

筋病性筋萎縮症ニ關スル知見補遺

第1篇 (第2報)

金澤醫科大學大里內科教室 (主任大里教授)

倉 重 外 幾 雄

(昭和9年11月13日受附)

内 容 目 次

第3章 臨床所見及ビ檢索諸成績ノ總括 的記載並ビニ考按	第7節 消化管系ニ於ケル變化(「レ機 能檢査」)
第1節 萎縮筋ノ分布狀態, 附 萎縮 筋ノ左右側相違ニ就イテ	第8節 呼吸器系トノ關係, 附 血球 沈降速度
第2節 Adrenalin 療法等ガ軀幹, 四 肢容積ニ及ボス影響	第9節 循環系障礙
第3節 電氣興奮度	第10節 皮膚ニ於ケル變化
第4節 拘 攣	第11節 血液像所見
第5節 腱反射	第12節 內分泌臟器障礙
第6節 骨系ニ於ケル變化	第13節 遺傳的關係, 附 血液型
	第4章 第1篇ノ結論

第3章 臨床所見並ビニ檢索諸成績ノ總括的記載

余ハ前章ニテ縷述シタ諸症候並ビニ檢索事項ヲ通觀シ, 茲ニ總括的記載ヲ試ミ, 併セテ自家ノ卑見ヲ附加スル。但シ摘出筋所見及ビ剖檢屍所見(第1例), 新陳代謝試驗等ニ關シテハ之ヲ後報ニ譲リ改メテ記載スルコト、シタ。

第1節 萎縮筋ノ分布狀態

筋病性筋萎縮症ニテ所謂假性肥大型ニ屬セザルトモ, 外觀的ノ筋容積ハ筋纖維ニ置換セラレタ結締組織乃至ハ脂肪組織ノ量ニ左右サレテキル事ハ改メテ論ズル迄モナイ。從テ筋容積ノ大サノミニ基キ病勢ノ階梯ヲ論ズル事ハ嚴格ナ意味ニ於テハ至當デハナイ。然シ是ニ關シテハ後ニ再吟味スル事トシ(第3篇), 茲ニハ先ズ前章ニ掲ゲタ生體計測値及ビ萎縮筋分布狀態ヲ基準トシテ次ノ如キ模型圖ヲ求メ, 上述ノ諸點ヲ考慮ニ入レル爲, 加フルニ現症歴及ビ各例ヨリノ試驗的摘出筋所見, 剖檢例(第1例)ノ全身筋肉所見等ヲ以テシ, 以上ヲ綜合スルナラバ, 病勢ノ進展狀態其他ニツキ凡ソ次ノ如キ結論ニ達スル事ガ出來ル。

(1) 萎縮ハ軀幹及ビ軀幹ニ近キ四肢大筋ニ著明デアリ, 且ツ是等ヨリ先ズ侵襲サレタ。

(2) 殊ニ上肢ヨリモ下肢及ビ腰帶ノ侵襲ガ早期ト思惟サレル(機能, 組織像, 現症歴參照)。

(2) 末梢及ビ頸部, 顔面ニ至ルホド筋容積ハ保持サレテキル。

(4) 5症例ノ侵襲ノ程度ニ階梯ガアル。ソノ順位ハ輕度ノモノヨリ數ヘテ第4, 第5, 第3, 第1, 第2例ニ向ヒ重症トナル。

第 1 表

症 例	I	II	III	IV	V
年 齡 (1933)	36	33	28	24	14
初 發 年 齡	7	7	7	7	5
經 過 年 數	30	27	22	18	7
手職不可能期	28	18	(可能)	(可能)	(可能)
起立不可能期	20	19	27	(可能)	13

症 例	I	II	III	IV	V
軀幹部位					
大 腿	■	■	■	▨	■
上 膊	■	■	■	▨	■
脊肩胛	■	■	▨	▨	▨
腰 臀	■	■	▨	▨	▨
中間部位					
腓 腸	■	■	▨	▨	▨
前膊大部	■	■	■	▨	▨
四肢末梢					
下腿下端	▨	■	▨	□	▨
前膊手首	▨	■	▨	▨	▨
手	■	■	▨	□	▨
足	▨	▨	□	□	□
頸 圍	▨	■	▨	□	▨
顔 面	▨	▨	□	□	□
侵襲程度	卅	卅卅	卅	十	卅

■ 健常人最小値以下 ▨ $\langle n, \rangle m$
 ▨ 健常人最小値(m) □ 健常人平均値(n)

ヲ見ル。然シナガラ輕度ノ即チ肉眼的ニハ認メ得ルトモ其ノ差異3—4, 5cmニ過ギザル程度ノモノナラバ屢々遭遇スル(Eulenburg, Erb, Zimmerlin, Ken Kure, Leiter)。余ノ例ニ於テモ第4例デハ右側下腿ハ左側ノ夫レヨリモ細ク其ノ差ハ2.3cmデアル。

次ニ萎縮ノ初期ニ遡レバ、第3例ノミハ左側ヨリ始マリ、他ノ4例殊ニ第1, 2例デハ明ニ右側ハ左側ヨリモ、1ヶ月位早期ニ萎縮ヲ見出シタトイフ。或ハRose(n. Leiter)ノ例ノ如キハ早期ニ1側性ナリシモノガ經過中卒然兩側性ニ轉向シタトイフ。故ニ此ノ意味カラモ又組織學的所見ノ上カラモ、純半側性筋萎縮症ナラザル限り、或程度ノ左右側差異ハ意義少ク興味ニ乏シキモノト思惟セラレルガ、唯罹患初期ノ異時的侵襲ニヨル相當ノ左右側差異ハ、本症治療學上最モ必要ナル早期診斷ヲ躊躇セシムル惧アル點ニ於テ重大ナル意義ガ存ス

(5) 侵襲ノ程度ハ罹患後ノ期間ニ並行シナイ。即チ萎縮ノ進展速度ハ第5例最モ急激ニ、第2例之ニ亞ギ、次ニ第1例、第3例デアリ、第4例ハ發病後18年ヲ經過スルガ歩行可能、其他一般狀態モ甚ダ良(前章參照)。

(6) 輕症例ノ現症ハ特異ノ萎縮筋分布ヲ示シ、重症例ハ全身的ノ羸瘦デアル。即チ是等兩者ハ互ニ、(イ)今後如何ナル經路デ萎縮ハ進展シ重症型ニ赴クカ、(ロ)如何ナル經路デ重症型ニ陥リシカヲ如實ニ指示シ、且ツ診斷殊ニ其ノ分類ノ所屬決定上非常ニ有意義ナル鍵ヲ提供シテキル。

附、筋萎縮ノ左右側相違ニ就テ

筋病性筋萎縮症ニ屬シテ、純粹ニ半側性ノ筋萎縮ニ止マル症例ハ尠イ。Adlerノ例、Mingaziniノ例ハ是ニ屬スル。更ニ顔面ノミノ半側性筋萎縮症ニ就テハRiese(z. n. Leittr)ノ記載例

ルトイフベキデアル。

第2節 Adrenalin 療法等が軀幹、四肢容積ニ及ボス影響

筋病性筋萎縮症ノ治療効果ヲ論ズルニ當リ、其ノ判定標準ノ一因子トシテ軀幹及四肢容積ノ變動が多クノ場合アゲラレテキルヲ見ル。予ハ5症例ニ對シテAdrenalin或ハAdrenalin-Pilocarpin 療法ヲ施行シテソノ前後數回ニ亙ツテ生體計測ヲ行ヒ、各例毎ニソノ數値ヲ掲ゲタ。其ノ結果ヲ通觀スルニ、療法期間中及ビ停止後ヲ通ジ、漸次僅少宛減少シツ、アルモノニ、第1、第2、第3例ガ舉ゲラレル。即チ是等ニ於テハ萎縮ノ『進行性』ハ嚴然タル事實デアル。

然ルニ第5例ニテハ前章ニテ述ベタ如ク、毎常計測値ノ増大ヲ見タ。輕微ナリト雖、斯カル増加量ハ、筋萎縮工作ノ進行ノ旁ラ、本來ノ發育、或ハ假性肥大(前章參照)ニヨル容積増大等ノ因子ノ介在モ否定シ難ク、從テ如何ナル程度ニAdrenalin 療法ノ効果ヲ信ズベキヤハ現在迄ノ成績ニヨリテハ遽ニ判定シガタイ(後出)。

更ニ第4例ニ於テハ、一時急激ナル胃腸障礙ニテ體重ノ激減(50kg→41kg)ヲ見タガ、其ノ後治療開始ト共ニ48kg前後迄ノ恢復トナリ、計測値ノ何レモハ夫レニ伴フタ變動ヲ來シタガ、此際少クモ(イ)胃腸症狀(連日下痢)ニヨリ減退シタ皮下脂肪織ノ恢復ニ過ギナイカ、(ロ)將又萎縮筋ノ眞性ノ恢復(治療ニ基ク)デアルカ、トイフ事ガ考ヘラレル。

即チ予自身、軀幹或ハ四肢容積ノ大小ヲ以テ直チニ治効標準ノ一因子トナス事ニ大イナル疑問ヲ懷クモデアル故ニ、上述ノ2例ノ場合ニ關スル判定ハ今後ノ觀察ト研索トニ俟テ更ニ考究シタ後ニ譲リタイ。

第3節 電氣興奮度

理論上本症ノ電氣反應検査デハ、EaRハ證明サレナイ(Erb)。然シ乍ラ(イ)末梢神經ニ神經炎ニヨル變性ヲ生ジタリ。(ロ)神經幹ガ經路ノ何レカニ於テ例ヘバ結締織ノ増殖等ノ外力ニ壓迫セラレタリ。(ハ)灰白質ニ微細ノ顯微鏡的障礙ヲ有シタリ。(ニ)偶然ナル脊髓ノ變化ノ合併ガ存シタリ(松浦)等々ノ場合ニ於テハ勿論EaRヲ認メルガ、本症ノ診斷ハ此ノ例外的症候ニヨリテハ毫モ動搖シナイ(Erb)。

本邦ニ於テハ、松浦、丹羽等ハ詳細ナ検索ヲ遂ゲテキル。予モ5例ニ就テ検査シタ所見ヲ概略綜括スレバ次ノ如クデアル。其ノ所見ハ無論、從來ノ諸家ノ夫レニ異ルモノデナイ。從ツテ仔細ニ亙ツテハ改メテ記述シナカツタ。

(1) 各例共ニEaRガ證明サレヌ。

(2) 電氣興奮性ノ單純性降下又ハ消失ヲミルガ、其ノ程度ハ別表ノ萎縮筋分布模型圖ニ凡ソ一致シテ低下シテキル。

(3) 第1例デ、顔筋、前脛骨筋、小足筋等ノ如キ末梢筋スラ甚シク萎縮シ、筋容積ハ小サイガ、電氣興奮度ハ非常ニ正常値ニ近接シテキタ。是等ノ諸筋ハ剖檢ニヨリ、比較的ニ多ク赤色ヲ保有シテキタ事ヲ立證デキタ。

(4) 然シ、他方輕症型ニ屬シ機能的ニモ、筋容積或ハ硬度カラモ、又ハ組織學的(摘出

筋所見)ニモ筋纖維保有ノ多キ第4例ノ興奮性降下度ガ、第3、第5例ヨリモ著シクシテ第1、第2例ニ匹敵スル降下度ヲ示シタ。唯、是等重症型ト異ル且ツ重要ノ點ハ、少クモ興奮シ得ル筋群ガ第4例デハ重症型ニ比シ遙カニ多キコト、換言スレバ電氣興奮性消失ノ筋群ガ5症例中最モ少ナカツタ事デアル。

(5) 既ニ前章ニテ述ベタ如ク、電氣興奮性ヲ左右兩側ニ就テ検査スルコトハ、本症ノ如キ筋組織像ノ變化ノ多キ場合、凡ソ意味ノ尠イ事デアラウ。

第4節 拘 攣

拘攣ハ本症ニ屢々觀ラレル症狀デアリ、是ニ就テハ Friedreich, Erb, Hahn, Jendrassik 等ハ詳細ニ述ベテキル。其ノ初メ、Landouzy-Dejerine, Raymond 等ハ幼年型ニ特有ダト記載シタガ、其ノ後ノ統計デハ、寧ロ假性肥大型ニヨク觀ラレル事が明トナツタ (Hahn, Erb u. a.)。拘攣ハ筋ノ萎弱ト相俟チテ身體ノ二次的の症候ヲ來シ、或ハ特異ノ動作ヲトラシメル原因トナル。其ノ部位ニヨリ、Pes Equinus, Pes Equinovarus, Psoasstellung, Steifigkeit der Wirbelsäule, Distorsion, Nackenstarre, Krallenhand, Affenhand 或ハ Zehengänge, 特種ノ體移動法等ヲ惹起スル。予ノ例ノ個々ノ症狀ニ就テハ前章ニ述ベタルヲ以テ茲ニハ省略スルガ、腕關節ニテノ外翻手即 Manus Valgus ハ文獻上特ニ記載セラレテキナイ。

多クノ場合、早期症狀トシテ來ルコトハ少ナイ。Spitzfuss 從ツテ Zehengänge ノミハ屢々早期ニ見ラレ、予ノ例ハ總テ是ニ屬スル。

侵襲部位ハ、腓腸筋、大腿屈筋、股筋、二頭膊筋等ガ多ク、其ノ1、2ヲ兼ネル事が多イガ、全身的、多發性ニ allgemeine, generalisierte, Retraktion トシテ出現スル例モ稀デハナイ (Erb, Cestan u. Lejonne, Spiller, Jendrassik, Trömner, u. a.)。從ツテ斯カルモノニ對シテハ學者ハ特有ノ症狀又ハ疾病ト見做シ、Pseudocontractur 或ハ Contraction tendineuse (佛國學派)ト稱シ、Jendrassik ハ本症ノ Typus pseudocontractur トシテ表シ、Steinert und Versé ハ Dystrophia retrahens トシテ分離シテキル。予ノ症例ハ5例中殆ンド全身性(即チ腓腸筋、大腿屈筋、腰屈筋、前膊、二頭膊筋)ト見做スベキモノハ第1、第2例。前者ニ比シ二頭膊筋ノミ關與セザルモノハ第3、第5例、2ヶ所(腓腸、前膊)ニ見ラレルモノハ第4例。故ニ Jendrassik ノ述ベルガ如ク、家族的ノ特殊素質ガ原因ノ第1ヲナスコトガ考ヘサセラレル。

本症候ノ病理的發生機轉ニツイテノ見解モ多様ニ分歧シテキル。

(a) Paralytische Contractur ヲ主ト見ナスモノニ、Erb, Gast 等ガアリ Krecke, Hofmann ハ是ニ賛シ、(b) Friedreich ハ Erb ノ說ヲ反駁シ、脂肪化セル腓腸筋ノ結締組織性牽縮ニ據ルトシ、同時ニ拮抗筋ノ萎弱ヲモ必要ナル一因子ト考ヘルニ對シ、(c) Hahn ハ何レニモ左袒セズ、増殖シタ筋纖維群自體ノ Überzug ノミニ依ツテ成立スルトナス。

予ハ剖檢例ト臨床所見トニ基イテ以上ノ諸說ヲ更ニ吟味スルナラバ、

(1) 剖檢例ハ高度ノ Spitzfuss ニアルガ、Peroneusgruppe ニハ淡紅色ヲ保有スル筋群ガ

アルニ對シ、其拮抗筋タル腓腸筋ハ所謂 lipomatoese Cirrhose ニ陥入ツテキル。是等ノ所見ハ Friedreich ノ説明ヲ裏書スルガ、Hahn ノ説ニハ相反スルモノデアル。即チ筋纖維ガ肉眼的ニモ遺殘ヲ認メ得ル程度デモ、該筋ハ拮抗筋ニ制勝シテ拘攣ヲ起シ得ナイモノナル事ガ知ラレル。

(2) 剖檢例ノ前膊ニテ屈伸兩側ノ筋群ニ淡紅色ノ遺殘筋ヲ見タニ係ラズ、換言スレバ何レノ側ノ筋ニモ高度ノ lipomatoese 又ハ bindegewebige Cirrhose ガ證明セラレナイニモ係ラズ、屈側性ノミノ拘攣ヲ來シ、手指ニ著明ナ屈位ヲ惹起センメテキル。コノ現象ハ寧ロ筋又ハ腱ノ短縮ガ主因デアル事ハ、筋又ハ腱ヲ切斷スル事ニヨリ、屈位ハ忽チ解消サレタ事ニヨツテ知ラレル。此所見ハ更ニ(イ)拘攣ニハ必ズシモ拮抗筋ノ麻痺ヲ必要條件トシナイコト、及ビ(ロ)Cirrhose ヲモ必須條件トシナイ事ヲ指示スルモノデアル。

(3) 然ルニ拘攣ノ強度ナリシ膝、股等ノ關節デハ是ニ關與スル筋又ハ腱ノ切斷ヲ試ムルモ尙完全ニ關節ヲ伸展センメ得ナカツタ。強ヒテ伸展センメントスレバ、軋音ヲ聽クノミ。故ニ更ニ präparieren シ、關節靱帶ニ進ミ是ヲ輪狀ニ切斷スルニ、漸ク完全ニ伸展センメ得タ。(附記：此ノ事ハ最近死去セル第2例ノ場合ニモ完ク同様デアツタ)。

以上ノ所見ニ基イテ、拘攣成立ニハ家族の特殊素質ヲ必要トシ、且ツ筋、腱以外ニ靱帶モ關與スルトナス Jendrassik ノ見解ガ最モ至當デアルト思考スル。シカシ予ノ第5例ノ Spitzfuss ハ、其ノ年少(14Lj)ナルコト、¹⁾「アヒレス腱反射ノ亢進スルコト等ニヨリ、或ハ Hahn ガ論ズルガ如ク、肥大筋纖維ノ Überzug ニ基クカモ知レヌ事ガ想像サレル。據ツテ早期ト後期トニヨリ、拘攣成立ニ組織學的機轉ノ差異ガアルトイフ Friedreich ノ見解モ認容サルベキデアラウ。

猶、上述ノ所見ハ、單ナル Tenotomie ノミニヨツテ拘攣ヲ外科的ニ矯正セムトスル事ノ不合理ナルコトヲ示スモノデアル。

予ノ例ニ於テ遭遇シタ、注目スベキ2, 3ノ所見ヲアグレバ、

(1) 或筋群ノ腱全長ガ隣接ノ數個ノ關節ヲ超ヘル時ハ、其ノ筋群ノ拘攣ニヨリ、或ハ腱短縮ニヨリ是等ノ關節ハ一齊ニ屈位ヲトル。例ヘバ手ノ諸關節ニテ是ヲ認メ、5例中4例ニテ經驗シ、シカモ内2例ハ二頭膊筋ノ拘攣ガ却ツテ缺如シテキル。殊ニ第4例デハ右前膊ニ於テノミ證明セラレ、外傷ガ是ヲ誘發シ、卒然トシテ勃發シタコトハ前章ニ述ベタ。

(2) 股關節ノ如キ球窩關節 Nussgelenk ニテハ、一方性ノ拘攣アリトモ、爾餘ノ方向ニ於テ障礙ノ存セザル限リ却ツテ肩胛關節ニテ記載(弛緩肩胛)セラル、ガ如キ弛緩關節ガ不全型ニ形成サレル。是、該關節ノ拘攣ニ關與セザル各 Element (筋、腱、靱帶)ガ本來ノ萎弱ノ狀態ニ陥入ツテキルニ歸因スルモノナルベク、予ハ第1, 第2例ニテ是ヲ認メ、假ニ一方性弛緩髖關節ト記載シタ。

第5節 腱 反 射

本病ノ病理上、腱反射ガ消失又ハ減弱スル事ハ論ズル迄モナイ。辻等ノ廣汎ナ研究ガアル。屢々却ツテ亢進スル場合ガアル (Landonzy-Dejerine, Leri, Erb u. a.). 予ノ第5例ニ

於テミル如クソノ多クハ「アヒレス腱反射」ニ於テマアル。Peritz 1924 ハ斯カル現象ヲ次ノ如ク解釋シテキル。即チ、健康人ニ於テハ Extensoren (Peroneusgruppe) ガ Gegengewicht トシテ作用スルガ、本症殊ニ其ノ早期ニ於テハ、該筋ハ萎縮シ始メタルニ對シ腓腸筋ノ機能ハ猶ホ保存セラレ、他方拮抗筋ノ Gegengewicht ヲ喪失シテキル爲ニ「アヒレス腱反射」ノ亢進ヲ來スモノナリトイフ。予ノ例ニ於テモ此ノ説明ハ凡ソ適用サレ得ルト思ハレル。

前記辻及ビ稻田ハ本症ノ病理學の發生機轉ガ自律神經系ノ障礙ニヨルトナス立場カラ、Adrenalin 療法ニヨリ、消失又ハ減弱セル腱反射ヲ出現又ハ增強セシメ得テキルガ、予ノ例ニ於テハ(輕症例ニ於テモ)、斯カル成績ヲ擧グル事が出來ナカツタ。

第6節 骨系ニ於ケル變化

第1項 文 獻

筋病性筋萎縮症ノ骨系ニ於ケル變化ニ就テハ夙ニ Friedreich, Le Gendre 1860 等ノ記載ガアリ、更ニ Eulenburg 1896, Bregmann, Schultze 等ガ相亞イデ報告シ、Bregmann 1899 ハ注意シテ觀察スレバ比較的多ク見出サレルトシ、殊ニ Schultze 1899 ハ此ノ變化ヲ以テ本症ノ必發症候ナリトシタ。本邦ニ於テモ丹羽(1931)ハ7例ニ就テ調査シ内5例ニテ變異ヲ認メタ。

即チ從來記載セラレタル骨異常ニ就テノ文獻ヲ抄獵スレバ、

(1) 長管狀骨。最モ著明ニ且ツ屢々見ラル、所見ト思ハレル。長徑ハ不變デアリ、太サノミノ減少ガアル。即チ骨幹ハ細ク、海綿質ハ粗造ト化シ(上記ノ外、Hahn, Peritz, Mosberg u. a.), Schultze ハ大腿骨ノ太サガ中指大トナレルヲ、丹羽ハ小指大ニ細クナレルヲ認メタ。Hallion ハ大腿骨ノ特發性骨折ニ遭遇シタガ、骨折ノ記載ハ比較的少ナイ。

骨肥大ニ屬スルモノトシテハ、屢々記載セラル、合併症ニ Acromegalie ヲ有スル例ノ Trommelschlägerfinger 等ハ勿論除外スベキデアルガ(Schultze)、頭蓋ヲ始メ骨ノ部分的肥厚ハ尠ナカラズ認メラル、變化デアル。Eulenburg 1896 ハ幼年型ニテ手、足ノ骨系ノ増大ヲ認メ、鎖骨ノ肩胛端及ビ上膊骨頭ノ變形(肥厚)ヲ經驗シタ。Leiter ハ關節ニ無關係ニ骨端ノ deformative Process ヲ認メタ。

(2) 頭蓋骨。既ニ Friedreich 等ガ逸早く注目シタ如ク比較的屢々認メラル、部位デアル。Hydrocephalus 様ニ大サヲ増ストイヒ(Keferstein, Friedreich, LeGendre)、部分的菲薄(Janney u. a.) 又ハ膨隆 Varwölbung, Höcker 等モ記載サレル。例ヘバ Occiput ニテ Bernhardt, Schultze, Schläfenschuppe ニテ Schultze, Sträussler, Stirn-Scheitel ニテ Sträussler, Parietal ニテ Schultze, Oberkiefer ニテ Lorenz ノ報告ガアル。Marie u. Onanoff, Bernhardt ハ Index cephalicus ノ増加ヲ記シ、丹羽ハ下顎骨ノ Osteoporose ヲ見タ。稀ニ Nähte ノ深在ヲ認メテキル(Schultze)。

合併症ナキ限り土耳其鞍ノ變化ハミラレナイ。丹羽ノ例ハ、ソノ大サハ僅カニ小デアルガ腦下垂體ノ機能障礙ハナカリシトイフ。

Timme 及ビ Janney, Isaacson u. Goodhardt ハ數例ニテ Pinealisschatten ヲ認メテキル

ガ、特殊例ノ Verkalkungsbild デアル。

(3) 脊柱. Lordose 又ハ Skoliose(Sacaze)ハ甚ダ屢々認メラレル。Schultze ノ例ハ極度ニ Kyphose ヲ有シ兼ネテ Skoliose ガアル。丹羽ハ椎體ノ Osteoporose ヲ記載スル。

稀有ナルモノトシテ、Bregmann ノ Dornfortsatzspaltung, Keferstein ノ Kreuzwirbel-spaltung, Mosberg ノ Spina bifida 等ガアル。

(4) 骨盤骨. Friedreich, Le Gendre, Schultzeハ狭小ナル骨盤ニ就テ、Leiter ハソノ Asymmetrie ニ就テ、丹羽ハ Osteoporose ニツイテ記載スル。

(5) 肋骨, 胸廓. 肋骨ノ萎縮像ハ Schultze, 丹羽ガ認メ、胸廓ニテハ Leiter ノ軽度ノ Trichterbrust ノ例ガアリ、Curschmann ハ Kahnthorax ニハナルガ、本來ノ Trichterbrust ニハナラナイト謂フ。

第2項 實 驗 例

余ハ5例ニ就イテ殆ド全骨系ノレントゲン撮影ニヨル検索ヲ遂ゲタ。

(1) 頭蓋骨

第1例ニテハ Diploe ガ一般ニ菲薄、其他ノ異狀ナク、第2例デハ前頭ハ稍菲薄、Gefäßfurche ハ著明デアリ、Fovea Pacchoni モ顯著デアル。後頭ニテ外後頭結節ニ近ク、間隔3糎ニテ水平ニ對峙スル2個ノ小指頭大ノ結節ヲ觸知スルガ、恐ラク骨隆起 Exostose デアラウ。第3例ノ頭蓋骨ノ Profilaufnahme ニテ、冠狀縫合ト血管溝トガ相會シ略々顙門ニテ頭蓋ヲ穿通スルノ狀ヲ呈シ、大血管ノ異常走行ガ想像セラレル。第4例ノ頭蓋ハ一般ニ僅カニ肥厚スル。第5例ハ輕度ノ Turmschädel デアル。從テ Mittlere Schädelgrube ノ下底ハ低下シ、前頭頭蓋ガ菲薄デアリ Orbitaldach ハ前上方ニ斜向スル。

土耳其鞍ノ形狀ニ異狀アルモノナク、大サハ一般ニ僅ニ小デアル。Schinz ニ據リ其ノ深サ及ビ長サヲ計測スルモ凡ソ正常値ニ達スル。年少者(第5例)ニハ同書ノ Hotz 表ヲ参照トシタ(第2表参照)。

松果腺影像ハ一例ニ於テモ認メ得ナイ。

第 2 表 土耳其鞍ノ大サ

(2) 脊 椎 (4例)

第1例ヲ除ク4例ニテ觀察、側彎症ヲ示スモノハ第2例ノミ、VIII 胸椎以下殊ニ腰椎ニテ強ク左側ニ彎曲シ、臨床上ニハ殆ド全長ノ Steifigkeit ヲ認メルコトハ前述シタ。

症 例	I	II	III	IV	V
Tiefe mm	9	8	8	7	8
Länge mm	14	14	13	11	10

(3) 肋 骨 (5例)

第3例ニテ右第1肋骨ハ右鎖骨下ニテ遊離スルモノノ如シ。第5例ノ右第5肋骨ハ肋軟骨關節ニ近ク、其上緣ハ約3cmニ亘リ半月狀ノ缺損ヲ有スル。一般ニ肋骨自體ノ Rarefikation ハ認メ難イ。胸廓トシテハ Kahnthorax ヲナスモノ第1, 第2例、輕度ノ Hühnerbrust ニアルモノ第5例デアル。

(4) 肩胛骨

肩胛關節ノ變化ハ認メナイガ、是ニ面シタ上膊骨頭ハ勿論、肩胛骨ノ肩胛頸ノ骨梁減少ヲ示スモノガ4例(第1例ハ檢セズ)、更ニ第2, 第3例ニテハ肩峰 Acromion ノ Rarefikation ヲ認メ得ル。

第2, 3, 5例ニテハ鎖骨ノ Acromial-Ende ガ同様ノ所見ヲ呈スル。

(5) 上膊骨 (4例)

第1例ニテハ觀察ノ機ヲ逸シタガ、爾餘4例デハ何レモ萎縮像ヲ呈シ、侵襲ノ度ハ第2, 3, 5, 4例ノ

順ニ輕度トナル。

是等ニ於テハ緻密質 Compacta ハ菲薄デ、全骨幹長ニ亘リ一様ノ幅ヲトリ、骨幹ニハ兩骨端ヨリノ海綿質ノ連鎖スルモノナク、從テ管腔ハ透明ナルタメ、Compacta ハ銳利ニ管腔ト界スル。萎縮甚シキモノ(第2例)ホド管腔モ狭小デアリ、骨端ノ海綿質骨梁ガ甚シク微細トナリ且ツ密度ガ鬆粗トナル。殊ニ第2例ニテハ骨頭ノ1/2以上ニハ網狀ノ骨梁像ヲ缺キ管腔ト等シク透明ニ見エル。大腿骨頭ニテモ此程度ヨリハ弱イ。第4例ニ至レバ骨幹緻密質ノ内層ニ沿ヒ僅少ナガラ海綿質ヲ認メ得ル。然シナガラ對照例ノ夫レヨリ甚シク少イ。

上膊骨ノ長サハ他ノ管狀骨ニ於ケルト同様正常ノ長サデアル。太サハ4例共ニ正常太サヨリモ細ク、第2例ハ小指大ノ太サ、第3例ハ中指大デアル。第4例ニ至レバ著者ノ拇指大ノ太サヲ示ス。而モ15歳少年(第5例ノ對照例)ノ上膊骨太サヨリモ細イ。

以上ノ如キ Atrophie (Osteoporose) ノ像ハ以下述ブル各管狀骨ニ於テモ全く同様ノ所見トシテ現ハレ、其ノ程度又上記ノ如ク略々筋萎縮ノ度ニ並進シテキルノガ認メラレル。

(6) 橈骨、尺骨 (5例)

橈骨ノ萎縮像ハ尺骨ノ夫レヨリモ高度デアルガ、上膊骨ノ夫レヨリモ輕度デアル。

尺骨ニ變化アルハ、第1、2例ノミ。橈骨ニ於テモ上記ノ順ニヨリ、定型的ノ萎縮像ヲ示ス。

(7) 手掌、掌指骨

一般ニ掌骨ノ萎縮ハ認メ難イガ、前腕指骨或ハ第1指骨等小ナル管狀骨ニ於テハ依然管腔ハ透明ノ度大即チ海綿質ノ進入ハ少イ。指骨ノ骨梁ノ粗ナルタメ各關節ノ骨頭ガ著シク透明ニ見エル。第1、第2例ニテ手指ノ著明ナ Verkrümmung ヲ認メル。

(8) 大腿骨 (5例)

Osteoporose ノ状態及ビ程度ハ上膊骨ノ場合ニ同ジ。程度ニテハ第2例ハ第1例ヨリモ甚シク進ム。Compacta ハ非常ニ薄ク、前述ノ如ク銳利ナル境界ノ帶狀ヲナセル3mm幅ヲナスニ對シ、對照例デハ6—9mmヲ示シ、而モ内層ハ海綿質ノ並走進入ニヨリ不著明ニ髓腔ニ移行スルノヲ認メル。

萎縮像ハ骨端ニテモ著明ナルタメ、關節面ニ向フモ、粗鬆ナル網狀ノ骨梁(微細)ハ骨端周邊ニ於イテハ健康人ノ如キ密度大ナル陰影ヲ形成シナイ。第2、第3例ノミハ大腿骨下端 Condylus ノ大サモ稍々小デアル。

第1、2例ニテハ成長線ヲ數條宛 Metaphyse ニテ並走スルノヲ認メル。(但シ對照例ニテモ1、2認メル)。

(9) 膝蓋骨 (5例)

長管狀骨ナラザル膝蓋骨ニ於テ最モ著明ニ本症例ノ侵襲程度ニ相一致シタ Osteoporose ヲ認メルコトガ出來タ。

重症例ニテハ大サモ全體トシテ萎小シテキル。殊ニ第2及ビ第1、次デ第3例ニテ小デアリ、骨梁ハ前二者ニテハ殆ド無構造迄ニ稀薄ニシテ微細ナル網狀ニシテ、第3及ビ第5例ニテハ僅ニ濃厚ナル像トシテ認メラレルガ、周邊ニ至ルモ尙骨梁集積ニ基ク密度大ナル陰影ヲ生ゼズ、殆ド一樣ノ網狀ヲ形成シ、第4例ニテハ略々正常ニ近キ像ヲ呈スル。

殊ニ著シキハ第2例ノ Profil Aufnahme ニテ其前縁ハ甚シク不規則、不整形ヲナシテキル、寧ロ鋸齒狀ヲ呈ス(附圖參照)。

(10) 脛骨、腓骨 (5例)

脛骨ノ萎縮像ハ前記長管狀骨ニ等シク、殊ニ前縁緻密質厚サハ對照例ニテハソノ部ノ太サノ $1/2-1/3$ ヲ占ムルニ、第1, 2例ニ於テハ $1/5-1/6$ ノ菲薄ナルモノデアル。第3例デモ凡ソ $1/4-1/5$ ニ過ギヌガ太サガ相當ニ大ナル故、髓腔ハ寧ろ廣クナル。

骨頭ノ海綿質ハ第4例デハ略々正常ニ近ク密デアルガ、第1, 2, 3例殊ニ前2者ハ甚シク網狀ハ粗。

腓骨太サハ一般ニ影響ヲウクルコト少ク、第1例ニテ最モ細イ。緻密質狹小、管腔單調等スベテ前ニ同ジ。

(11) 足 骨 (4例)

第5例デハ殆ト正常態。他ノ3例ハ、II>III>IVノ順ニ萎縮ヲ認ムルコト前ニ同ジ。此ノ小ナル管狀骨デハ Compacta ノ菲薄ト髓腔ノ狹小即太サノ細キコト骨端海綿質ノ甚シク寥々タルコト等ハ長管狀骨ニ於ケルト同様デアル。

第3項 「レ」所見小括

(1) 骨萎縮像ハ殆ト全身骨格ニテ認メラレ、長管狀骨タルト短骨タルトヲ問ハズ著明デアル。即チ腕骨、足骨、肩胛骨、膝蓋骨等ニテモ認メタ。

(2) 骨萎縮ノ分布、其ノ強弱ハ凡ソ筋萎縮ノ分布等ト相並行スル。重症例ニテ甚ダシク、殊ニ軀幹ニ近キ大ナル長管狀骨ニテ著明デアル。

(3) 下肢ニ於テハ脛骨ヨリモ腓骨ガ、上肢ニ於テハ橈骨ヨリモ尺骨ガ侵サレ難イ。

(4) 長徑ノ成長ハ阻碍セラレズ。第5例ノ骨端線ノ像モ生理的狀態ニ認メナレル。但シ第1, 2例ニテ成長線 Wachstumslinie ヲ數條認メタ。

(5) 長管狀骨ニテ骨幹ノ太サノ減少ハ、ソノ骨頭ノ大サノ減少ニ比シ高度ノ場合ガ多イ。

(6) 土耳其鞍及ビ松果腺ニ異常ヲ見ナイ。

(7) 其他ノ異常ハ、後頭部ノ外、後頭異常結節(第2例)、顳門部(?)ニ於ケル血管ノ穿通(第3例)、肋骨ノ一小部缺損(第5例)、肋骨ノ遊離(第3例)等ヲ顯著ナモノトスル。

第4項 考 案

(1) 萎縮機轉

凡ソ上述シタ所ニヨリ明カナル如ク、骨萎縮像ノ組織學的變化ノ基調ハ、海綿質骨梁 Bälkchen ノ減數トソノ纖細化 Verdünnung トニアル。故ニ海綿質充實ノ多キ所ハ最モ影響ヲウケ、ソノ構成ニ粗造ヲ來シ骨質ハ稀薄ヲ呈シ(Rarefikation)、更ニ侵蝕セラルレバ Bälkchen ヲ認メズ一見無構造化スル。斯カルモノ、Profilaufnahme ノ像ニテハ骨梁重積ノ影像ハナク、中心部ト周邊部トニテノ密度ニ差異ナク、全骨質ハ一様ノ淡キ像ヲ呈スル。殊ニ骨端及ビ膝蓋骨等ニ於テ著明デアル(第2, 第1例)。

骨幹ニ於テモ、正常ニテハ海綿質ハ緻密質ノ内層ヲ並走スル故、是ニ萎縮及ベバ、骨梁ノ減少、消失トナリ、且ツ Compacta 自體ノ Porosierung 或ハ Spongiosierung トナリ(Haversche Kanälchen, Volkmannsche Kanälchen 等ノ開大又ハ癒合)、茲ニ於テ帶狀ノ狹ク濃キ陰影ヲナセル緻密質ガ骨梁消失ニヨリ透明化セル髓腔ト銳利ノ界ヲナスニ至ル。

以上ノ如キ破壊機轉ハ唯太サノ Dimensionen ニミ影響シ骨成長ニハ無關係デアル。故ニ

今斯カル骨破壊ヲ假ニ一方的破壊ト稱スルナラバ、筋病性筋萎縮症ノ骨變化ハ成長ト一方的破壊トノ兩機轉ノ和ニヨツテ惹起サレタル變化デアル。

然シ乍ラ、實驗例ノ長管狀骨ニテ見ル如ク、

(1) 少年期(第5例、經過8年)ノ骨萎縮ハ對照(15年)ニ比シテ強ク、シカモ第4例ヨリモ高度デアル。長徑ノ成長、骨端線ノ狀況ハ對照ニ劣ラナイ。

(2) 青年期(第4例、經過17年)ノ夫レニテハ骨萎縮ノ程度ハ第5例ヨリモ弱ク、ソノ太サハ同年對照ニ比シ細長デアルガ、無論、第5例ヨリモ太イ。

(3) 壯年期(第2例、過經26年)、萎縮甚ダシク高度、上膊骨太サノ如キハ15年健常人對照ヨリモ細ク、第5例ヨリモ僅ニ太イ。

即チ、骨増殖ハ一定度迄ハ年齢ニ並行シテ進ムニ、斯クノ如キ結果トナルハ破壊作用ノ進行ガ年齢ニ並行的デナイコトヲ示スモノデアル。換言スレバ、凡ソ年齢ニ相當セル成長工作ニ抗シツ、症例(個體)ニヨリ異ナル程度ノ破壊工作ガ加ハルコトニヨリ斯カル變化ガ發生シタモノト考ヘラレル。此ノ事象ハ萎縮筋ノ進展狀態ガ年齢ニ並行セズシテ、又罹患年數ニ無關係ニ、個體ニヨリ強弱ノ差ガ認メラレタト全ク同様ノ關係ニアルモノト思考サレル。

$$\begin{array}{ccc} \text{(生理的生長)} + \text{(一方的破壊)} & \longrightarrow & \text{(骨變化)} \\ \downarrow & & \downarrow \\ \text{(年齢ニ相當)} & \text{(疾病ノ發生)} & \text{(疾病程度)} \\ & \text{(要因ニ並行)} & \text{(ニ並行)} \end{array}$$

(2) 骨萎縮ノ發生要因

本症ニ於ケル骨系ノ病的變化ノ起因ニ就イテハ從來大イニ議論ノ存シタ所デアリ、體液循環ガ障碍セラレ、爲ニ榮養障碍ニ陥入り骨萎縮ヲ來ストナスモノ、筋萎縮乃至消失ニヨリ二次的ニソノ機械的影響デ骨萎縮ヲ招來ストナスモノ、或ハ是ヲ斥ケルモノ(Jendrassik)等ガアリ、又ハ Schlippe 1901 ノ如キハ偶然ノ合併症タルベシト論ジテキル。

然シナガラ大多數ノ學者ハ斯クノ如キ骨系ト筋系トノ變化ハ同一ノ原因の要約ノモトニ發生シ、兩變化ハ互ニ同格 coordinate デアルトナシ、且ツ其ノ要因ハ恐ラク nervöse und trophische Einflüsse ナルベシトイフ Friedreich, Le Gendre 等ノ見解ヲ最モ多ク認メテキル(Eulenburg, Schultze, Hahn, Lorenz u. a.). 更ニ進ンデハ Jendrassik ト相前後シテ Dryer 1906 ハ筋萎縮症ノ本態ハ trophoneurotische Störung ニアルベシトイフ Frb ノ説ニ立脚シテ骨ノ症候ハ全運動器管ヲ侵襲スル Trophoneurose ノ一分症ナラムトイフガ、就中 Jendrassik 1902, 1911 ニ至ツテハ本症ノ發生ヲ遺傳學的ニ考究シ、本症ハ全身の疾患デアツテ身體ノ全要素(神経系、筋系、結締組織、靱帶、骨系、個々臓器)ヲ侵襲シ從ツテ Dystrophie, Obesitas, Fettmangel, Achondroplasia, Osteodystrophie 等々ヲ發生スルト論破シタ。

翻ツテ予ノ所見カラ考察スルニ、前述ノ如ク長管狀骨ニテ年齢及ビ罹患年數トハ全ク無關係ニ、疾病自體ノ輕重度ニ比例シテ萎縮ヲ認メ、同様ノ所見ハ膝蓋骨ニ於テ一層顯著ニ認メラレタ事ハ、Schlippe ノ偶然ノ合併症説ヲ斷然否定スルニ足り、更ニ生後28年來歩行ヲ營ミ得ズ室内ヲ坐位ノマ、移動スル「アテトーゼ症例(入院患者)ノ下肢骨系」レ所見ヲ對照トシテ參照スルニ、末梢ニ及ブホド著シキ萎縮(但シ Rarefikation ノ細微ノ所見ハ筋萎縮症ノ夫

レト相違ス)ヲ呈スルニ係ラズ、且ツ日常ノ坐位ナルニ係ラズ、其ノ膝蓋骨ノ内部構成ノ發達狀態ハ全ク正常人體ノ夫レニ異ラザルコトハ、筋萎縮症骨系萎縮ガ單ナル營養障礙ニ基ケルモノニアラザルコトヲ裏書スルモノデアリ、或ハ「トムセン症例(正常歩行)(入院患者)ノ膝蓋骨等モ全ク健常人體對照例ニ相等シク強固ナル構造ヲ有スルコトハ彌々カ、ル骨萎縮像ハ一般 Myopathieニ異リ筋病性筋萎縮症ニ特有ナルコトヲ物語ルモノデアラウ。シカモ予ノ實驗例ノ示ス如ク、本症ノ本態トハ密接ノ關係ニアルモノナルコトガ想像セラレル。即チ予モ又 Jendrassik ノ謂フ如ク、全身疾患ノ一分症ナリト思考シ、筋萎縮ト骨萎縮トハ共ニ Coordinate ノ變化ナリトスルモノデアル。

然シテ、少數ノ骨畸形、贅骨、缺損ハサキニ記載シタル如ク、色素性母斑、副乳房乳嘴、青年性白髮、或ハ第1例ノ剖檢屍ヨリ知ラレタル甲狀腺ノ異形等ト相俟チテ、遺傳的疾患ノ特性ノ一發現ト見做スガ至當ナラムカ。

第7節 消化管系ニ於ケル變化

筋病性筋萎縮症ニ於テハ、中樞性直腸障礙ハ存シナイガ、少クモ腹壓ニ關與スル腹部諸筋或ハ腰臀部ノ萎弱ニヨリ機械的、二次的ニ排便障礙ノ惹起セラル、コトハ想像セラル、所デアリ、既ニ Griesinger, Heller ハ腹筋ノ麻痺ニヨリ便秘症ヲ見ルコトヲ記載シテキル(Nothnagel 成書)。是ニ對シテハ、拘攣又ハ筋萎縮ニ基ク日常ノ坐居モ一因子タリ得ルデアラウ。

然シ乍ラ近年、一次的ノ、本症ノ一分症トシテノ消化管系ノ變化ニ就テ檢索ガ試ミラレルニ至ツタ。例ヘバ Léry ノ如キ既ニ古クヨリ剖檢屍ニツイテ内臟諸筋ノ消失ヲ見タリトシ(Peritz), Bunting 又ハ Herz 等モ胃壁ノ變化(筋萎縮)ヲ注意シタ。

塚田(1933)ハ吳教授ノモトニ於テ、本症ノ病理發生機轉ニ關スル自律神經障礙說ニ基キ、食道ノ機能的檢査ヲ施行シ、5例ノ筋病性萎縮症ニテ、2例ニテ輕度ノ、他ノ2例ニテ高度ノ通過障礙ヲ證明シタガ、唯、1例ニ於テモ之ニ關スル自覺障礙ヲ有シナカツタ事ハ奇異ナリト附記シタ。予ハ第4例(最輕症)ニテ一過性ニ嚥下障礙及ビ膨滿感ヲ訴ヘルニ付、上記ノ食道機能試驗ヲ施行シタ所、前章ニテ述ベタ如ク通過時間ノ延長(23")ヲ認メタ。

反之テ龜田(1928)ハ内分泌系ト胃腸ノ緊張狀態ニツイテ觀察シ、(イ)胃液酸度ハ3例ニテ過剩ヲ2例ニテ正常ヲ示シ、(ロ)胃腸ノ緊張、蠕動共ニ亢進スルモノ2例、共ニ減弱セシモノ2例、緊張正常ナルモ蠕動亢進スルモノ1例ナル成績ヲ得、(ハ)植物神經ノ藥効學的檢査成績(Pilocarpinニ(+))ノモノ5例、Atropinニ(+)ノモノ4例、Adrenalinニ(+)ナルモノ1例)トノ間ニハ特別ノ關係ヲ見出シテキナイ。

予ハ前章ニテ各例毎ニ是等ノ成績ニ就テ記載スル所ガアツタ。再ビ茲ニ要約スレバ、

(イ) 胃液酸度ノ過剩ノモノ4例(I, III, IV, V例)、正常ノモノ1例(II例)。

(ロ) 過緊張胃ニシテ蠕動亢進スルモノ1例(I例)、過緊張ニシテ運動減退スルモノ1例(III例)、減緊張型ニ屬スルモノ2例(IV, V例)、正常ノモノ1例デアル(II例)。

(ハ) 臨床上秘結ヲ見ルモノ5例中4例ニシテ其ノ多クハ5—6日又ハヨリ以上ニ亙リ便

通ヲ見ナイ。認ムベキ隨伴症狀ヲ證明セヌ。即チ歩行可能ノ第4例ニテノミ整調デアル。

(ニ) 腸管殊ニ横行結腸ノ下垂ヲ有スルモノ3例(II, III, IV例), 軽度ニ懸垂スルニ止マルモノ2例ナルガ, 第2, 第4例ハ下垂ト便秘症狀トハ相反シク現象デアル。即チ第4例ハ秘結セザルニ, 横行結腸下垂ハ高度デアル。

(ホ) 剖檢第1例ニテハ横隔膜ノ菲薄ヲ認メタガ, 腹筋ハソノ容積寧ロ肥厚シ, 而モ赤味ノ度ハ充分ニ保有セラレ, 斯カル重症例ニ係ラズ該筋群ノ萎縮ハ少ナクモ肉眼的ニハ輕微ニ止マツテキル事ガ證明サレタ。

(ヘ) 植物神經藥効學の検査ニ於テハ別項記載ノ如ク5症例ハ一樣ニ Pilocarpin = 強陽性, Atropin = 陽性, Adrenalin = ハ1例ヲ除キ陰性ノ成績デアル。

據ツテ高度ノ便秘症ニ關シテハ, 運動不足ニ基ク理由以外ニハ, 如何ナル原因ニ基クカハ遽カニ判定ニ苦シム所デアル。

更ニ本症ニ於テ急性胃腸障碍ノ襲來ハ, 其ノ豫後ノ上ニ一大轉機ヲ齎シ, 忽然トシテ重篤ノ容態ニ陥入ラシメル事ハ, 文獻上屢々見ラル、所デアリ, 予モ亦第4例(最輕症例)ニ於テ何等ノ誘因ナク, 熱發, 下痢, 全身倦怠ヲ來シタ事ニ遭遇シタガ, 當時體重ハ 50kg ヨリ 41kg 迄ニ激減シタ事ハ既ニ前章ニテ詳シク述ベタ。本症ノ致死病トシテノカ、ル胃腸障碍ニ關シテハ剖檢第1例ノ死因トモ關係アリ依ツテ更ニ後篇ニテ検討スルコト、スル。

第8節 呼吸器系トノ關係

筋病性筋萎縮症ノ轉歸ニ於テ, 肺炎或ハ肺癆ヲ以テ斃レル例ノ尠ナカラザル事ハ幾多ノ報告ノ示ス所デアルガ, 是ニ關シテハ本症ノ致死因ノ項下ニ於テ論述スルコト、スル。

予ノ例ニ於テハ, 家族歴及ビ既往歴ニ於テ胸部疾患ヲ見出サズ。剖檢例ニ於テモ, 肋膜ノ癒着ヲ認メタガ, 兩肺ニハ結核性病竈ヲ見出サナイ。唯, 他ノ4例ト共ニ甚ダ屢々感冒ニ侵サレテキル事ハ, 上記ノ意味ニ於テ非常ノ脅威ヲ覺エシメルモノガアル。

「ツベルクリン反應ハ 1933年5月及ビ1934年7月ノ2回ニ於テ(第1例ハ前回ノミ), 弱陽性ノモノ3例(I, II, III例), 兩回共ニ陰性ノモノ1例(IV例)ナリシニ第5例(最年少例)ノミハ前回 = 0.7cm, 第2回 = ハ 1.1cm = 發赤ハ増強シタ。胸部物理的の所見ハ各例共陰性。

血球沈降速度ヲ便宜上茲ニ記載スルニ

第 3 表

(第3表) Barchosky 法ニテ, 第2例ノミ最モ沈降速度ハ大デアル (29, VIII, 1934 施行)。

症 例	I	II	III	IV	V
1° 後	×	20	6.5	6	4
2° 後	×	34	16	15	10
24° 後	×	54	54	50	49

組織殊ニ筋組織ノ破壊高度ナル本症ニ於テ, ヒトリ重症例ノミガ最モ高値ヲ示

シ, 他ハ正常値ナルコトニ如何ナル意味ガ存スルカハ遽ニ論定シガタイ。

第9節 循環系障碍

筋病性筋萎縮症ノ心臟ニ於ケル變化或ハ循環系障碍ニ對シテ當初ハ系統的ニ觀察セラレズ, 單ニ散發所見トシテ記載サレテキタニ過ギナイ。

然ルニ Globus 1923 ハ從來ノ諸家ノ記載例並ビニ自家例ヲ統一シテ、本症ニ於テ心筋變化ハ殆ンド必發所見トナルコト、注意深ク觀察スレバ非常ニ屢々遭遇スルコト、本症ノ轉歸ニ於ケル急激ナル死因ト密接ナル關係ノ存スルコト等ヲ強調スルニ及ンデヨリ、此ノ方面ノ研究ハ頗ル活氣ヲ呈スルニ至ツタ。

循環系障礙ニ關スル文獻ハ Globus, Boas, Meerwein 中岡等ニヨリテ詳述セラレテキル故、茲ニ繰リ返スコトヲ略スルガ(イ)脈搏ノ變易性、淺弱、細小、徐脈(Jacobowitz), 速脈、不整脈(Sacala), (ロ)心悸亢進、速脈發作、心雜音等ノ臨床所見ガアリ、更ニ剖檢屍ニ於テハ、Ross, Cardarelli, Sachs, Brucks, Bunting 殊ニ Globus, Berblinger 等ノ詳細ナル記載ガミラレル。ソノ所見ハ原著ニ讓ルモ、Chronische Myocarditis fibrosa 等ガ最も屢々ミラレ、硬結形成、脂肪變性等モ舉ゲラレル。

併シテ實驗的ニハ Brandsburg 1925 等ハ交感神經ト心筋榮養ニ就テ研索シ、其ノ切斷ハ心筋ノ變性ヲ齎シ得ト論ジ、吳教室ニ於テハ中岡(1933)ハ心筋ハ交感神經ノ榮養支配ヲ受ケ、即チ頸部交感神經節ノ剔出ニヨリ心筋ノ單純性變化ヲ起サシメ(同時ニ僧帽筋、三角筋等ニハ筋デストロフィ様變化ヲ起ス)得タ。

是ニ對シテ Ionescu und Raileanu, Hess, Leo 等ノ實驗的反證モアゲラレル。即チ神經ノ榮養支配ヲ否定セムトスルモノデアル。

其ノ何レニセヨ、今ヤ臨床ニ並ビニ剖檢上ヨリ、筋病性筋萎縮症ノ心筋ニ於テ顯著ナル變化ガ殆ンド必存スル事ハ否定シ能ハザル事實デアリ、更ニ電氣心働圖ノ利用ニヨリ一層確實ニ證明サル、ニ至ツタ(Boas, Weil u. a.). 予ノ例ニ就テハ、其ノ電氣心働圖ニ關シテハ改メテ教室ヨリ發表セラルベク、個々ノ例ニ於ケル臨床所見ハ前章ニ述ベタ如ク、各例何等カノ循環系障礙(不整脈、速脈、心悸亢進、輕度ノ心肥大、脈搏ノ細小、心雜音、所謂 *musikalisches Geräusch* 等々)ヲ具有シ、血壓又低キモノ多ク、而モ一般ニソノ症候ハ新シク附加セラレユクトモ、消滅シナイ狀態デアルコトハ注目スベキ現象デアラウ。斯クノ如キ循環障礙殊ニ心筋變化モ亦一次的要因ニ基ク事ノ證左ノーツニアラザルカ。

猶、第1例ノ剖檢時心臓所見ニ於テモ諸家ノ記載スル如ク、少々褪色シタ心筋壁ニ於テ所々ニ灰白色斑點ヲ認メ、或ハ外膜近傍ヨリ灰白黃色ノ細小ナル索狀體ガ脂肪織ヨリ筋層ニ向ヒ侵入スル等ノ所見ヲ認メタ。此ノ詳細ハ後報ニ讓ル。

兎モアレ、5 症例共ニ著明ニ循環器障礙ノ症候ヲ呈シ、1 剖檢例ニテソノ實證ヲ得タ予ハ、本家族症例以外ノ例ニ於ケル經驗ニモ基キ、本症ニ必發所見ナラムトスル Globus 等ノ見解ヲ支持シ、恐ラク本症ト同格ノ要因ニヨリ惹起サル、モノト推定スル。

第10節 皮膚ニ於ケル變化

(1) 皮膚溫度, Cyanose, 大理石樣斑紋, Marmorierung

予ノ1例ニテモ Cyanose 及ビ Marmorierung ヲ見ナイガ、發汗ハ高度或ハ輕度ニ脂漏ト共ニ見ラレ(下表參照)、脂漏ノ多キ第1, 第2例デハ胸部、脊部ニ痤瘡ガ多數ニ認メラレル。體溫ハ平熱或ハ寧ロ微熱(腋下又ハ口腔)デアルガ自覺及ビ他覺的ニ四肢ノ末梢乃至下腿

及ビ前膊ハ厥冷デアリ、殊ニ冬季ニ於テ甚ダシイ。本症ニ於ケル斯カル皮膚ノ異常ハ文獻上屢々記載セラル、所デアツテ、Seidel ハ假性肥大筋上デハ「體溫生成ニ減少」ガアルト唱ヘ、兒玉ハ肥大セル硬キ腓腸筋ノ皮膚ノ寒冷ナルハ、局所血管ガ外力ニヨリ壓迫セラレタ爲ナリトシ、更ニ Sträussler ハ末梢ノ寒冷ナル原因ヲ vasomotorische Störung ニ歸シ、同時ニ認メタ腓腸筋ノ浮腫トハ同格 Coordinate ニ在ルモノト考ヘタ。何レニセヨ、假性肥大筋ノ存否ノ如何ニ係ラズ、末梢皮膚溫度ノ寒冷ナルコトハ屢々見ラレル所見デアル(Erb, Zimmerlin, Ord, Griesinger)。此ノ際、皮膚溫度低下ニ伴ヒ其ノ暗青色ニ着色セラレルコト又ハCyanose (即チ Acrocyanose-Gausebeck u. a.)ヲ呈スルニ至ルコトモ屢々記載セラレル所デアル。Erb ノ例ニ於テハ更ニ多數ノ Haut-Marmorierung ガ見ラレ、是ニ對シテモ vasomotorische Störung ヲ以テ説明セラレルガ、Cohnheim ハ脂肪織又ハ結締織ニヨル局所ノ壓迫ハ副行性充血ヲ惹起シ爲メニ Marmorierung ヲ生來ストナシ、Doctor ハ靜脈流ニ必要ナル筋系ガ消失セシニ基クトイフ。

以上ノ如キ皮膚ニ於ケル臨床上ノ變化ハ、予ノ各例ニテ證明シタ如ク、血管壁ニ肥厚ノ存スル事多キ事實ニ基キ、少ナクモ細血管自體ノ組織的變化或ハ分布密度ノ異常等ニ據リテ招來セラル、ニアラザルカ。

(2) 發汗ノ多寡

發汗ノ減少、皮膚ノ乾燥ニ就テハ時ニ散見セラレルガ(Hopmann)、多クノ場合發汗多ク皮膚ノ濕潤ナル事ガ記載セラレ、予ノ例ニ於テモ2例ニ於テハ殊ニ著シイ。其ノ理由ハ血管運動神經障礙(Ebstein)ト唱ヘラレ、Henri Claude (n. Timme) ハ右側ノ著明ナ筋萎縮症例ニテソノ右手ノCyanose ト發汗 Perspiration トニ就テ vasomotorische Störung モアラウガ、中樞又ハ末梢性ノ神經性影響ガ多分ニ考ヘラレルト述ベテキル。

Leiter ハ Adrenalin 療法ヲ施行シ、治療効果ノーツトシテ汗分泌減少ヲモ舉示シテキルガ、予ハ最後迄斯カル結果ヲ認メル事ハ出來ナカツタ。

(3) 頭髮ノ異常、色素性母斑其他

5例共ニ頭髮ニ青年性白髮 Canities juvenilis ヲ認メ且ツソノ發生ガ異常ニ粗生ナルコトハ既ニ述ベタ。

第 4 表

症 例	I	II	III	IV	V
年 齡	36	33	28	24	14
多 汗 症	++	++	+	+	+
脂 漏	++	+++	+	+	±
白 髮	++	+	+++	+	+
頭 髮 粗 生	+++	++	++	+	±

頭髮ノ粗生ハ殊ニ前頭ヨリ顙頂部ニ亘ツテ見ラレル。或ハ既ニ述ベタルガ如キ不良ナル營養狀態ガ一因ヲナスカモ知レヌガ、彼等ノ父ガ青年時代夙ニ Canities ヲ有シタ事ハ、父系ヨリノ遺傳因子ニ基クモノデアル事が容易ニ想像セラレル。此ノ事ハ、全例ニテ認メタル色素性母斑及ビ第1例ノ副乳房乳嘴ト共ニ、本症ノ

如キ遺傳的疾患(後項ニテ詳述)ノ特徴トシテ出現シタモノデアラウ。斯カル特種形質ガ遺傳

的疾患ニ於テ同時ニ遺傳スル事ハ成書ノ記載スル所デアル(見波, 三浦).

從ツテ Hautpigmentation (Naevus) ヲ以テ, 其他ノ Lymphocytose, Rachen ノ Lymphatischerung, 胸腺部濁音證明等ト併セ内分泌系平衡障礙ニ歸セムトスル Schenk u. Mathias ノ解釋ニハ速ニ左袒シガタイ.

(4) 脾臓腫

入院當時, 第1及第2例ニテ兩例共同ノ薦骨部(肛門直後)ニ粗雜ノ表面ヲ有スル鳩卵大ノ腫瘤ヲ認メ, 其後幾分其ノ表面ハ平滑ニ轉化シタガ, 依然硬固ノ脾臓腫トシテ殘留シテキル. 僅カニ壓痛ガアル. 發生原因ハ坐位ニアルコト, 體移動法ニテ絶エズ肛門部(大臀筋萎縮ノ爲メ)ヲ磨擦スルコト, 殊ニ入院前ハ莖上ニ起居シ, 入院後ハ蒲團或ハ疊上ヲ移動シテキルコト等ニ在ルト思考サレル. 第1例ニテ剖檢後ニ別出シタルニ, 肉眼上硬キ白色ノ結締組織様組織デアルコトヲ確メタ. 丹羽ノ第6例ニテ跗趾球ニ脾臓ヲ認ムルノモ同一要約ニ起因スルモノデアル.

第11節 血 像 液

2, 3 文獻ニ徴シテモ, 赤血球及ヒ血色素量ニハ著シイ變化ハ見出サレナイ. 一般榮養狀態不良ナルカ, 或ハ身體ノ不自由ニ依リ室内ニ閉居スル重症例ニテモ, 夫等ノ値ノ正常ナルコトノ多キハ, 予ノ例ニ於テモ認メタ所デアル.

反之シテ白血球像ニ關シテハ相當, 變化ノ著シイモノガアリ, 之ニ對シ種々ノ見解モアルガ, 著者ニヨリ其ノ成績ハ一様デナイ. 坂本, 向山ハ10例ニ就テ檢査シ, Eosinophilie (Max. 58%) ヲ見, 白血球數ハ1例ニテ 5,800, 他ハ正常數又ハ以上ヲ算シ, 丹羽ハ7例ニテ檢血シ, 正常數(7000—9600)ノモノ5例, 過多症(13600)ノモノ1例, 減少症(4600)ノモノ1例ノ成績ヲ得, 内8%以上ノ Eosinophilie ノモノ3例, Lymphocytose 4例(37.5—42.5%), Mononucleose 1例(11.5%)デアツタ. 其他2, 3散見セラレルモノニ於テモ Lymphocytose 或ハ Eosinophilie ヲ示ス報告ガ多イ.

予ノ實驗成績ヲ通覽スルニ,

(イ) 3200乃至5000前後ノ Lencopenie ヲ示スモノガ5症例中4例ヲ占メ, 殊ニ重症型ニテ著シク, 最年少ノ1例ノミハ6000乃至7000ヲ示シタ.

(ロ) 白血球像デハ, relative Lymphocytose ヲ示スモノ3例, relative Eosinophilie ヲ示スモノ3例デアリ, 毎常殆ンド正常像ヲ示スモノ1例(第1例), 一時 Eosinophilie デアツタガ驅蟲後ソノ消失ヲ見テキルモノ1例(第2例)デアル.

Maiweg 1921 ハ Hypothyreoidismus ノ合併症ヲ有スル 筋病性筋萎縮症(假性肥大型)ニ對シ, Thyreoidin-behandlungヲ施行シタ所, 種々ノ症狀ニ改善ヲ來サシメ得タト同時ニ血液像ニ於テハ, Eosinophilie ハ減少シ(3%→1%), Mononucleose モ減少セシメ(Lymphocyten: 43→37%, Monocyten: 7→2%, Übergang: 3→0%), 其ノ理由ハ骨髓系ニ於ケル血液再生能力ガ増強シタニヨルト稱シテキル. 前記, 坂本, 向山氏等ハ本症10例ノ内分泌系ニ就テ檢索シ, Eosinophilie ハ甲状腺機能ノ低下ニ基クト言ヒ, Schenk und Mathias ハ Lymphocytose

ヲ 44%ニ認メ、之ヲ内分泌系平衡失調ニ歸因セシメテキル。近年 Leiter ハ本症ノ Adrenalin 療法ニテ多數ノ良果ヲ得タト稱スルガ、45—60% ノ Lymphocytose ハ不變ニ止マツタト述ベテキル。

予ハ各症例ニ對シ數回檢血ヲ反覆シタガ、Adrenalin 療法或ハ Adrenalin-Pilocarpin 併用療法ニヨリ特ニ血液像ニ變動ヲ見ナカツタ。

猶、第1例ニテハ死亡當日 Leucocytose トソノ Neutrophilie トヲ檢出シタ事ハ前述シタガ、臨床的ニハ循環系障礙ニ兼ネテ激シキ胃腸症狀ヲ訴ヘタニ係ラズ、剖檢ニテハ肉眼的ニ何等ノ炎衝性病變ヲ認メナカツタ。從ツテ Leucopenie ヨリ Leucocytose ニ變化シタ理由ヲ見出スニ苦シムガ、Schliephake, E.モ略々相似タ症例ヲ記載シテキル。殊ニ Berblinger und Duken ノ例ハ殆ンド穿孔性腹膜炎ヲ惟ハシメ、24,000 ノ Leucocytose ヲ算シタガ Appendix ハ殆ンド正常 (Verwachsung 遺殘) デアリ、胃粘膜糜爛ヲ剖檢後ニ認メタニ過ギヌ。兎ニ角死戰期ニ於ケル Leucocytose ノ意味ニ疑問ガ殘ル。

第12節 内分泌臟器障礙

内分泌臟器障礙ト筋病性筋萎縮症トノ關係ハ、其ノ機能障礙ノ證明ニヨリ、或ハ藥効の良果ニヨル歸納的ノ證明ニ基キ、又ハ器質的異常ノ認メラル、事ニヨリ、非常ニ密接ナルモノナル事ハ既ニ屢々先進ノ記載スル所デアリ、其ノ多クハ是ヲ以テ原因的疾患トシ、又ハ共通ノ要因 (Bramwell) ニ基クカ、dysplastische Anlage (Bachmann) ニ基ク同格ノ合併症ナリトシ、或ハ全然偶然ノ合併症ト見做シテキルガ尙ホ統一アル所論ニ至レリトハ思ハレズ。

諸家ノ報告スル所ニ從ヘバ、

(イ) 甲狀腺機能障礙ヲ論ズルモノ }
(ロ) 腦下垂體ノ障礙ヲ見ルモノ } 兩者最も多ク報告セラレ

(ハ) 松果腺ノ異常ヲ認メムトスルモノ (Timme)

(ニ) 胸腺ノ遺殘ニ歸スルモノ

(ホ) 副腎ノ障礙ヲ想像スルモノ (Rohr)

(ヘ) 生殖腺ノ發育異常 (Friedreich; Falta; u. a.) 又ハ其ノ製劑投與ニテ症狀ノ改善ヲ見タトナスモノ (Herrmann und Kral)

(ト) 或ハ多發性内分泌腺障礙ヲ論ズルモノ (Lanzarini; Janney, Goodhardt and Isaacson) 等々ガ見ラレルガ、殊ニソレヲ詳細ニツイテハ Curschmann, Mosberg 等ノ論ズル所デアル。

予ノ例ニ於テ症候或ハ機能ノ上ニ於テ、強イテ斯カル意味ノ關係ヲ求ムルナラバ、Aschner' Versuch ノ陽性、Dermographie ノ證明、胃液酸度ノ過多、血液像ノ所見 (Eosinophilie, Lymphocytose), 植物神經系ノ異常緊張狀態 (5例共ニ Pilocarpin 及ビ Atropin 反應ニ陽性), Macroglossie, 骨系ノ變化、血液成分ノ異常 (後報), 色素性母斑ノ具有等々ヲ擧グ得ルガ、是等ハ内分泌機能異常ノ積極的ノ何等ノ證明ヲモ與ヘナイ。況ンヤ、叡智ノ正常、土耳其鞍ノ正態、甲狀腺腫大又ハ甲狀腺疾患様症候ノ缺如 (但シ剖檢例ニテ異常部ノ附屬スルヲミ

タ), 胸部異常濁音又ハ陰影ノ缺如, 生殖腺發育ニ異常ナキ事等ハ, 内分泌腺異常ノ「原因説」ヲ信ゼシメズ, 寧ロ筋病性筋萎縮症ト内分泌腺系トノ同格的ノ dyoplastische Anlage ノ存在ヲ憶測セシメルモノデアル。茲ニ於テ再ビ, 本症ノ本態ニ關スル Jendrassik ノ見解ガ最モ有力デアラウトガ考ヘラレル。

第13節 遺傳的關係 附, 血液型トノ關係

Erb ガ筋病性筋萎縮症ヲ統一スル以前, Leyden-Möbius 1876 ハ既ニ hereditäre Form ヲ提唱シ 其ノ臨床像ニ就テ記載シテキル。續イテ Friedreich 1884 ハ本症ノ原因トシテ „disponierende Diathese” ヲ認メントシ, 是ニヨリ筋組織ハ榮養並ビニ形態學的ニ萎弱ヲ來シ抵抗減退シ, 從ツテ榮養障礙ニ陥入り易シト説キ, Blocq and Marinesco モ亦本症ハ筋纖維ノ榮養障礙ニヨツテ發生スルガ其ノ原因ハ遺傳ニヨリ傳ヘラレルトシタ。更ニ Jendrassik 1902 ハ遺傳的素因ハ唯ニ筋肉ノミナラズ, 全身體ノ各 Element ヲモ侵襲スルト喝破シタ。據ツテ Lorenz 1904 ハ Nothnagel ノ成書ニテ, 遺傳ヲ最モ有力ナル要因ト認メテキル。

一方統計的(第5表参照)ニ於テモ本症ノ出現ハ, 遺傳的發生ガ散發性ノモノ、半數以上ヲ占メテキル事ガ知ラレ, 益々強固ナ基礎ヲ與ヘテキル。

第 5 表

報告者	時代	總數	發現狀態	内譯例數	%
Erb	1891	100	遺傳性	56	56
			散發性	44	44
Weitz	1921	639	遺傳性	240	37.6
			散發性	399	62.4
丹 羽	1931	123	遺傳性	46	37
			散發性	77	63

然シナガラ, 如何ナル Erbmodus ニ從フカハ容易ニ決定セラレナカッタ。其ノ理由ハ, 本症ハ比較的稀有デアルコト, 祖先ニ於ケル狀況ガ不明ノ事ガ多イコト, 事實種々ノ型式ト考ヘラレル症例ノアルコト, 確實ニナツタ型式ヲ統一シテモ一様デナイコト等ニアツタ。

例ヘバ Peritz 1924 ハ, 本症ニ

ハ多クノ他ノ遺傳的疾患ヲ合併スルコトガ多キ故, 遺傳的デアリ殊ニ優性遺傳ニヨリ發生スルト稱シ, 同年 Bing ハ Erb 氏青年型ハ散發性ニ出現スルガ, 遺傳的家族的ニ發現スルモノハ母體ヲ通ジテ發生シ, 其ノ際母體自身ハ該疾患ニハ罹患セズ, 是ヲ materne metraphektische Vererbung ト唱ヘタ。是ヨリ先, Gowers 1879 ハ夙ニ假性肥大型ハ男性ノ罹患者ノ健康ナル姉妹カラ遺傳セラレルト指摘シタコトガアル (z. n. Jendrassik)。或ハ Weitz ハ Mutation ト遺傳トヲ併セ考ヘテキル。即チ疾病ノ素因ハ Mutation ニヨリテ發生スルガ, 子孫ニ傳ハルハ其ノ半數ニシテ, 其ノ際優性遺傳ニ基キ兩性ニ出現シ得ト謂ヒ, 且ツ男性ニテハ毎常罹患スルガ, 女性デハ其ノ一部ノミ罹患シ, 此ノ理由ハ女性デハ素因ハ有ツテモ自ラ發病スルコトノ少ナイ特異性ガアルカラニヨルト述ベテキル。

以上ノ諸論ニ據ツテハ遺傳ノ型式ニ就テノ満足ナル解説ハ得ラレナイガ, 近年ニ至リ Diehl, Hansen und Ubisch 1927 及ビ丹羽(1931)ノ業績ガ相踵イデ出デ, 兩者ノ見解必ラズシモ相容レザルモ, 少ナクモ遺傳型式ニ關スル統一アル指針ガ提供セラル、ニ至ツタ。殊

ニ丹羽ノ研究ハ、本症ノ發現型式ハ遺傳學的ニ、優性、劣性、性結合ノ3元的ニ據ルモノナルコトヲ確定シ、其ノ家族性タルト、散發性タルトヲ問ハズ總テノ症例ハ、3元ノ何レカニヨリ説明シ得ルコトヲ明カニシタ。

茲ニ於テ予ノ實驗例ヲ吟味スルニ(家系圖參照)。

(イ) 同胞10名中5名ノ男子ニノミ出現シ、1名ノ男子ト女子(4名)ノ全部ハ總ベテ健康ニ見エル。

(ロ) 父母ハ外觀上全ク健康デアリ、祖父母ニ關シテハ確實デナイガ、罹患者ハ存シナカッタ模様デアル。

(ハ) 同胞中長女ハ婚スルガ卵巢手術ヲ受ケタル爲メ學子ナク、罹患ノ男子並ビニ其他ノ同胞ハ未ダ婚セズ。從ツテ本家族ノ子孫ニ於ケル罹患者發現狀態ニ就テハ窺知スルヲ得ナイ。

(ニ) 傍系ニ於ケル2, 3ノ家族モ離散セルモノ多ク調査ハ不充分デアルガ、知悉シタ限りニ於テハ類似ノ疾患ニテ斃レタルモノハ存在シナイ。

以上ノ調査ニ據リ本家族例ハ、父ハ性型ニ於テモ本症ノ遺傳形質ヲ有セズ、母ハ表型ハ健康ニシテ性型ニ於テ遺傳性ノ潜伏ヲ有シ、從ツテ其ノ第1代F₁ニテ、男性ノ半數ハ罹患シ、半數ハ健康(表型、性型共ニ)トナリ、女性ノ半數ハ性型ニ於テ遺傳形質ノ潜在ヲ示シ、他ノ半數ハ完全ニ健康トナル伴性遺傳ノ型式ノーツニ該當スベク、且ツ充分ニ説明セラレル(見波、丹波)。

翻ツテ文獻ニ徵スルニ、其ノ直接遺傳性ナルト家族性ナルトヲ問ハズ、1家系ニ於テ5症例以上ノ多數ニ亙リ本症ノ罹患者ヲ輩出シタ家族例ノ報告ハ甚ダシク多クハナイ。

Barsikow : 2家族ヨリ5代ニ亙リ24例發生。内、1代ニテ同胞7人中6人が罹患シタ時ガアル(♂4例, ♀2例)。

Friedreich : 35例(原著ナキ故不詳)。

Schüle 1891 : 父ト4子(♀2例, ♂2例)。

Rose 1916 : 4代ニテ16例。殊ニ第3代ニテ同胞12人全部罹患シ、存命者5例(♂2例, ♀3例), 死亡者7例(♂4例, ♀3例)。

Oransky 1927 : 4代ニテ10例(♂6例, ♀4例)。内、最大多數出現ハ第3代ノ4例(♂3例, ♀1例)トスル。

Scheimann 1929 : 4代ニテ6例。

丹羽 1931 : 2代ニテ5例(杉○家)。

3代ニテ5例(水○家)。

Kostakow 1934 : 3代ニテ15例。

其他、1家系内ニ4症例ヲミタルモノニ、Zimmerlin, Czech, Hammond, Colery, u. a. 本邦ニ於テハ澤野, 丹羽, 四熊等ノ報告ガアル。

更ニ伴性遺傳ノ家族例ニテ著明ナルモノニ至レバ一層少ナク、我邦ニ於テハ10指ヲ出デ

ズ、丹羽ノ大〇家、四熊ノ例等ハ同胞4症例ニ出現シタモノ、歐米ニ於テモ Bernhardt 1875ノ7人兄弟中5人侵襲サレシ家族例ヲ以テ最多數トスル、即チ予ノ森〇家ノ如キハ、伴性遺傳ノ型式ヲトル症例トシテモ、實ニ稀有ナル家族例ニ屬スルト謂フベキデアル。

附. 血液型トノ關係

丹羽ハ筋病性筋萎縮症ノ7家族例ニ就テ血液型ノ調査ヲ施行シ、ソノ結果唯1家族例ヲ除ク他ニ於テハ本症ノ發現ト血液型ノ遺傳トハ一致シナカツタ。

予ノ例ニ於テモ家系圖表ニ示ス如ク、5症例中A型4例、O型ハ1例デアツタ。

猶、丹羽ハ氏ノ症例ニテ、14名ノ調査例中A型6例、B型3例、AB型2例、O型3例ノ成績トナリ、本症ノ遺傳ハ血液型トハ關係ナキコトヲ述ベテキル。

第4章 本篇ニ於ケル結論

予ハ同胞5例ニ出現シタ筋病性進行性筋萎縮症ニ就テ臨牀的、實驗的、組織學的檢索ヲ施行シ、*「病勢程度ヲ異ニスル各症例」*相互間ニテ得タル成績ヲ經トシ、他方*「疾病經過中ノ變動」*ヲ追求シテ得タル成績ヲ緯トシ、是等ノ綜合的觀察カラ次ノ如キ結論ヲ得タ。

(1) 本報告例ノ筋萎縮ハ軀幹及ビ軀幹ニ近キ四肢大筋ニ著明デアリ、全身ノ羸瘦甚ダシキ重症型ニ於テハ夫等ノ諸筋ヨリ先ズ侵襲セラレタルモノナルベク、萎縮ノ進展經路ハ明カニナシ難イガ、上肢ヨリモ寧ロ腰臀、大腿ガ早期ノ様ニ惟ハレル。

第6表 (1934年現在)

症例	年齢	初發年齢	罹病期間	萎縮進展度
I	37	7	30	卅
II	34	7	27	卅
III	29	7	22	廿
IV	25	7	18	十
V	15	5	9	廿

(2) 臨牀上ノ假性肥大筋ハ認めラレヌ。

(3) 萎縮筋大サノ左右側相異ハ疾病ノ早期ニ於テミノ診斷上留意サルベキ症候トナル。

(4) 萎縮進展状態ハ次ノ如ク年齢、罹患期間等ノ間ニ並行的關係ヲ持タヌ(第6表)。

(5) 電氣興奮度檢査ニテ1例ニ於テモEaRヲ認めナイ。單純性降下ハ重症例ニ甚ダシク、反應ヲ呈セザル筋群モ重症例ニ多イ。輕症例デハ降下著明ナル筋群ガアルトモ、反應ノ陰性ナル筋群ハ少ナイ。電氣興奮度ト剖檢例所見トノ關係ハ、萎縮甚ダシクトモ赤色ノ保有サレタ度合ニ並行シテ高く、筋容積ノミニハ並行シナイ。

(6) 纖維性攣縮ハ1例ニテモ是ヲ證明セズ、第1例デハ自覺的ニ下肢ニ攣縮感ヲ訴ヘテキタ。

(7) 腱反射ハ第4例ニテ證明サレ、年少ノ第5例デハ「アヒレス腱反射」ノミ存シ、亢進シテキル。

(8) 拘攣ノ全身的ニシテ5個關節ニ關與スルモノ2例、4個關節ニ關與スルモノ2例、2個關節ニ止マルモノ1例。是ハ疾病ノ輕重度ニ並行的ニ侵襲サレテキル。

(9) 前膊ノ拘攣ハ腕關節以下末梢關節ノ屈位ヲ招來セシメ、殊ニ2例ニ於テ腕關節ニテ

寧ろ外翻轉ヲ兼ネル。是等ハ特ニ筋(淡紅ナリ)ノ Cirrhose 様變化ヨリモ筋又ハ腱短縮ヲ主因トナサムカ。

(10) 膀關節ノ如キ球窩關節デハ拘攣(腰部屈筋)アリトモ同時ニ一方性弛緩關節ヲ形成スル。

(11) 剖檢例ニヨリ、拘攣ハ筋系ノミナラズ、腱ノ靱帶ニヨツテ構成サルモノアルコトヲ立證シタ。

(12) 筋萎弱ト拘攣トハ二次的異態ヲトラシメ、體移動法、頭部搔爬、仰臥法等ニテ巧妙ナル適應運動ヲ體得セシメル。

重症2例ニテ坐位長期ナル爲メト居室ノ貧弱ノ爲メ薦骨部ニ鳩卵大ノ胼胝腫ヲ生ジタ。

(13) 骨系ハ長管狀骨タルト短骨タルトヲ問ハズ、侵襲セラレ、疾病ノ進度ト著明ニ並行シテキル。

(14) 故ニ年齢、罹患期間等ト並行セズシテ、疾病自體ノ程度ニ並行スルコトハ、本症ノ骨萎縮ノ機轉ハ、本來ノ骨成長ニ抗シテ疾病程度ニ並行シタ一方性破壞要因(長徑ノ成長ハ不變)ガ作用スルニアリ、即チ骨萎縮ノ本態ハ筋萎縮ノ本態ト同格ナルコトヲ意味スル。

(15) 膝蓋骨萎縮像ハ少ナクモ予ノ例デハ疾病ノ進展度ヲ知ルノ指標デアル。對照例、「トムセン症例、28年間坐位ヲトル」「アテトーゼ症例」ニモ見ナイ特異像デアル。

(16) 皮膚反射ハ正常デアリ、知覺障礙モナイ。末梢ハ厥冷デアルガ、Cyanose, Marmorierung ノ像ハナイ。發汗、脂漏ハ甚ダシク多イ。

(17) 叡智ノ障礙ナク、精神力ハ總テ正常。膀胱直腸障礙ナク、生殖器上異常ヲ見ナイ。

(18) 消化器障礙トシテハ、第4例ノミー過性ニ食道部狹隘ヲ訴ヘ、通過障礙(23")ヲ證シタ外、異常自覺症ヲ有スルモノハナイ。

胃酸度ノ高キモノ4例。歩行可能ノ第4例ヲ除キ著シキ秘結ヲ訴ヘ、「レ検査ニテ横行結腸ノ下垂ヲ示スモノ3例、腸管機能低下ヲ示スモノ3例、然シ兩者ハ必ズシモ相伴ハヌ。殊ニ剖檢例ニテハ腹筋ノ容積ハ正常大、赤味ヲ喪失セズ。

經過中高度ノ胃腸障礙ヲ惹起シタモノハ1例ニシテ、第1例ハ死期ニ激シク胃腸症狀ヲ呈シタ。

(19) 呼吸器殊ニ肺ニ異常ヲ認ムルモノハナイガ、各例共ニ甚ダ屢々感冒ニ罹患シ、發熱シ易イ。「ビルケ氏皮膚反應ノ弱陽性ノモノ3例、陰性ノモノ1例。第2回ニハ増強シタ陽性ノモノ1例。

(20) 血球沈降速度ノ速進ノモノ1例(重症型)。

(21) 血壓ハ一般ニ低ク各例共、脈搏、心音、EKG.ニ異常ヲ缺クモノナク、或ハ自覺的心悸亢進ヲ訴ヘル。musikalisches Geräuschヲ聽クモノ1例。斯カル自覺的又ハ他覺的症狀ハ増加スルトモ、好轉セズ。

(22) 剖檢屍ノ心臟ニテ定型的ノ Interstitielle Myocarditisヲ想ハセル像ヲ實見シタ。

即チ心臟異常所見モ亦、本症ノ一分症ト見做スコトニ左袒スル。

(23) 血液像デハ特ニ貧血ヲ認メヌ。5例中4例ニテ毎常著明ノLeucopenie(3200→5000)ヲ證シ、白血球像ニ異常無キモノ1例、初期ニEosinophilieナリシモ後ニ其ノ消失ヲ見タモノ1例、毎常、relative Eosinophilieトrelative Lymphocytoseヲミルモノ3例デアル。

死期ニ胃腸症狀ヲ惹起シタ第1例ハ當時12,000ノLeucozytoseヲ示シタ。

(24) 血液像ハAdrenalin療法等ノ影響ヲウケナカツタ。

(25) 植物神經毒注射試験ニテPilocarpin及ビAtropinニ陽性ノモノ4例、更ニAdrenalinニモ弱陽性ノモノ1例デアツタ。

(26) 「アシュネル氏試験ニ陽性ノモノ3例、皮膚紋割症ハ全例ニテ著明ニ陽性。

(27) 以上ハ、前述ノ血液像、胃酸度、多汗症、植物神經毒注射試験成績、後報ノ血液成分生化學的検査成績(血糖値、糖代謝、類脂體含量)等ト相俟チ、内分泌臟器機能障碍ヲ指示スルカモシレナイガ、積極的證左タリ得ナイ。

(28) 内分泌臟器ノ器質的異常ハ1例ニテモ證明セラレナイ。剖検屍ニテ其ノ甲状腺ニ不完全ニ錐體突起ヲ認メタノミデアル。「レ像ニヨリ土耳古鞍、松果腺等ニ異常ヲミナイ。

(29) 遺傳學的ニハ本症ハ明カニ、伴性遺傳型ニ從ヒ同胞10名(♂6人、♀4人)中5名ノ男子ニノミ出現シタルモノデアル。

(30) 伴性遺傳型ニ屬スル同胞5症例以上ノ報告ハ、Bernhardt(5症例)ノ報告以外ニハ見出サレナイ。

(31) 罹患セザル男子1名(18年)ハ上記ノ遺傳型式及ビ罹患患者ノ現症歴ヲ參酌スルコトニヨリ、恐ラク將來モ健康タリ得ルコトガ推定セラレ、コノ事ハ實驗例森○家ニハ優生學上重大ナ意義ヲ有スル。

(32) 血液型(A型4人、O型1人)ハ本症罹患トハ關係ハナイ。

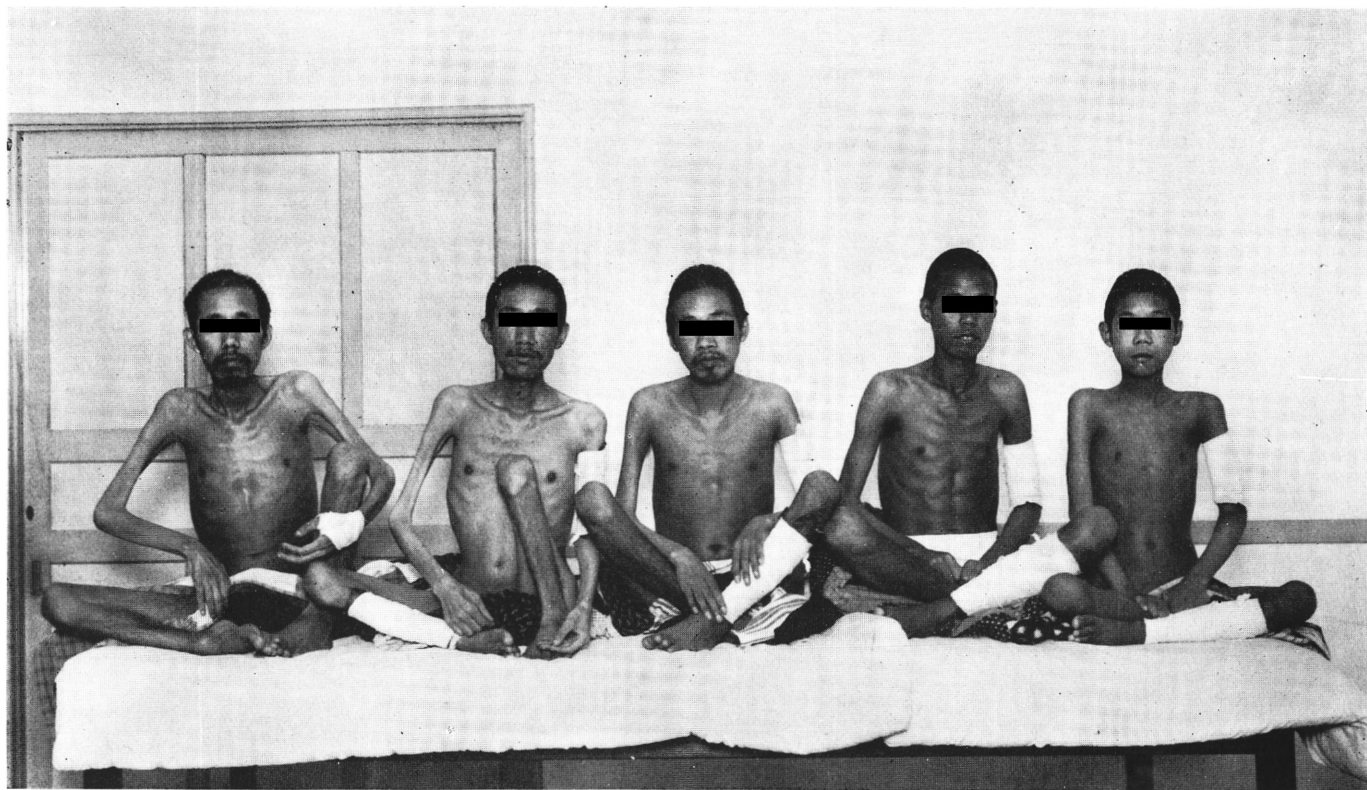
(33) 症例ハ父母ト共ニ血清「ワ氏反應ハ陰性デアル。

(34) 以上ノ各項ニヨリ明カナル如ク、筋萎縮以外ノ少ナクモ腱、靱帶、骨系、心臟等ノ諸變化ヲ綜合シ、内分泌機能障碍様症候ト共ニ總テ是等ハ同一ノ要因ノ作用スルコトニヨリ惹起セラレタル同格ノ變化ニシテ、要因ハ遺傳的ニ伴性遺傳型ニ從ヒ母體側ヨリ傳ヘラレタモノト思考スル。

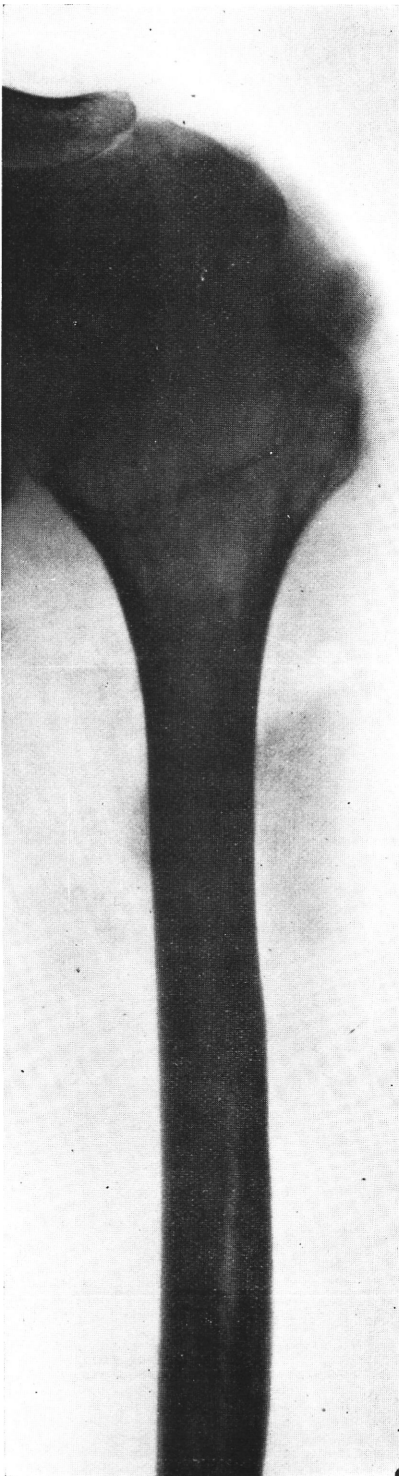
(35) 骨系ニ於ケル缺損、贅骨、頭蓋血管ノ異常走行、色素性母斑、青年性白髮、甲状腺ノ不完全異常錐體、副乳房乳嘴等々ハ遺傳性疾患ノ隨伴現象トシテ説明サルベキモノニアラザルカ。

(文獻後出)

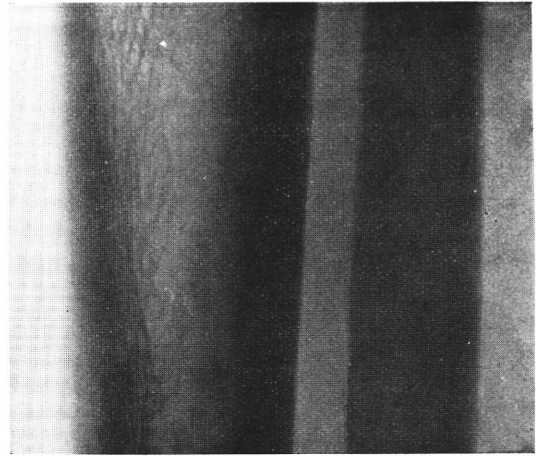
倉重論文附圖 (I)



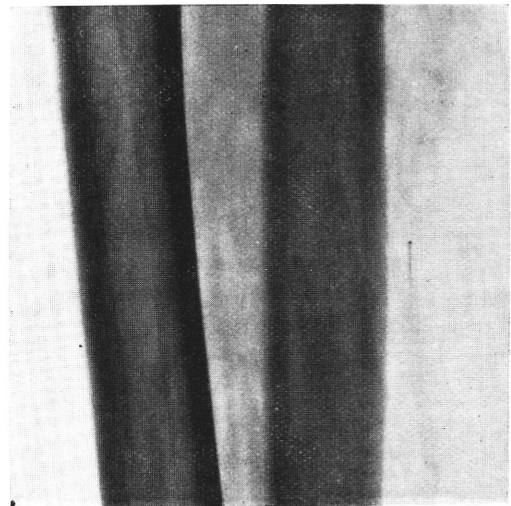
倉重論文附圖 (II)



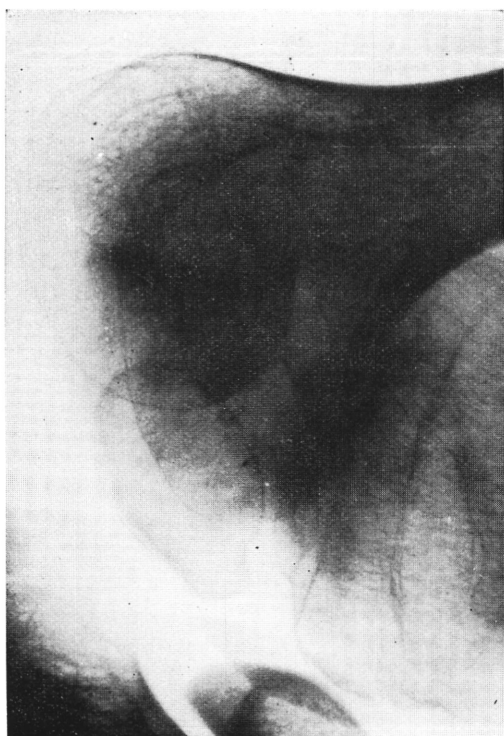
上膊骨萎縮像(第2例) 1/1



脛骨並ビ＝腓骨ノ正常像 1/1



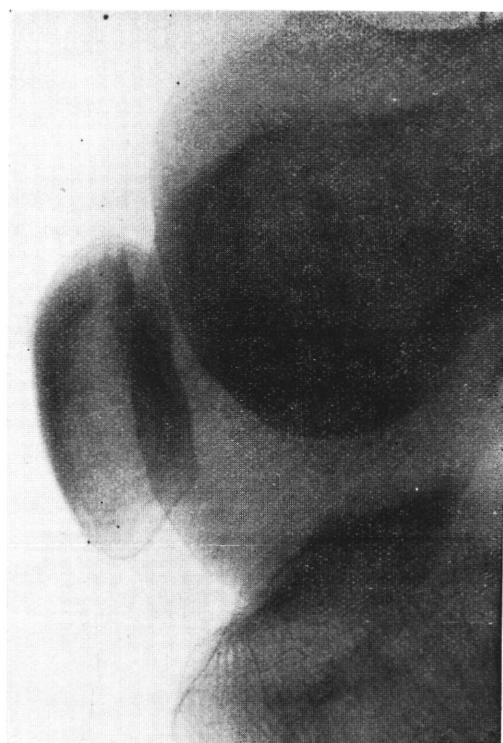
脛骨並ビ＝腓骨ノ萎縮像(第3例) 1/1



膝蓋骨並ビニ骨端萎縮像(第1例) $\frac{1}{4}$



膝蓋骨並ビニ骨端萎縮像(第2例) $\frac{1}{4}$



正常像(健康對照例) $\frac{1}{4}$