

十全會雜誌

(第貳拾四號)

原 著

○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)

Myopathische progressive Muskelatrophie mit Beteiligung der Gesichtsmuskeln

(Dejerine-Landouzy'sche Muskelatrophie).

醫學得業士 眞柄佐一 郎

(澤金)

本病ハ筋病性進行性筋肉營養障害中ノ一症ニシテ而モ甚ダ稀有ニ屬シ學問上ノ興味亦少カラズ之ヲ以テ余ハ此實驗ヲ報告スルニ先チ聊カ筋病性進行性筋肉營養障害ノ記載ヲ畧記シ以テ參考ニ供セント欲ス

夫レ筋病性進行性筋肉營養障害タル筋肉假性肥大ヲ呈シ或ハ單純消削ヲ呈シ若クハ假性肥大及單純萎縮ヲ併發シ其病型甚ダ複雑ニシテ往時其病理未ダ明瞭ナラザルニ當テハ之ヲ以テ各

者別種ノ疾病ト思惟セシモ爾後幾多ノ病理的検査ニ據リ此等ノ病型ハ脊髓及末梢神經ニ於テ變化ヲ呈セザルヲ知ルニ至リ遂ニ筋病性進行性筋肉營養障害ナル總名ノ下ニ包括セラレタル者ニシテ屢々血族の若クハ遺傳的ニ現ハレ通常少年時ニ發シ時トシテ小兒ニ來ル而シテ其經過二三十年ノ久シキニ亘リ殊ニ筋肉ノ侵襲セララル、領域ハ極メテ特異ニシテ他脊髓性筋萎縮ト區別スルニ足ル

然リ而シテ其主トシテ侵害ヲ被ル者ハ(一)顔面筋殊ニ眼輪匝筋及口圍輪匝筋(二)肩胛帶ノ筋即チ胸筋、潤背筋、前大鋸筋、菱形筋、僧帽筋(三)上膊ノ筋、二頭膊筋、內膊筋、廻後筋(四)長背筋(五)骨盤筋及大腿ノ筋是ナリ而シテ通常其消削ヲ免ル、ハ(一)三角筋(二)前膊筋及手指ノ小筋(三)下腿殊ニ足ノ小筋(四)舌及咽頭ノ筋是ナリ

解剖的變化ハ筋肉萎縮ニ在テハ筋纖維ノ消削的變化及間質結締組織ノ増殖ニシテ其傍ラ多少肥大シタル筋纖維ヲ發見ス顯著ナル假性肥大ニ在テハ間質結締組織内ニ饒多ノ脂肪細胞堆積ス然レハ筋纖維ノ横紋ハ末期ニ至ル迄明瞭ニシテ其變性的變化ハ決シテ見ザル者トス

又萎縮シタル筋肉ハ纖維性痙攣或ハ變性反應ヲ呈スルヲ無ク只萎縮ノ度ニ應ジ電氣的及器械的ノ亢奮性沈降シ腱反射モ亦筋肉消耗ノ度ニ從テ減退スルノミ此故ニ本病ハ通常知覺及運動ノ麻痺ヲ呈スルヲ無ク諸筋ノ運動力減退ハ全ク筋纖維ノ消削的減少ニ因スル者トス

本病ノ一般通有性症狀大畧如此然リ而シテ前述ノ如ク其侵害ヲ被ムリ易キ筋區域ニ於テ假性肥大或ハ單純消削ヲ呈シ殊ニ筋肉消削ハ上肢及軀幹ニ止リ或ハ顔面及肩胛ニ來リ其ノ定型甚

ダ複雑ナルヲ以テ之ガ分類及命名ノ方法ニ至テハ各人亦同ジカラズ今諸家ノ分類及命名ヲ舉
グレバ左ノ如シ

筋病性進行性筋肉營養障害

(一) (1) 小兒性進行性筋肉營養障害 (2) 少年性及壯者進行性筋肉營養障害 (少年性進行性筋肉萎縮)
トナシ更ニ小兒性進行性筋肉營養障害ヲ分テ (a) 假性筋肉肥大 (b) 小兒性進行性筋肉營養障害
ノ萎縮型^ヅセンヌ、デジエリン、ランヅデー氏ノ顔面筋ノ侵襲ヲ伴フ)

(二) (1) 假性筋肉肥大 (2) 小兒性進行性筋肉萎縮 (3) 少年性進行性筋肉萎縮

(三) (1) 假性筋肉肥大 (2) 幼者筋肉萎縮 (エルプ氏幼者肉筋萎縮) (3) 顔面筋ノ侵襲ヲ被ル進行性筋病
性筋肉萎縮 (デジエリン、ランヅデー氏筋肉萎縮)

今余ガ爰ニ報告セントスル者ハ此少年性筋病性進行性筋肉萎縮ニシテ而カモ顔面筋ノ侵襲ヲ
被リデジエリン、ランヅデー氏筋肉萎縮ト稱スベキ者トス然レモ吾人ハ此分類及命名ノ如何ハ
暫ク學者ノ意見ニ任セ聊カ本病ノ來歴ヲ顧ルニ

此デジエリン、ランヅデー氏筋肉萎縮タル既ニ千八百六十年代ニ於テ佛國ノ學者ヅセンヌ初メ
テ顔面筋ノ侵襲ヲ被リタル筋病性進行性筋肉萎縮ニ注目シ之ヲ世ニ公ニセシ^ト有リシモ不幸
ニシテ爾後學者ノ忘却スル所ト爲リ漸ク一千八百八十四年及同五年ニ於テ同國ノ學者デジエ
リン、ランヅデーノ両氏特ニ本病ニ注意シ遂ニ一般ノ注意ヲ惹クニ至レリ
之ヨリ後筋病性進行性筋肉萎縮タル前述ノ如ク所々ノ筋區域ニ於テ消削ヲ呈スルヨリ其消削

區域ニ應ジ顔面定型、肩胛定型、上膊定型、股脛定型等ヲ區別シ大ニ其侵害區域ノ唱呼ヲ使ニセリ而シテ此等ノ定型ハ疾病ノ進行中漸次其定型ヲ増シ種々ノ定型ヲ具備スルニ至ル

然レモ此顔肉萎縮ノ定型殊ニ顔定型ハ小兒性進行性筋肉萎縮ニ發生スルコト多クシテ殆ンド初發症狀ナリト云フ故ニ前述分類ニ於テ小兒性筋病性筋肉萎縮ヲ稱シテ小兒性進行性筋肉營養障害ノ萎縮型ツセンヌ、デジェリン、ランツデー氏ノ顔面筋ノ侵襲ヲ伴フト爲ス者アリ之ニ反シ少年性進行性筋肉萎縮ニ於テ顔面筋ノ侵襲ヲ蒙ルハ極メテ稀有ニシテ多クハ肩胛、上膊及腰部ヲ侵ス者トス

加之ナラズ此デジェリン、ランツデー氏ノ筋肉萎縮タル甚ダ稀有ニシテ恩師大西教授ノ實驗ヲ聞クニ第一高等學校醫學部ニ於テ二名、名古屋醫學校ニ於テ二名、獨逸エルランデン大學ストリッペル氏教室ニ於テ二名ヲ見タルモ此等ハ皆假性筋肉肥大ニノ後伯林メンデル氏教室ニ於テ一名、ラツペンハイム氏教室ニ於テ爲セル二名ノ實驗ハ何レモ皆少年性進行性筋肉萎縮ニ其内一名ハ明瞭ナラザル顔面筋ノ消削ヲ呈セシモ他ハ皆顔面筋ノ變化ヲ認メザリシト云フ且夫レ之ヲ古來ノ實驗ニ徵スルニ多クハ獨佛ニ於テ本病ノ實驗ヲ報告シ米國及我國ニ於テハ未ダ此定型ノ實驗ヲ見ズ然レモ余ヤ元ト恰ク其各報告ヲ閲讀セシニアラザレバ其少年性或ハ小兒性進行性筋肉萎縮ノ名ヲ以テ顔面筋ノ侵襲ヲ被ル報告アルヤ知ル能ハズ然レモ既ニ前述ノ如ク少年性進行性筋肉萎縮ノ顔面筋ノ侵害ヲ被ルコト極メテ稀有ニシテ小兒性進行性筋肉萎縮ノ顔面筋ノ侵襲ヲ被ルコト甚ダ多キヲ以テ之ヲ見レバ小兒性進行性筋肉萎縮ハ則チデジェリ

ン、ランツデー氏筋肉萎縮ヲ兼ル者トスルモ我邦未ダ數名ノ實驗ニ過ギズ此ヲ以テ余ハ爰ニ我邦筋病性進行性筋肉營養障害ノ「リテラツウル」ヲ舉ケ獨佛ニ於テハ各デシエリン、ランツデー氏筋肉萎縮ノ名ヲ以テ報告スルニ由リ唯該實驗ノ題目ヲ連テ以テ讀者ノ考察ニ供セント欲ス

〔日本〕橋本綱常氏、今井政公氏、齊藤仙也氏、木澤敏氏、長谷川一詮氏ニ依リ小兒性假性筋肉肥大、高橋軍平氏ニ依リ全身假性筋肉肥大、延家一太郎氏、青山胤通氏、高田耕安氏、野村壽惠吉氏ニ依リ小兒筋肉萎縮、河原汎氏ニ依リエルブ氏幼者筋肉萎縮ヲ實驗セラル

〔獨佛〕千八百九十一年 A. Schulte 氏ニ依リ顔面筋ノ消削ヲ兼タル少年性進行性筋肉萎縮、千八百九十三年 Proeg 氏及 Marinsec 氏ニ依リ同症ヲ實驗セラレ、尙同年 H. Reinhold 氏ニ依リ顔面乃チ舌咽頭筋ノ侵襲ヲ被ル筋肉萎縮ニシテ神經系統ニ變化陰性ナル者、又同年 D. Günion 氏ニ依リテジエリン、ランツデー氏定型ニシテ假性筋肉肥大ヲ兼タル者、又同年 Troussis 及 Etienne 氏ニ依リ顔面肩胛上膊型ノ一例ヲ報告セラレ、其他各種ノ定型及小年性及小兒性筋肉萎縮ノ題目ヲ以テ報告セラル、者亦少カラズ

然リ而シテ余ガ此顔面筋ノ侵襲ヲ被リタル少年性筋病性筋肉萎縮ハ金澤病院内科第一部長大西教授ノ「クリニック」ニ於テ實驗シタル者ニシテ余ガ此報告ニ關シテハ同教授ノ懇篤ナル指導ヲ受ケタリ余ハ爰ニ深ク之ヲ感謝ス

富山縣上○○郡○○村 農 柴○○ヒ○○ 廿三年

（血族ノ關係）父ハ健存シ母ハ十年前分娩後ノ疾患ヲ以テ斃ル同胞五人、内一名ハ早世、其他健存

ス然レモ内三名ハ繼母ノ子ナリ而シテ血族的及遺傳的筋肉消削患者ノ發生アルヲ知ラズ
 (稟賦及本病々歴) 患者生來強健嘗テ重患ニ罹ラズ種痘二回麻疹ヲ知ラズ然ルニ明治二十六年
 八月患者十四歳頃ヨリ左上肢ノ倦怠ヲ覺エ物體ノ把握ニ困ミ十月頃ヨリ右上肢殊ニ肩胛部ニ
 於テ倦怠疲勞ノ感甚シク十二月頃ヨリ稍兩下肢ノ運動無力ナルヲ自覺ス明治廿七年ノ秋ニ至
 リ更ニ兩上膊ノ無力感甚シク農事ヲ舍テ家事ノ雜務ヲ助ケシガ明治二十八年(患者十六歳)ニ至
 リ步行甚ダ倦怠疲勞ヲ覺エ三里以上ノ徒行ニ苦シム明治二十九年ニ至リ身體ノ屈伸運動意ノ
 如クナラズ又腰部ノ無力感ヲ覺エ一度腰ヲ屈スレバ更ニ伸展ニ努力ヲ要ス而シテ發病後兩上
 膊前胸部及背部ノ筋肉ハ漸次發育他部ニ伴ハズ却テ削瘦シ腹部ハ前方ニ突出シテ今日ニ至ル
 而シテ患者ガ筋肉消削ヲ起シ兩親ノ注意ヲ惹クニ至リシハ明治二十八年ニシテ發病後凡ソ二
 十年ノ後ニ顔面ノ變形ハ何等ノ運動障害ヲ自覺セザリシヲ以テ全ク自己ノ天性ニ因ル者ト
 思爲セシモ一般發病前ニ比シ兩頰部ノ陷沒甚シキヲ覺ユト云フ

以上ハ問診ニ依テ得タル患者ノ應答ナリト雖モ固ヨリ辟地ノ農民ニシテ確乎タル注意ト記
 臆ナキヲ以テ其答フル所確實ナルヲ保シ難シ

(現在症候) 患者全身一般ノ發育稍ヤ可良ニシテ胸部及腹部ノ理學的變狀ヲ認メズ然レモ其外
 觀ハ肩胛上膊及顔面ニ於テ著シキ筋肉消削ヲ呈シ一見甚ダ奇觀ヲ呈ス今精細ニ各部ノ檢查成
 績ヲ擧レバ次ノ如シ

(二)外。觀。(1)顔面ハ兩頰部陷沒シ口唇象鼻狀ニ翻轉且ツ突出シ患者ヲシテ稍上方ニ向ハシメ閉

眼ヲ命ズレバ輕度ノ兔眼症ヲ呈シ兩眼險殊ニ右上眼險ハ容易ニ之ヲ他動ニ哆開シ皺眉ヲ生ゼシメントスレモ能ハズ口笛及口吻等凡テ口腔ノ諸運動甚シク障害セラルル試ニ笑ハシムレバ口角著シク左側ニ牽引セラル

(2) 前胸部ノ筋肉ハ著ク高度ノ消削ヲ呈シ兩胸部陷沒シテ殆ンド皮膚ノ直下ニ肋骨ヲ觸ル
 (3) 肩胛部ノ筋肉モ亦高度ノ消削ヲ呈シ兩肩胛板ハ左右ニ離開シ且ツ陷沒シ兩肩胛關節ハ稍ヤ下垂スルノ觀アリ

(4) 上膊ニ於テハ二頭膊筋、內膊筋、三頭膊筋ノ萎縮ニ由リ上膊甚ダ細クシテ大ニ前膊ノ發育ト平等ヲ失シ皮下僅ニ筋肉ヲ觸ル

(5) 腰部ハ稍々「ロルドーゼ」ヲ呈シ腹部ハ甚シク前方ニ突出シ且ツ腰部ノ筋肉(長背筋)稍ヤ著シク消削ス

(6) 下腹ハ一般ニ稍々脂肪肥滿ノ感アルモ大腿後側ノ筋殊ニ二頭股筋、半腱樣筋、半膜樣筋ハ輕度ノ消削ヲ呈ス今四肢、胸部及腹部ノ周經ヲ計測シテ之ヲ比スルニ次表ノ如シ

肢別	部別	上膊		及大		前膊		及下	
		上端	中	下	上端	中	下	上端	中
上肢	右左	二五、〇	二〇、五	二〇、〇	二三、五	二三、五	二三、〇	一七、〇	一七、〇
下肢	右左	四八、〇	四五、〇	三四、〇	三三、五	三六、五	二二、〇	二二、〇	二二、〇
胸部			八二、〇						
腹部									七五、〇

以上外觀上ノ所見ニ由リ此筋肉侵害區域ハ顔面、肩胛、上膊、腰部及大腿ニ亘リ其最モ高度ノ消削ハ肩胛帶ノ筋ニシテ次ニ上膊、腰部及顔面筋ノ消削ナルヲ知ル吾人ハ更ニ精細ニ各筋ノ消削ヲモ檢知セント欲シ爰ニ各種ノ運動ヲ命ジテ之ヲ檢シタルニ

(二)運動。(1)顔面筋ノ運動ハ便宜上既ニ外觀ノ條ニ之ヲ細述スレバ爰ニ畧ス

(2)肩胛骨ノ運動 肩胛骨ノ舉上ヲ命ジ之ヲ制下スルニ其抵抗力稍々減退ス

肩胛骨ヲ互ニ接近セシメ之ヲ哆開スルニ又稍々抵抗力ノ減退ヲ見ル

(3)上肢ノ運動 舉上運動ハ水平線下約二十度ノ角ニ止マリ更ニ之ヨリ舉上スルコト能ハズ他働的ニ上肢ヲ鉛直ニ舉上シ上膊ヲ取りテ之レヲ支持スルニ前膊ハ一種ノ麻痺狀態ヲ呈シテ屈曲ス(三頭膊筋)手ヲ放テ之ヲ自然ニ放置スレバ肩胛關節ハ自然脫臼ノ狀ヲ呈シ一時途中ニ止マリ暫時ニシテ其重力ニ由リテ復舊ス而シテ上肢舉上ニ對スル抵抗力ハ殆ンド百分中ノ二十ニ過ギズ

前後ノ固定抵抗力亦然リ

肘關節屈伸狀態ニ於ケル固定抵抗力ハ約四若クハ五ニ減退セリ (未完)