

## 筋病性進行性少年性筋肉萎縮ノ二例

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	<a href="http://hdl.handle.net/2297/38613">http://hdl.handle.net/2297/38613</a>

ズ之ニヨルニ恐ラク異物ハ子宮内ヨリ其後壁ヲ穿チ骨盤骨ノ下方ノ筋層ヲ穿チ直腸ノ右側ヲ通シ更ニ臀部ノ皮下ニ出テタルモノナルベシ然リト雖ヒ斯ノ如キ鈍体カ多少ノ長時日間下肢ノ運動ニ伴フテ組織間ヲ逍遙セシトハ云ヘ其經過頗ル稀有ニ屬スベシ而シテ之ニ伴フテ著シキ障碍ヲ來タサズ下肢ノ跛行モ治スルニ至リシハ蓋シ亦タ偶然ナルベキノミ切開シタル創口ハ經過甚ダ良ク數日ニシテ排泄止ミ翌七月八日ニ至リ第二期癒合ヲ營ミテ治シ子宮内検査ハ患者肯ゼサルヲ以テ之ヲ再ヒスルコト能ハサリシモ創ノ治癒ト伴行シテ腔内ヨリ汚漏モ止ミタリト云フ』

## ○筋病性進行性少年性筋肉萎縮ノ一例

特別會員  
醫學得業士

眞柄佐一 郎

(澤金)

今回此處ニ報告セントスル者ハ恩師大西教授ノ「クリニツク」ニ於テ實驗シタル者ニシテ一血族中兄ト妹ニ發シタル少年性筋肉萎縮トナス此レ余ガ特ニ興味ヲ持シテ爰ニ本紙ノ餘白ヲ瀆スニ至リシ以所ナリ

然レドモ明治三十五年夏同ジク大西教授ノ教室ニ於テ實驗シタル少年性筋肉萎縮ノ一例ヲ報告セシヲ以テ余ハ再ビ爰ニ喋々スルノ必用ヲ認メズ唯ダ便宜上聊カ本病ノ一般通有症狀ヲ記載シ以テ此ノ報告ニ移ラントス然レドモ前少年性筋肉萎縮タル稍ヤ重ク顔面筋ノ浸襲ヲ蒙リ

爲ニ「デヂェリン」ランヂー「氏」筋肉萎縮ト稱ス可キ者ト信ジ其方針ヲ以テ報告セリ之ヲ以テ余ハ聊カ爰ニ筋病性筋肉營養障害ノ病史ヲ附加シ前少年性筋肉萎縮ノ關係ヲ明ニセント欲ス仰モ此少年性進行性筋肉萎縮ハ古來諸醫學者ノ熱心ナル研究ニヨリ單ニ筋肉自己ノ疾患ナルコトヲ明ニセシ者ニシテ其解剖的變化ハ單ニ筋纖維ノ消削ニ止マリ此消削進行ノ間間質結締織ハ増殖シ假性筋肉肥大ト稱スル者ハ此結締織ノ間ニ多ノ脂肪ヲ堆積ス然レドモ此等ノ筋纖維ハ決シテ眞性ノ變性的變化ヲ呈スルコトナク單ニ進行性ニ筋纖維ノ消削ヲ來シ而モ脊髓并ニ末梢神經ニ於テ變化ヲ發見シ能ハザルノ症ナリ

從テ其臨床上ノ症狀ハ第一知覺并ニ膀胱ノ管能ニ障害ナク神經并ニ筋肉ノ電氣的變性反應ハ殆ンド決シテ見ル能ハズ又纖維性ノ痙攣ハ殆ンド必ズ欲如スル者トス此ヲ以テ本病ニ附帶スル症候ハ浸害筋ノ運動力ノ減退筋肉ノ電氣的并ニ機械的亢奮性ノ沈降腱反射ノ減退等ニ外ナラズ

尙其外本病ガ他ノ進行性筋肉萎縮ニ異ナル点ハ筋肉浸害區域ノ關係ニシテ此ノ少年性進行性筋肉萎縮ハ主ニ肩胛帶并ニ上膊ノ諸筋腰筋骨盤筋大腿殊ニ其后側ノ諸筋ヲ浸シ通常其消削ヲ免ル者ハ三角筋前膊筋殊ニ手ノ小筋下脛殊ニ足ノ小筋及ヒ舌咽頭ノ諸筋トス而シテ本病ハ神經系疾患ヲ有スル血族ニ發シ又遺傳的ニ來リ殊ニ面白キハ年齢ノ關係ニシテ通常春氣發動期ニ於テ其ノ端ヲ現ハス者最モ多ク此ニ反シ三十歳乃至四十ノ高齢ニ發スルハ稀有ナリ加之ナラズ小兒期ニ發スル者ハ多クハ假性筋肉肥大或ハ小兒單純萎縮或ハ「デヂェリン」ランヂー「氏」筋

肉萎縮ヲ發スル者トス

而シテ今本病ノ病史ヲ單簡ニ説述スレバ千八百四十九年及千八百五十年ヅセンヌ<sup>1</sup>及<sup>2</sup>アラン<sup>3</sup>ノ  
 両佛醫ガ進行性筋肉萎縮ノ一病型ヲ記載セラレ佛醫ハ之ヲ空型的<sup>4</sup>アランズセンヌ<sup>5</sup>氏筋肉萎縮  
 ト稱セシガ千八百七十六年ニ至リ<sup>6</sup>ライデン<sup>7</sup>氏ガ進行性筋肉萎縮ノ發生機轉及病槓蔓延進行ノ  
 狀況ニヨリ尙一病型ヲ區別シ名シテ進行性筋消削ノ遺傳型トナシ以テ空型的<sup>8</sup>アランヅセンヌ<sup>9</sup>  
 氏筋肉萎縮ト分ツ可キヲ論ゼラル然ルニ千八百八十三年ニ至リ<sup>10</sup>エルブ<sup>11</sup>氏ガ此等ノ相類似シ  
 タル疾患ノ中ヨリ更ニ一病型ヲ區別シ之ヲ少年性筋肉萎縮トナシ他ト別視ス可キヲ論ジ<sup>12</sup>現今  
 此ノ少年性筋肉萎縮ヲ又<sup>13</sup>エルブ<sup>14</sup>氏ノ幼者筋肉萎縮トモ云フ<sup>15</sup>且ツ長時ノ注意ノ後此ノ少年性筋  
 肉萎縮<sup>16</sup>ライデン<sup>17</sup>氏進行性筋肉萎縮ノ遺傳型及千八百六十年代ヨリ研究セラタル假性筋肉肥大  
 ノ三病型ヲ全種屬ノ種疾トナシ以テ筋病性進行性筋肉營養障害ナル總名ノ下ニ抱括ス可キヲ  
 論セラレ其他尙ホ數多ノ學者ガ研究ニヨリ遂ニ一千八百九十一年<sup>18</sup>エルブ<sup>19</sup>氏ハ筋病性進行性筋  
 肉營養障害ノ復雜ナル臨床上ノ諸型ヲ區別シテ筋病性進行性小兒筋肉萎縮及筋病性進行性少  
 年筋肉萎縮ノ二トナシ更ニ此ノ小兒筋肉萎縮ヲ小別シテ肥大大型假性筋肉肥大及萎縮ノ二トナ  
 シ肥大大型ヲ更ニ分チテ一ヲ脂肪肥大ノ勝タル者一ヲ眞性肥大ノ勝チタル者トナシ萎縮型ヲ更  
 ニ顔面筋ノ浸襲ヲ蒙ル者ト單純萎縮ノ二トナシ以テ各型相互ノ關係ヲ明ニセラレタリ而シテ  
 此ノ少年性筋肉萎縮<sup>20</sup>エルブ<sup>21</sup>氏幼者筋肉萎縮<sup>22</sup>ノ我ガ國ニ於ル報告ハ前回ニ記セシガ如ク其例甚  
 ダ多カラジトス

患者

石川縣金澤市材木町〇〇〇

ブリキ職 新保孝太郎 三十九年

〔血族ノ關係〕父ハ六十三歳ニシテ言語澁滞ノ症狀ヲ以テ健存シ母ハ五十五歳ニシテ輕度ノ神經衰弱ノ症候ヲ以テ健存ス祖父ハ中風祖母ハ老衰ヲ以テ死ス妹ニ一名筋病性進行性少年性筋肉萎縮病ニ罹ル者アルノ外他ニ特別ノ病者ヲ知ラズトイフ

〔既性病歴〕五歳ニノ天然痘ニ罹リ七歳ニシテ麻診ヲ經過セシモ生來健康嘗テ重患ヲ知ラザリシガ十七歳ノ四月高熱ヲ發シ二週間計褥ニ就シテアリシモ爾後間モナク健康ニ復シ十九歳ノ頃ヨリ腰部無力ノ狀ヲ起シ殊ニ左下肢ニ充分ナル力ヲ有セサルヲ自覺シ爲ニ左官ノ弟子ヲ廢シテ坐業ヲ取ルコトニ決シ今ノアリキ職トナル其ノ後腰部漸次ニ前方ニ突出シ常ニ物品ヲ拉フニ左手ヲ左膝ニ致セリ不知ノ間症狀増劇シテ二十一二歳ノ頃ニハ足尖歩行ヲ呈シ且ツ歩行蹣跚周圍ノ楕壁ニ據リテ歩行セシガ二十九歳ノ頃ヨリ全然歩行癡絶シ坐時必ス左膝ヲ立テ身ヲ支ヘタリ而シテ此頃ヨリ漸ク上肢ノ運動不充分ナルヲ覺ヒシモ前膊ノ運動力ハ維然障害ヲ被ラズ三十一二歳ノ頃ニハ肩胛無力上肢ヲ頭上ニ致シ難ク且ツ其間既ニ脊柱ハ前彎シ四肢ハ前膊及下腿ヲ降テ著シク消削セリ然ドモ全身ノ知覺膀胱直腸ノ障害ナク又舌咽頭筋ノ變狀ヲ呈セス淨溜瀉ニ超越ス目下四子ヲ擧ゲ季ハ二歳ナリトイフ

〔現在症候〕患者躰格營養共ニ不良ニシテ常ニ左膝ヲ立テ危坐シ其前進セントスルヤ軀幹ヲ左右ニ捻轉シ其調子ニヨリテ辛ジテ前進ス而シテ患者脊柱前彎ノ症狀ハ殊ニ甚シク坐時軀幹ヲ

反張シ著シク腹部ヲ前方ニ突出シ左手ヲ左膝ニ致ス且ツ其筋肉浸害ノ區域ヲ檢スルニ肩胛帶  
 筋肉ノ萎縮ニヨリ前胸部平垣高度ノ弛肩胛骨ノ胸壁ヨリ離隔シ次テ上膊ヲ檢スルニ著シク  
 諸筋消削シテ皮下僅ニ筋肉ヲ觸ルヲ得ルノミ而シク下肢又著シク筋肉消削セルモ殊ニ大腿后  
 側ニ甚シク之ニ反シ足部小筋消削スルヲ認メズ

運動力ハ此等浸害筋ニ於テ殆ンド僅ニシテ試ニ上肢ノ舉上ヲ命ズルニ其胸壁ヲ離ル、  
 僅ニ十五度前方后ノ運動亦然リ依テ以上ノ運動ニ對シ其抵抗力ヲ檢スルニ皆殆ンド零ニシテ唯  
 ダ内方ノ運動ニ少シク抵抗ヲ覺ユルノミ下肢又各關節ニ於テ此ヲ檢スルニ運動ノ抵抗甚ダ微  
 ナリ

知覺ハ異常ヲ認メズ

健反射ハ凡テ減退シ殆ント不明唯辛シテ膝蓋腱反射ヲ認ムルヲ得

纖維性痙攣及異常運動トシテ認ム可キ者ナシ

電氣検査ニ於テ變性反應ナシ

患者

石川縣金澤市材木町

無職

小豆津コト 二十九年

本患者ハ前新保孝太郎ノ妹ニシテ全シ病機ヲ春氣發動期ニ發セシ者ニシテ病機ノ進行未ダ  
 前者ノ如クナラズ種々ノ症狀ヲ目撃スルヲ得ルヲ興トナス

血族ノ關係祖父全胞ノ關係ハ前ノ如シ

〔既往病歴〕患者二三歳ニシテ一回長ジテ二三回ノ種痘ヲ受ケテ十歳ニシテ麻疹ニ罹リシモ生來健康嘗テ重患ヲ知ラサリシモ十七歳ノ夏半ケ年計麻刺里亞ニ罹リ十八歳ニノ横立ヲ發セシモアリトイフ而シテ本病ノ發生ハ確然之ヲ自覺セザルモ十九歳ノ時他人ノ教示ニヨリ歩行狀態ノ他ト異ナルヲ知レリトイフ患者當時背部ヲ反張シテ歩行シ掃除ノ際必ズ前方ニ倒レントシ爲ニ左手ヲ左膝ニ致セリ此頃ヨリ体力衰ヒ上肢無力重キ物体ヲ持スルニ當リ自ラ疾アルヲ知ルニ至リ金澤病院ニ來リテ診ヲ乞ヒ二十二歳ニシテ漸次下肢筋肉ノ無力ヲ感シ杖ニヨリテ歩行スルノ便ナルヲ覺ユルニ至レリ二十五六歳ノ時ヨリ上膊腰部大腿ノ諸筋著シク消削シ運動ノ障害更ニ其度ヲ加ヘタリ然レドモ全身知覺異常膀胱直腸ノ障害ナク今日ニ至リシトイフ

〔現在症狀〕患者躰格營養稍ヤ不良筋肉浸害ノ區域ハ肩胛帶上膊腰部大腿ノ諸筋ニシテ前胸部ハ平坦トナリ肩胛骨部ハ弛緩シ肩胛骨ハ胸壁ヨリ離隔シ著シキ脊柱ノ前彎症ヲ呈シ下肢殊ニ大腿後側ノ諸筋最モ著シク消削ス今患者脊柱前彎ノ度ヲ檢スルニ第七頸椎棘狀突起ヨリ垂線ヲ下スニ第三腰椎棘狀突起ヲ去ル八仙知米突薦骨ノ上部ヲ距ル四、五仙知突ニシテ四肢ヲ檢スルニ右方ハ一般ニ左方ヨリ消削ノ度甚シキヲ平均一仙知米突ニシテ今左ニ表示スレバ

左	上膊	二〇、〇	前膊	二一、〇	上腿	二六、〇	下腿	二七、〇
右	上膊	一九、五	前膊	二〇、〇	上腿	二五、〇	下腿	二八、〇

右ノ如ク一時ニ著シク消削シ且此萎縮部ノ筋肉ハ柔軟ニシテハ下僅ニ筋肉ヲ觸ル

運動ノ検査、歩行ヲ命ズルニ骨盤筋ノ麻痺ノ爲歩行蹣跚馬足驚行狀ノ歩行ヲナシ物品ヲ床上ニオキ此ヲ取ラシムルトキハ右膝ヲ地ニシ左手ヲ膝上ニ致シ漸次ニ起立ス

運動力ハ前後外方ノ運動殆ント零ニシテ唯タ僅ニ内方同定ノ力ヲ有ス下肢ハ又一一般ニ屈筋ノ力減退シ伸展筋ノ力ニ比スレバ略ボ半分ニ減ズ

知覺異常ナシ

反射大ニ減退殊ニ右膝蓋腱反射全ク消失左ハ微ニ存ス其他ノ反射ハ凡テ不明ナリ

電氣變性反應ナシ唯タ筋肉消削ノ度ニ應シ亢奮性減退スルノミ

以上両患者ノ症狀ヲ概論スレハ筋肉ノ浸害區域ハ整然トシテ肩胛上膊腰部下肢殊ニ大腿ノ諸筋ニアリ而シテ其消削ヲ免ル、ハ顔面前膊下腿特ニ手足ノ小筋并ニ舌咽頭ノ諸筋トス而シ此等ノ浸害筋區域ニ於テ知覺ハ一般ニ健存シ膀胱直腸ノ症狀ヲ欠キ纖維性ノ痙攣及異常運動ノ認ム可キ者ナク腱反射ハ全然消失セルニアラズシテ唯タ其ノ浸害ノ著明ナル部ニ於テ消失シ輕度ナル部ニ於テ減退シ電氣亢奮性又此ニ準ジテ減退シ加フルニ變性反應ノ存在ナク而モ發生ハ春期發動期ニ於テ其端ヲ開キシガ如ク殊ニ父祖ノ神經系患ノ遺傳的關係ヲ認メ且ツ全胞ニ於テ全種ノ疾患ヲ發シタル者トス

類症診斷

以上ノ一般症狀ニ依リ此ヲ案スルニ固ヨリ筋病性進行性少年筋肉萎縮ト見ル可キ者ナリト雖モ今類似ノ疾患ヲ舉ゲ此ヲ區別スレハ左ノ如シ

一、脊髓性進行性筋肉萎縮 ハ手部ノ筋肉ヨリ漸次上方ニ消削進行シ著明ナル纖維性ノ痙攣電氣變性反應ヲ呈シ腱反射ノ消失等ナカル可ラズ

二、筋萎縮性側索硬化 ハ又消削手部ヨリ上行シ筋肉ノ變性反應ヲ呈シ腱反射ノ亢進甚シキニ至テハ持長性ノ足現象ヲ見ルヲ稀ラズ且ツ早晚延髓球麻痺ノ症狀ヲ發スル者トス

三、神經性筋肉消削 ハ通常四肢ノ筋ヲ浸シ下肢ニハ足ト下脛上肢ニハ手ト前膊ノ筋肉ヲ浸シ纖維性ノ痙攣變性反應ヲ呈シ知覺異常及痙痛性知覺過敏ヲ見ル者トス

經過及ビ療法明治三十五年秋入院ヲ命シ(女子)電氣療法及ビ滋養療法ヲ施セシモ何等ノ變化ヲ見ス

\* \* \* \* \*

脱却衣冠恣野態。乱頭粗服祝新正。

波光送綠浮春酒。旗影醜紅弄曉晴

雨城

\* \* \* \* \*