水解する能力を持つていることになる。純粋な酵素蛋白量に対しては莫大な ACh 量が水解されることになり、発電器官の AChE がいかに強力であるかわかる。因みに哺乳動物の脳とほぼ同程度の AChE を含む豚精子の Z_{ACh} (精子 10^8 コ当り) は $0.584^{1)}$ で、乾燥 g 当りに換算するとほぼ 200 前後となるから、発電器官には 7 倍以上も含有されていることを示している。

組織を磨碎しても酵素活性は神経組織のように増加しない。この点は精子細胞と似ている⁵⁾。また 3000 rev/min で 15 分遠心すると上清に全酵素活性の約 80 % が見出され、抽出されえない量は 20 % であつて、この点でも精子によく似ている⁵⁾ (表 2)。

なお物質含量の大体を知るために少数の例で分析を行った結果は表 3 の通りであつて、水分含量約 92 %, 蛋白含有量約 1~2 % で、他の組織と異なり水分が多く、蛋白量の甚だ少いことを示している。Nachmansohn が電気ウナギの発電器官で示した値と酷似している。糖量は海上および陸上の輸送中に殆んど分解されるものと考えられるが、相当量検出した。大部分糖以外の還元性物質ではなからうか。

文 献

- 1) Nachmansohn, D.: Phosphorus Metabolism vol. 1, 569~585. Johns Hop. Press. Baltimore (1951)
- 2) 関根隆光: 中脩三編, 神経化学 p. 298~312. 医学書院 (1954)
- 3) Altamirano, M., Coates, C. W., Grundfest, H. & Nachmansohn, D.: J. Gen. Physiol., 37, 91 (1953)
- 4) 近藤千枝子, 関根隆光, 吉川春壽: 生体の科学 5, 183 (1954)
- 5) 関根隆光, 近藤千枝子, 斎藤守: 生体の科学 6, 41 (1954)

Summary

The activities of acetylcholine esterase are estimated on the electric organ of skate fish (*Raja pulchra* Liu). The average value of Q_{ACh} (hydrolyzed ACh mg. per hr. per dry tissue g.) is 1440, which is more than 7 times as that of boar spermatozoa and some mammalian brains.

Department of Biochemistry, Faculty of Medicine, Juntendo University
the Shimonoseki College of Fisheries

症例報告

重症筋無力症の1例について

A Case Report of Myasthenia Gravis

高 木 八 郎* 入 来 重 則* 小 川 登*
Hachiro TAKAGI, Shigenori IRIKI, Noboru OGAWA

吾々は重症筋無力症の1例を経験し、之に諸種薬剤を試み、その効果を判定したので、茲に報告する。

症 例

患 者 27才, 6, 窓枠取附業

家族歴 近親及同一家族内に本病の遺伝的關係や類似の疾患は証明されない。

既往歴 昭和29年2月上旬以来、全身の倦怠感、左上肢の脱力感を訴えた。当時しびれ感はなかつた。2月中旬より仕事で下顎が前方

に出てくる様な感じを覚え、特に夜には頸部の疲労感が著しく、頭を上げる事が困難となつた。頭痛を軽度で訴えたが、悪心、嘔吐はなく、熱感もなかつた。その頃から右上肢の脱力感、右眼瞼下垂等に気付いた。3月上旬下肢に脱力感を覚えたが、起立、歩行は可能であつた。然し少し歩行すると直ちに疲労し歩行困難となり、暫時休憩すれば再び歩行が可能となつた。3月13日、某病院にて頸椎カリエスの疑いの下に X線写真を撮つたが、異常はなかつた。又この頃から言語障害を訴

*順天堂大学医学部第2内科学教室

え、会話の途中で次第に口が重くなり、著しく話し難くなった。然し暫く休むと回復し、再び会話が可能となった。又咀嚼、嚥下障害を覚え摂食困難となった。3月下旬に至り眼瞼下垂が両側に現れ始め、同時に複視を訴えるようになり、それは特に夕方に著明であつた。4月上旬より夜分時々呼吸困難の発作が現れ、発作中言語障害は著しく、発語不可能となり又上下肢の脱力感が著しく、殆どこれを動かす事が出来なかつた。かかる発作のため、某病院に入院治療を受けたが、症状は漸次悪化し、起立歩行は不可能となり、又言語、咀嚼、嚥下等の障害、四肢の運動障害も依然軽減しなかつた。以上の如く時々発作的に起る呼吸困難、言語、咀嚼、嚥下等の障害、四肢の運動障害、眼瞼下垂等を主訴として、5月1日当科に入院した。

入院時所見 体格中等度、栄養稍不良、皮膚は稍乾燥し蒼白、又浮腫及び瘢痕を認めない。皮下淋巴腺腫脹はどこにも認められない。脉搏70、整調、緊張良好、血圧最高120最低90、呼吸胸腹型1分間22、体温36.4°C、睡眠は不良、意識明瞭にして精神に異常は認められない。頭部に異常なく、顔面は顔面筋が弛緩して無慾無表情の顔貌を呈し、鼻唇溝は左右同程度に浅く、額に皺をよせる事は出来ない。眼瞼下垂は左側に於て特に著明で、眼瞼を完全に閉鎖する事は出来ない。眼瞼には浮腫を認めない。瞳孔は両側等大円型、対光反射は正常、調節機能もよい。角膜、結膜に異常はない。眼球振盪、斜視もない。視力正常、眼底所見に異常を認めない。聴力正常、口の開閉運動は緩慢にして、力弱く口唇の完全閉鎖は不可能、口笛をふく事は出来ない。舌には薄い舌苔があるが、舌萎縮はなく、舌の運動にさしたる障害を認めない。咽頭、扁桃腺に異常を認めない。咀嚼、嚥下障害があり食物の攝取困難にして口腔内に唾液が貯溜する。言語は著しく障害され、鼻声にして不明瞭、暫く会話をつづけると発語不可能となる。頸部に異常なく、甲状腺肥大はな

い。心臓、肺臓に異常を認めず、腹部にも特別の所見はない。上下肢は運動殆んど不可能であるが、四肢筋には筋萎縮、腺維性痙攣を認めない。反射機能に異常を認めず、其他、知覚障害、膀胱直腸障害も認められない。

臨床諸検査成績

1) 握力反復試験. 30秒毎反復試験で漸次減退する傾向がみられ、ワゴスチグミン(以下ワゴと略称)注射後は握力の増強と同時に疲労性が減退した。

2) Jolly氏筋無力症反応 種々の筋肉神経を感応電流をもつて断続通電したが、短時間にて早くもすべて疲労し、筋肉は電気刺激に応じなくなつた。

3) 電気変性反応 種々の神経、筋肉について行つたが、左右とも電気変性反応は認められなかつた。

4) 筋電図所見 最重症時には咬筋にも重症のWaning現象が見られ数回の放電にて止んだ。その後ワゴ注射前後に於ける筋電図を右咬筋、右二頭筋について撮影した。即ち注射前は筋肉の持続的収縮によつてスパイク高は漸次低くなるのを認めるが、スパイク放電間隔の延長は著明でない。注射後筋肉の持続的収縮によつて漸次スパイク高は大となり、神経筋単位数は増加し注射後30分に於て最大であつた。

5) 血清コリンエステラーゼ活性値はワゴ注射の前後に於て全く正常値の範囲内の動揺を示した。血球コリンエステラーゼ活性値もワゴ注射前後に於て変化が認められなかつた。

6) 総カルシウム量、クレアチン量共に正常値にして、ワゴ注射の前後に於て変化を示さない。

7) 肝機能検査 高田反応陰性、ヘバトサルファン試験、血清コバルト反応共に正常。

8) 植物神経系の機能試験 アドレナリン、ピロカルピン、アトロピン、各試験を行つたが、何れも陰性。

9) 基礎代謝、+15.5%で正常値の範囲内にある。

10) 胸部X線所見 肺に異常陰影なく、又胸腺の肥大を示す陰影は認められず、心臓の形

態にも異常を認めない。

11) 血液像 赤血球 482 万, 血色素 98%, 色素指数 1.02, 白血球数及びその百分率にも異常を認めない。

12) 脳脊髄液所見 初圧 120 耗 (水柱) 水様透明, 細胞 3/3 蛋白反応陰性, 蛋白量 0.2% (ニッスル), 糖含有量 58mg/dl.

13) 血液及脳脊髄液のワッセルマン反応 陰性。

14) 尿尿には異常を認めない。

入院後の治療並に諸種薬剤の効果

入院後直ちにワゴ (0.05% 液) 1 日 3cc (3 回分注) の注射を続けたが注射後 5 分より咀嚼, 嚥下, 発語等の障碍が恢復し, 30 分後には攝食可能となり, 鼻声, 眼瞼下垂等消失し, 顔面筋の緊張もよくなつた。その後次第に効果が減じたので 1 日 6cc (3 回分注) に増量した所著効を示した。その後尚 1 日量ワゴ 6cc+塩化カリ 10 瓦, ワゴ 3cc+エフェドリン 0.05 瓦等を各々 3 回分投与し, 又その間塩化カリ, エフェドリン, D.F.P. V.B₁₂, アセチルコリン, ナイトロミン等を夫々単独に使用し, その効果を測定した。効果判定は握力, 上肢挙上持続時間, 下肢屈伸運動等の検査成績によつた。これ等の中最大の効果を示したものはワゴ+塩化カリ, 次にワゴ+エフェドリン, ワゴ単独, 塩化カリ単独の順であつて, エフェドリン, D.F.P. V.B₁₂, アセチルコリン, ナイトロミン等は殆ど認むべき効果を示さなかつた。

考 按

眼瞼下垂, Facies myopathica を思わせる顔貌等から眼筋, 顔面筋等が侵され, 又発語, 咀嚼, 嚥下等の障碍がある事から, 球神経領域の筋が侵されている事が分る。又上下肢筋群も

侵されている。然し此等の侵された筋群には筋萎縮, 線維性攣縮, 電気変性反応等は認められないが, Jolly 氏筋無力症反応が認められる。

又筋電図所見は重症時には Waning 現象は著明であつた。然しその後は殆ど認められなかつたが, これは恐らく治療により軽快した為と思われる。一方此等の侵された筋群は Viets & Schwab の云う如くワゴ注射によつて直ちに筋力を恢復するが, それは約 3 時間継続するのみである。又第 1 図の如く, 握力反復試験に於て著しい疲労現象を示すが, 此もワゴ注射によつて直ちに恢復する。この事は侵された筋群の疲労性亢進を意味し, これに対しワゴは一時的ながら著効を収めた。以上の事実より, この疾患は重症筋無力症である事は確実である。

尙本症例は X 線所見に於ては胸腺異常を認め得ない。又基礎代謝が正常値である事より甲状腺機能亢進も認められない。辻は本症に於ては迷走神経緊張状態の傾向が強いと述べているが, 本症例は正常であつた。Remen は本症とクレアチン代謝障碍を関係づけようとしたが, 本症例は正常であり, 又血中 Ca 量も正常値の範囲内にあつた。

結 論

吾々は重症筋無力症の 1 例を経験し, 之に各種薬剤を試みた。その結果依然ワゴスチグミンは一時的ながら著効を奏し, 本症に対する有力なる薬剤である事を確認した。然しワゴスチグミンと塩化カリを併用した場合が最も有効にして, 次にワゴスチグミン+エフェドリン, ワゴスチグミン, 塩化カリの順であつた。そして DFP, アセチルコリン, エフェドリン, VB₁₂, ナイトロミン等は殆んど見るべき効果を示さなかつた。