 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

主訴 四肢の脱力, 構音障害

家族歴 患者の同胞は3人で, その第3番目であり他の同胞には異常がないが, 父親には白内障が認められ, 患者の3人の男子の子供には, 全てに症状が発現している。家系に血族結婚者はない。結婚は29才である。

既往歴 20年位前に淋疾, 脚気, 15年位前に, 右眼に鉄片が入り手術をうけ, 現在は義眼を使用中, 5年前に, 中耳炎, 肺炎に罹患している。

現病歴 20年位前から, 夏になると, 下肢が重く, 歩き出すと間もなくよくなっていた。10年位前から, 仕事中に手が妙な恰好になり, 両上肢の脱力, 構音障害に気付いた。昨年頃から, 字を書くのが下手になり, 眼がかすんできた。2~3年前から, 記憶力が低下した傾向がある。寒冷時に筋強直が増強したり, 弛緩性麻痺が寒冷時に惹起されることもない。

現症 身長 167.5 cm, 体重 50.5 kg (過去の最高は70 kg, 昨年は54 kg) 前頭部の禿げはない。顔面において, 側頭筋, 咬筋が著明に萎縮しているため, 側頭窩頬は陥凹し, 特有な Hatchet face で表情に乏しい

図

(図参照)。眼輪筋にも萎縮がみられる。舌を突き出させて把持し, 背面をハンマーで打つと, 強直性の筋肉隆起が認められる。口腔, 咽頭筋も侵されているため, 構音発声は障害され, 声は弱く, 鼻声であり, 聞き取りにくい。頸部の筋萎縮は比較的軽度であり, 頸の運動障害, 筋力低下は少い。

上肢では, 全般的に中等度の筋萎縮がみられる。検者の手を強く握らせたり, 手拭を強くしぼらせたりし

た場合, 弛緩しにくく, 指が徐々に開く特有な位置をとる。筋の強直は, 力強い運動をしたり, 又突然運動をした場合に著しいということをも, 患者はよく意識しており, そのことを特に訴えない。右利きであり握力は右6 kg, 左は4 kg と減少している。

下肢の筋萎縮, 強直は軽度である。腱反射は低下し, 病的反射, 知覚異常はない。

右眼は義眼であるが, 左眼には, スリットランプで検査すると白内障を認める。

甲状腺腫, 外性器の萎縮は外見上なく, 性慾の減退もないと述べている。

臨床検査成績は表の通り正常である。

特殊検査成績

1) 尿中クレアチン排泄は著明に増加し, 3回平均値は 323.64 mg/day であり, クレアチニンは3回平均値は 1,186.74 mg/day と正常値であつた。

2) 筋電図では, myotonic response が著明で, Insertion voltage に続いて高い頻度の放電が長く続き, スピーカーでは, 所謂急降下爆撃音が聞かれる。筋肉を機械的に叩打した時も同様である。随意収縮では電位は低電位であり, 随意的支配が不良で, 収縮の停止を命じても, 正常筋のように放電が直ちに消えず, 長く後まで持続する³⁾。

治療 筋強直には, キニーネが有効なことは既知に知られているが, 先づ副腎皮質ホルモンを使用した。すると尿中クレアチンは著明に減少し, その3回平均は 47.54mg/day, クレアチニンの3回平均値は 75.85mg/day となつた。

同時に筋強直は著明に改善され, 筋電図の myotonic response も減弱したが, 握力は右2 kg, 左1 kg と低下し, 体重も減少する傾向を示したので, 副腎皮質ホルモンは極少量の維持量とし, キニーネ, 蛋白同化ホルモンを投与している。その後体重減少は停止したが, 握力は回復せず, 一応勤務している。

考按並びに総括⁴⁾

筋強直性症候群には, 1) Myotonia congenita (M. C.), 2) Dystrophia myotonica (M. D.), 3) Paramyotonia (P. M.), 4) Myotonia acquisita の4種類がある。これらがどのような関係にあるか, 又は単一なものかは大きな問題である。Merritt 一派は, M. C. は M. D. の一面の症候が現われた形で, M. C. の診断を下された患者の多くは, 後年 M. D. の特徴を備え

るといつている。しかし、一方別の疾患とする者もある⁵⁾。

又、筋強直は寒冷時には増強するが、特に寒冷時のみみられるのは P.M. といわれている。この時は眼輪筋が侵される。

Myotonia acquisita は、成人に来るもので遺伝関係はなく、この存在については議論のあるところである。

本症例では、患者の父親は白内障である外に異常はなかったと述べている。しかし、患者の 3 人の男児には、既に M.D. の症候が現れている。なお、これ以上の家系の調査が困難であるので、M.D. と M.C. との関係の本例ではまだ確認できていない。

進行性筋萎縮症では、尿中クレアチン排泄の増加、クレアチニン排泄の減少、血清アルドラーゼ、G.O.T. の増加をきたすことが知られている。本症例では、クレアチンは増加しているが、クレアチニン、アルドラーゼ、G.O.T. は正常であつた。

本症は、特徴的な筋萎縮、四肢の筋強直、前頭部の禿げ、白内障、内分泌不全等により容易に診断できる。又筋電図でみられる Myotonic response は、筋線維の興奮性が亢奮している状態に起るもので、神経性筋萎縮や、筋原性筋萎縮等の時にも稀にみられる。しかし、Myotonic response が著明に認められる時は、M.C., M.D. の診断的意義があるとされている。筋強直には、キニーネ、プロカインアミド等が効果があることは知られているが、副腎皮質ホルモンの作用はまだ十分確認されていない。しかし、本症例では、副腎皮質ホルモンは、筋強直に十分作用し、クレアチン排泄を減少し、筋電図にも改善が認められた。

筋萎縮に対しては、一応蛋白同化ホルモン、ユベラ等を使用中であるが、進行性筋萎縮症に対する効果的な治療法がみつければ、それは M.D. にも効果的であろうといわれている。

文 献

- 1) Merrit, H. H.: Textbook of Neurology. Lea & Febiger, Philadelphia, 1963.

表 臨 床 検 査 成 績

脳脊髄液	正 常
血液一般	
赤血球数	385万
血色素量	80%
白血球数	6300
白血球分類	正 常
Thorn test	55%
血清総蛋白	7.3g/dl
A/G	0.9
蛋白分割	正 常
血清	
Na	145meq/dl
K	5.1meq/dl
Ca	4.9meq/dl
アルカリ P-tase	5単位
BSP	3%
黄疸指数	3
総コレステロール	156mg/dl
TTT	4.5単位
塩化コバルト	R 4
クンケル	8.3単位
GPT	20単位
GOT	15単位
アルドラーゼ	5.6単位
血中残余窒素	31.5mg/dl
血糖 早朝空腹時	95mg/dl
基礎代謝	+15%
尿一般検査	正 常
尿中 17 KS (3 回平均)	5.6mg/dl

- 2) Walton, J. N. and Nattrass, F. J.: Brain 77 ; 169, 1954.
- 3) Shy, G. H. et al.: J. Amer. Med. Ass. 144 ; 1353.
- 4) 黒岩義五郎: 福岡医学雑誌. 53 ; 333, 1962.
- 5) Rowland, L. P.: J. Chron. Dis. 8 ; 510, 1958.

追 加 九州年金病院 星 子 正 義

Dystrophia myotonica の一例を我々の病院で経験したので追加発表する。

質 問 門鉄 城 島

- ① キニーネ投与後の尿中クレアチンの量は測定したか。
- ② 副腎皮質ホルモンは、使用されたか。

答 九州年金病院 星 子

まだ入院して日が浅いので、検査をやつていないのでお答えできない。