

顔面筋ノ侵襲ヲ被リタル筋病性進行性筋委縮ノ一例(
デジエリン、ランヅデー氏筋肉萎縮)(承前) :
Myopathische progressive Muskelatrophie mit
Betheiligung der Gesichtsmuskeln
(Dejerine-Landouzy' sche Muskelatrophie

メタデータ	言語: jpn 出版者: 公開日: 2017-10-04 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/2297/38693

○顔面筋ノ侵襲ヲ被リタル筋病性進行性筋肉萎縮

ノ一例(デジエリン、ランヅデー氏筋肉萎縮)(承前)

Myopathische progressive Muskeltrophie mit Betheiligung der Gesichtsmuskeln
(Dejerine-Landouzy'sche Muskelatrophie).

醫學得業士 眞柄佐一郎

(澤金)

腕關節及掌骨指骨關節ノ抵抗甚ダ強クシテ其力殆ンド尋常ナリ

(4)腰筋及骨盤筋ノ運動 ハ其筋肉消削ノ爲歩行蹣跚トナリ床上ヨリ立タントスル時ハ少シク四肢ヲ以テ身ヲ支ヘ兩上肢ヲ膝蓋關節ニ置キ漸々直立ス

(5)下肢ノ運動 ハ一般大腿后側ノ筋ニ於テ力量ノ制止ヲ見ルモ其他ノ筋肉ハ健全ナリ則チ患者ヲ膝關節ニ於テ屈曲ヲ命シ之ヲ他動的ニ伸展スルキハ極メテ容易ニ其力百分中約三、四十ニ過ズ之ニ反シ下肢ヲ伸展位ニ保タシメ他動的ニ之ヲ屈曲スルモ四頭股筋抵抗力甚ダ強クシテ容易ニ左右ス可ラズ

足關節及趾骨間關節ノ力尋常ナリ

(三)腱反射ノ狀況 ハ膝蓋反射左右ニ共ニ著シク減退シ殊ニ左側ニ於テ著明ナリ然レ余リ消失セルガ如キヲナシアヒリス腱反射不明

(四)皮膚知覺ノ検査 解神、部位神、溫神、痛神、壓神等最モ精密ニ檢セシモ異常ナシ

五)神經並ニ筋肉ニ於ケル電氣的検査ハ唯ダ神經並ニ筋肉ノ電氣的亢奮性ノ減退セルノミニ

シテ變性反應ヲ認ムル能ハズ而シテ筋肉電氣亢進ノ減退ハ全ク消削ノ度ニ應シ顔面及上肢ニ於ハ右側ニ下肢ニ於テハ左側ニ著明ナリ

(六)患部諸筋ニ於テハ纖維性筋肉抽搐ナク其他共動機障害並ニ膀胱直腸ノ障害ハ長時其ノ經過ヲ熟視スルモ未ダ認知セザル所ナリ

診斷

以上ノ検査成績ヲ通觀スル時ハ本病ハ春氣發動期ニ際シ其端ヲ開キ發病后約貳ケ年餘ニシテ症候完備シ漸次今日ノ度ニ進行シ當時現症ノ主ナル者ハ本病特異ノ區域ニ古地シタル筋肉萎縮ヲ呈シ而モ各其萎縮ノ度ニ應ジタル運動性不全麻痺両肩胛ノ下垂遲緩歩行蹣跚及「ロルドーゼー」ヲ呈シ而シテ凡テ知覺機ノ障害ナク腱反射ハ大ニ減退スルモ唯ダ筋肉消削ノ度ニ準ズルノミニシテ未ダ消失スルニ至ラズ電氣的検査ニ於テハ變性反應ヲ認メズ手部足部前膊筋ノ萎縮舌咽頭ノ障害眼筋ノ麻痺並ニ運動性刺戟症狀ナシ又纖維性抽搐ナク且ツ膀胱直腸ノ症狀及共動機障害ヲ呈セズ

是ニ依テ之ヲ見レバ此筋肉萎縮タル全ク腦脊髓及末梢神經ニ固障ナク單ニ筋肉自己ノ萎縮ニシテ其運動性不全麻痺タル又之ニ因テ其ノ運動力ヲ減退セル者ナレバ固ヨリ筋病性進行性筋肉營養障害中ニ算入セザル可ラザル者トス而シテ其定型ヤ肩胛上膊型ニ止マズシテ之ニ兼ルニ顔面定型ヲ以テス之余ガ顔面筋ノ侵襲ヲ被リタル筋病性進行性筋肉萎縮トシテ疑ハザル所

ナリ然レモ猶其診斷ヲ確實ナラシメンガ爲左ニ其類症鑑別ヲナサントス
類症鑑別

(一)脊髓性進行性筋肉萎縮　モ又上膊筋ノ消削ヲ先スル例ナキアラザルガ如ト雖モ本病ハ普通
右手ヨリ來ルコ多ク特ニ例規トシテ短外拇筋對小指拇筋ニ現ハレ次テ短屈拇筋及内轉拇筋
ヲ侵シ既ニ此間ニ於テ骨間筋ノ消削ヲ來ス后ニ至テ上膊肩胛部ノ筋肉ヲ侵ス而シテ本病ニ於
テ著ノ纖維性筋肉ノ疼痛ヲ呈シ電氣的檢査ニ於テ變性反應ヲ認メ且ツ腱反射ノ消失ヲ來ス
然ルニ本病者ノ如キハ筋肉侵襲ノ區域ハ肩胛上膊ニアリ手部小筋ノ消削ナク纖維性痙攣變
性反應腱反射ノ消失ヲ欠クヲ以テ本病ヲ非定スルニ足ル

(二)筋萎縮性側索硬化　ハ通常拇指球筋小指球筋及骨間筋ニ於テ高度ノ消削ヲ呈シ且ツ此ノ高
度ノ消削筋ハ變性反應ヲ呈シ著明ナル腱反射ノ元進ヲ來シ劇シキ持長性ノ足現象ヲ見ルコ
稀ナラズ而シテ痙攣性萎縮性ノ歩行ヲ見早晚延髓球痙攣ノ症候ヲ來ス然レモ本患者ハ筋肉
侵害區域ヲ異ニシ變性反應腱反射元進ナク且ツ歩行狀態ヲ異ニシ發病后未ダ小球痙攣ノ症
狀ヲ呈セザレバ以テ本病ヲ非定スルニ足ル可シ

(三)神經病性筋肉消削　ハ筋肉消削ノ部位一種特異ニシテ通常四肢ノ筋ヲ浸シ殊ニ下肢ニ於テハ
足ト下腿上肢ニ於テハ手ト前膊筋ヲ浸シテ上肢ニ於テハ骨間筋拇指球筋小指球筋ヲ浸シ次
テ前膊ニ及ビ下肢ニ於テハ腓骨筋前腕骨筋及長伸跖筋ノ侵害ニヨリ屢々兩足ノ完全ナル馬
足或ハ内翻馬足ヲ呈シ且延髓球ノ症候ヲ見ズ又纖維性ノ痙攣性反應ヲ呈シ且腱反射ハ消失

若クハ減退シ屢々輕度ノ知覺異常疼痛性知覺過敏ヲ見ル然レモ本患者ハ筋肉ノ侵害區域ヲ異ニシ纖維性ノ痙攣及變性反症ナク且ツ知覺異常ヲ認メザルヲ以テ本病ヲ斷定スルニ足ル

(五)先天性筋萎縮 ニ於テモ又筋病性進行性筋肉萎縮ニ於テモ此ト全型ヲ呈ス者ナキニアラズト雖モ如斯者既ニ分娩后ヨリ外觀ノ異常ヲ呈シ初歩ヨリ身體運動ノ障害ヲ呈セザル可ラズ然ルニ本患者ノ如キハ病性春期發動機ニ發現シ今日ニ至ル迄漸次進行スル所ヲ見レバ以テ本病ヲ非定スルニ足ル可シ

療法

入院以來爰ニ八ヶ月間電氣療法并ニ營養療法ヲ持長シ常ニ其ノ經過ヲ視ルモ其病機ニ對シ何等ノ影響ヲ及セル者ナシ是ニ依テ之ヲ見レバ本患者ハ病機漸々進行シ本病普通ノ經過ヲ取ル者ナラン

以上恩師大西教授ノ指導ニヨリ聊カ余ガ實驗ヲ記錄スルヲ如斯

○血痕検査ニ於ケル一二物料ト「ヘミン」 結晶ノ關係ニ就テ

教授 村上 庄 太

(澤金)

血痕検査ハ裁判醫事ノ實際ニ於テ往々困難ヲ感ズルコトアルハ吾人等實務ニ從事スル者ノ常