

臨 牀

先天性筋強直症ノ2例

岡山醫科大學柿沼内科教室

副手 醫學士 福 田 豊
醫學士 横 山 丈 夫

I. 緒 言

先天性筋強直症ハ1876年 Thomsen ニヨリ初メテ精細ニ記載サレ Ebr 初メ多クノ人々ニヨツテ報告サレテ居ルガ多クハ單ニ症狀報告ニ過ギナイ。又 Zolly, Hoffmann, Bechtrew, Er. Schultze, Greger-Schilder, Berg, Curschmann, Pelz, Fürnrrohr, Steinert, Selling-Kramer, Gildmeister, Hauptmann, v. Staufenberg 等ニヨリ個々ノ方面カラ種々述ベラレテ居ルガ、其ノ真因ニ就テハマダ明カデナイ。即チ、コノ原因ノ關係ニ就テハ先天的ニ素因ガアツテ、外傷又ハ身體或ハ精神ノ過勞、精神感動等ニヨツテ誘起スルト云ハレ、且其ノ本態ニ關シテモ cerebrospinale Genese, Myopathische Theorie, chemische od toxische Theorie 等3ツガ主ニ擧ゲラレテ居ルガ未ダ何レトモ決定シタ譯デナイ。

余等モ最近本症ノ2例ヲ經驗シタガ何等原因ト思ハレルモノヲ認メナイガ只寒氣、暑氣或ハ天候ニヨツテ一般症狀ガ増惡スルト云フ點カラ或ハ Hauptmann ノ云フ様ニ植物性神経系統ト關係ヲモツテ居ルノデハナイカト云フコトヲタシカメルタメニ次ノ検査ヲ行ツタノデ今茲ニ略述スル。

II. 症 例 記 載

症例甲 安田某 男 16年

主訴 上下肢及ビ頭部ノ運動障害

家族歴 父方ノ祖父ハ脚氣ニテ死亡、祖母ハ胃病ニテ死亡、母方ノ祖父ハハ糖尿病ニテ死亡、祖母ハ患者ト同様「トムセン」氏病ニ備ンデ居ル、父ハ肺結核ニテ死亡、母ハ健在、母ノ弟即チ患者ノ叔父ハ次ニ述ベル症例乙デアル。兄弟ナシ。

既往症 陣痛開始後24時間ノ後ニ生レタト云フ。

生來比較的虛弱デアツタガ肺炎加答兒ニカカツタノミデ特記スベキ疾病ハ經驗シナイ。

現病歴 12—13歳ノ頃(某商業學校入學ノ頃)誘因トシテ認ムベキモノガナク強ク拳ヲ作ルト前膊ノ筋肉ガ堅クナツテ指ヲ伸展シ様トスルト仲々伸ビナイ、併シ反覆スルト自由ニ開閉ガ出來ル様ニカツタ。又強ク

肘關節ヲ曲ゲルト伸バス際最初ノ間アル抵抗ヲ感ジタ。階段ヲ昇ル時最初曲ゲタ膝關節ガスグニ伸展サレズ又驅足ノ時モ最初曲ゲタ膝關節ガスグニ伸ビナイ、自轉車ニ乗ツタ際モ同様不自由ヲ感ジル様ニナツタ。

カカル状態ガツヅイテ近來ハ頭部ノ運動ニモ同様ノ症狀ヲ現ハス様ニナリ全身倦怠ヲ感ズル様ニナツタ。又以上ノ總テノ運動障害ハ同一ノ運動ヲ 2—3 回繰リ返シテ居ルト 段々其ノ障害ハナクナツタ普通ト變ラナイ様ニナルノガ常デアルト云フ。

言語障碍、嚥下障碍、知覺異常ナク、食欲佳良、便通ハ毎日 1 回、睡眠安靜ト云フノデ昭和 3 年 5 月 12 日入院シテ來タ。

入院時現症 身長大、體格稍々強、皮膚ハ濕ヒ、溫サニ變化ナシ、營養中等良、脈搏數 70—90、大サ、緊張等ニモ變化ナク、規則正シク、呼吸數正常、胸腹式デ安靜、顔面稍々蒼白デアアルガ顔貌ニハ變化ハナイ、結膜ニ異常ナク、瞳孔ハ左右同大正圓形、對光反應ハ鋭敏デアアル、調節反應モ亦正常、口腔粘膜舌ニ變化ハナイガ咽頭粘膜ハ少シ充血シテ口蓋扁桃腺ハ兩側腫脹シテ居ル、體表ニハ浮腫、發疹ヲ認メナイ、系統的ニ各臟器ヲ検査スルト

頭部 變化ナシ。

頸部 淋巴腺腫脹ナシ、兩側ノ甲狀腺ハ稍々肥大シテ居ル。

胸部 變化ヲ認メナイ。

腹部 弛緩シテ勿論壓痛ハナイ。

肝臟、脾臟ハフレナイ。腹壁反射ハ存在スル。

軀幹筋ニ筋強直反應ハナイ。

四肢ニハ上述ノ如キ強直性運動障害ヲ認メル。

膝蓋反射、「アヒレス」腱反射、2 頭膊筋反射等ハ亢進シテ居ルガ病的反射ハ證明出來ナイ。

筋強直反應（機械的刺戟興奮性）ハ兩側ノ腓腸筋殊ニ右側ニ著シク認メラレル、併シイヅレノ筋肉ニモ A. S. Z. > K. S. Z. ハ證明シナイ。

糞便、消化良、粘液ナク、蟲卵ヲ認メナイ。

尿、其量ハ常ニ少ナク 500 cc 内外ノコト多シ。比重ハ 1020—1040 デ多クハ 1032—1026 ノ間ヲ動搖スル。酸性、糖ハ證明シナイガ蛋白ハ常ニ相當度ニ證明シタ、外異常ヲ認メヌ。

症例乙 三宅某 男 31 年

家族歴 症例甲ノ叔父デアアル。

既往症 幼時ハ健在。

現病歴 10 歳ノ頃カラ甲患者ト同様運動障碍ガ起リ、甲患者デハ主ニ下肢ニ強ク起ツタガ乙患者デハ上肢ニ強ク、又頭ヲ左ニ向ケルト手ノ助ケガナケレバ右ニ向ケ得ナイ點ハ甲患者ニ比シテ其ノ強度ガ強イ。

現症 體格、營養共ニ佳良、皮膚濕ヒ、脈搏、呼吸共ニ異常ガナク、顔面蒼白、眼ニ變化ハナイ。

口蓋扁桃腺ノ腫脹ナク、舌、咽頭等ニ變化ヲ認メヌ。

心臓、肺臟、腹部、内臟ニ異常ナク、腱反射ハ一般ニ亢進シテ居ルガ甲患者同様病的反射ハナイ。

筋強直反應ハ腓腸筋ト 4 頭股筋ニ於テ認メラレル。

何レノ筋肉ニテモ A. S. Z. < K. S. Z. ヲ示シテ居ル。

即チ以上2例ハ何レモ家族的ニ來テ各々疑フ餘地ノナイ先天性筋強直症デアル。

今次ニ植物性神經緊張狀態等ニ關スル検査所見ヲ順次記ス。

1) 植物神經系統機能ノ藥物學的検査

甲乙兩患者ニ殆ド同量ノ下記藥劑ヲ皮下ニ注射シテ注射後2時間ニワタツテ諸種ノ影響ヲ觀察シ Eppinger-Hess 及ビ上田氏ニ從ツテ其ノ結果ヲ判斷シタ。

試験成績ハ第1表(甲患者)第2表(乙患者)ニ示ス通りデアル。

第1表 (甲患者)
Adrenalin 試験 (0.1% 0.9 cc)

	注射前	注射後 5'	10'	15'	30'	40'	50'	60'	75'	90'	120'
脈 膊 數	78	78	78	84	84	84	78	78	78	78	78
血 壓	最大	137	130	138	158	150	134	110	138	130	130
	最小	78	65	40	55	35	40	60	55	60	55
呼 吸 數	27	24	21	24	24	24	24	24	24	24	24
尿 糖	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
四肢震顫	—	+	+	+	++	++	+	+	—	—	—
心悸亢進	—	—	+	+	+	—	—	—	—	—	—
皮膚蒼白	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
皮膚紋齏症	±	±	+	+	±	±	±	±	±	—	—
膝蓋反射	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+

Atropin 試験 (0.1% 0.9 cc)

	注射前	注射後 5'	15'	30'	45'	60'	75'	90'	120'
口 渴	—	—	—	±	±	+	±	—	—
脈 膊 數	78	72	72	84	90	90	84	80	78
心 悸 亢 進	—	—	—	±	±	±	±	—	—
呼 吸 數	21	24	24	24	21	24	18	24	24
膝 蓋 反 射	+	+	+	+	+	+	+	+	+

Pilocarpin 試験 (1% 0.9 cc)

	注射前	注射後 5'	15'	30'	40'	50'	60'	75'	90'	120'
脈 膊 數	78	84	84	96	78	78	78	78	78	78
滴 狀 發 汗	—	—	±	±	±	—	—	—	—	—
惡 心	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
心 悸 亢 進	—	—	+	+	—	—	—	—	—	—
呼 吸 數	24	27	30	30	24	21	21	22	24	23
尿 意 頻 數	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
全 身 的 熱 感	—	—	+	+	—	—	—	—	—	—
惡 寒	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
唾 液	—	—	+	+	±	±	—	—	—	—
膝 蓋 反 射	+	+	+	+	+	±	±	+	+	+

第 2 表 (乙患者)
Adrenalin 試験 (0.9 cc)

	注射前	注射後 5'	15'	25'	40'	50'	60'	75'	90'	120'
脈 膊 數	60	64	72	84	84	78	72	70	68	62
血 壓	最大	140	150	158	166	157	150	145	148	143
	最小	70	65	68	60	72	69	70	74	71
呼 吸	20	26	24	26	24	24	24	22	22	20
尿 糖	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
四 肢 震 顫	—	±	±	+	++	+	+	+	±	±
心 悸 亢 進	—	±	±	+	±	±	±	±	—	—
皮 膚 紋 晝 症	—	±	+	+	+	±	±	—	—	—
膝 蓋 反 射	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
皮 膚 蒼 白	—	—	—	±	±	±	±	±	—	—

Atropin 試験 (0.9 cc)

	注射前	注射後 5'	15'	30'	45'	60'	75'	90'	120'
口 渴	—	—	—	±	+	±	±	—	—
脈 膊 數	66	54	60	72	60	64	63	64	64
心 悸 亢 進	—	—	—	+	+	—	—	—	—
呼 吸 數	24	24	24	22	24	24	25	24	24
膝 蓋 反 射	+	+	+	+	+	+	+	+	+

Pilocarpin 試験 (0.9 cc)

	注射前	注射後 5'	15'	30'	40'	50'	60'	75'	90'	120'
唾 液	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
脈 膊 數	60	60	60	78	62	60	60	60	60	60
滴 狀 發 汗	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
惡 心	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
心 悸 亢 進	—	—	—	±	+	+	—	—	—	—
尿 意 頻 數	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
全 身 熱 感	—	—	—	±	±	+	±	—	—	—
惡 寒	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
膝 蓋 反 射	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
呼 吸 數	21	21	23	23	25	22	21	22	20	22

要之甲乙兩患者共 = Adrenalin = 對シテ中等度 = 反應シ, Atropin = 對シテ殆ド反應ナク,
Pilocarpin = 對シテハ反應ナシト云ツテモヨイ状態デアル。

2) 機械的植物神經系統機能検査

- | | |
|------------------|-------------------|
| A. 皮膚紋晝症 | B. 呼吸性脈膊不整 |
| C. Aschner 氏眼球反應 | D. Tschermak 氏壓迫法 |
| E. Erben 氏迷走神經反應 | |

等ヲ見タガ殆ド總テ極輕度 = 陽性ノ状態ヲ示スノミデ著明デハナイ (但シ B ハ陰性)。

3) 血液像

第 3 表

	甲 患 者	乙 患 者
血色素量	85 %	80 %
赤血球數(萬)	420	508
白血球數	6.600	5800
血色素指數	0.89	0.80
白血球種類(%)	中性多形核白血球	42
	淋 巴 球	54
	「エオジン」嗜好細胞	0
	大單核移行型	4

甲乙患者何レモ白血球減少, 比較的淋巴球増加, 「エオジン」嗜好細胞缺如ヲ見, 赤血球血色素等ハ殆ド正常デアル。

4) 胃液検査

甲患者ニ就キ Pufferfrei ナル Ehrmann 氏「アルコール」試験飲用ノ後 Rehfuss 氏胃管ヲ用ヒテ時間的ニ採取シ其ノ分泌曲線ヲ畫キ, 又 sog. Säuredefizit. ノ大小ヲ見タガ明カニ胃酸減少ヲ示シタ。

第 4 表

	前	10'	20'	30'	40'	50'	60'	70'
遊離鹽酸	-4.5	-1	-2	-5	-6	-7.4	-8	-9
總酸度	5	3	1	3	4	4	6	7.2

70 分後ハ胃液採取不能ノタメ測定シ得ナカッタ。何レモ血液及ビ乳酸反應ハ證明シナイ。

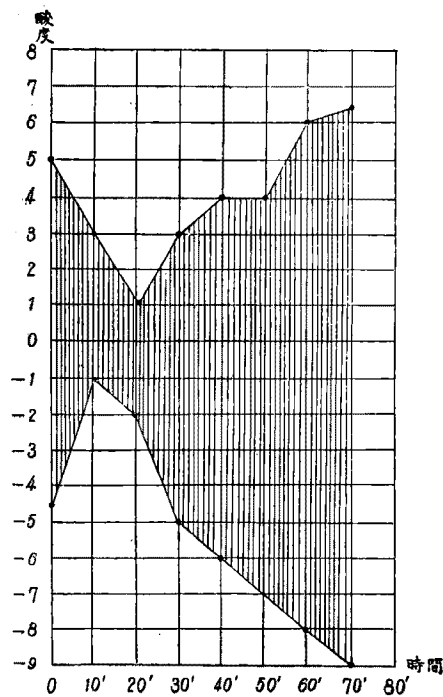
5) 基礎新陳代謝 (須賀講師ノ御好意ニヨル)

甲患者ニ就イテ空腹時ノ酸素消費量ハ 1 分間ニ 270.000 cc

尙ホ蛋白質特殊動力作用(Spezifisch-Dynamische Wirkung)ハ

試験食後 30 分ニ 1 分間 O ₂ 消費量	269.970 cc
1 時間	296.769 cc
1½ 時間	287.584 cc
2 時間	296.175 cc
3 時間	322.344 cc

第 4 表 附 圖



ニシテ明カニ亢進ヲ示シテ居ル。

附. 乙患者ニ於テハ胃液検査, 基礎新陳代謝検査等ハ不可能ニ終ツタコトヲ深ク遺憾トスル。

III. 總 括

マヅ前記第1及ビ第2表ヲ見ルニ甲, 乙兩患者共ニ Adrenalin ニ對シテ反應シ Pilocorpin 及ビ Atropin ニ對シテ反應ナキ故 Eppinger-Hess 及ビ上田氏ノ命名ニ從フト拮抗神經ノ緊張微弱ニ基カナイ交感神經緊張亢進症ト云ヒ得ル。又第3表ニ於テ見ル様ニ甲, 乙何レモ「エオジン」嗜好細胞ナク中性多形核細胞減少ト比較的淋巴球増加ヲ伴フ, 白血球減少ガアツテ恰モ甲狀腺機能ノ亢進シテ居ル「バセドウ」氏病ニヨク見ラレル所謂「コツヘル」氏血液像ニ一致スルヤノ觀ガアル。最モコノ「コツヘル」氏血液像ハ粘液水腫症, 單純性甲狀腺腫, 地方病性甲狀腺腫, 糖尿病等ニモ見ラレルカラ果シテ何レニヨルカタ見ネバナラナイ。

併シ甲, 乙何レニ於テモ糖尿ハナク, 又基礎新陳代謝ハ非常ニ亢進シ, 多少デモ甲患者ハ甲狀腺肥大ガアリ, 又兩者ノ血液像等カラ考フルニ四肢震顫, 眼球突出, グレーフエ, メビウス, ステルワーク等ノ徵候ハ認メラレナイガ甲狀腺機能亢進状態即チ又同時ニ1種ノ交感神經緊張亢進状態ニアルタメト考ヘ度イ症状デアル。

又實際澤氏ニヨツテ甲狀腺腫肥大ヲ伴フ「トムセン」氏病ノ1例ガ報告サレテ居ル點ナド考フルト愈々其ノ感ヲ深クスルノデアル。

又「バセドウ」氏病ニ於ケル比較的淋巴球増加ハ辻氏ニヨルト胸腺淋巴腺性臟器ノ增生肥大ニ基クト云ツテ居ル。コレモ我々ノ甲患者ニ於テハ胸腺ノ肥大像ナド「レントゲン」像デ證明ハサレ得ナイガ口蓋扁桃腺及ビ其ノ附近ノ腫大セルコトナドハ胸腺淋巴腺體質ニ似通ツタ體質デアルコトヲ疑ハシメル。

第4表ニ明カナ様ニ遊離鹽酸竝ニ總酸度ノ減少ガアル。入澤氏モ3例ノ「トムセン」氏病患者ニ就テ同様胃酸度ノ減少シテ居ルコトヲ報告サレテ居ルガ之等モムシロ交感神經緊張亢進ノタメト考ヘラレル。

殊ニ前記機械的検査ノ結果ヲ見テモ特ニ著明ニ副交感神經緊張ガ亢進シテ居ルトモ思ハレナイ。

從ツテ以上諸種検査ダケカラ何レトモ確然トハ云ヒ得ナイガ前記余等ノ2例ノ患者デハ交感神經緊張亢進ガアリ又甲狀腺機能モ増進シテ居ルモノト考ヘ度イノデアル。

稿ヲ終ルニ臨ミ御校閲ヲ賜ハリタル柿沼教授ニ深謝ス。(4. 7. 12. 受稿)

主要文献

- 1) Thomsen, Zeitschr. f. kl. Med. Bd. 97, 1923. 2) Erb, Arch. f. kl. Med. 1886, u. 1889. 3) Pelz, Arch. f. Psych. Bd. 42, 1907. 4) Steiner, Deut. Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. 37, 1907. 5) Hoffmann, Deut. Zeit. f. Nervenheilkunde. Bd. 18, 1900. 6) Schiefferdecker. u. Schultze, Deut. Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. 25, 1903. 7) Fürnrohr, Deut. Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. 38, 1907. 8) Curschmann, Kl. Wochenschr. Nr. 37, 1905. 9) Hauptmann, Deut. Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. 55, 1916. 10) Eppinger. u. Hess, Zeitschr. f. Kl. Med. Bd. 97, 1923. 11) Sellig-Kramer, Monat. Schrif. f. Psychatrie u. Neurol. 1912. 12) Müller, Das vegetative nervensystem u. Lebensnerven. 1923. 13) Petren, Zeitschr. f. Kl. Med. Bd. 73, 1911. 14) Wentges, Deut. Arch. f. kl. Med. Bd. 113, 1914. 15) Bauer, Deut. Arch. f. kl. Med. Bd. 107, 1912. 16) Lehmann, Zeitschr. f. Kl. Med. Bd. 81, 1915. 17) Fein, A. Med. Klinik. Nr. 11, 1915. 18) Franke, M. Zeitschr. f. kl. Med. Bd. 84, 1917. 19) Burgsch. u. Schittenhelm, Technik der klinischen Untersuchungsmethoden. 1914. 20) 東京醫學會雜誌, 40卷, 7號. 21) 矢野, 軍醫團雜誌, 105號. 22) 穂販, 東京醫事新誌, 1966號. 23) 辻, 內分泌學雜誌, 第1卷. 24) 入澤, 實驗醫報, 第7年.

*Kurze Inhaltsangabe.***Klinischer Beitrag zur Kenntnis der Myotonia congenita.**

Von

Y. Fukuda. und T. Yokoyama.

Aus der med. Universitätsklinik von Prof. Dr. K. Kakinuma, Okayama.

Eingegangen am 12. Juli 1929.

Die Ätiologie und die Pathogenese der Myotonia congenita liegen noch ganz im Dunkeln, trotzdem wir seit Thomsen enorm viele klinische Mitteilungen darüber haben. Vor kurzem Nahen wie an zwei Fällen dieser Krankheit unter anderem das Verhalten des vegetativen Nervensystems untersucht.

Diese klinisch ganz typischen Kranken waren beide im besten Mannesalter, ziemlich kräftig gebaut und stammten aus derselben Familie.

Der eine hatte eine leichtgradige, doch diffuse Schilddrüseschwellung und eine ziemlich erhebliche Tonsillarhypertrophie. Bei beiden wurden aber sonstige klinische Basedowsymptome vermisst. Die Kranken waren mittermässig Adrenarinempfindlich, reagierten dagegen fast nie auf Atropin und Pilocarpin. Die übrigen Prüfungen, wie Dermatographie respiratorische Arytomie, Ashner'sche, Tschermark'sche, und Erben'sche Reaktion, waren fast immer nur minimal positiv ausgefallen.

Das Blutbild zeigte bei Beiden eine Leukopenie mit relativer Lymphocytose. Bei dem einen wurden noch eine Magenhyperacidität, ein erhöhter Grundumsatz mit gesteigerter spezifisch-dynamischen Wirkung konstatier.

Also scheint, wenigstens bei den zu unseren Beobachtung herausgezogenen zwei Fällen von typischer Myotonia congenita doch ein sympaticotonischer und zugleich hypertyreodischer Zustand hervorzutreten, obwohl wir natürlich deshalb nicht behaupten dürfen, dass bei all solchen Kranken dasselbe Verhalten anzutreffen sein wird.

(Autoreferat.)