

胃ノイリノームは胃壁の Meisner 乃至 Auerbach 氏神経叢のシュワン氏鞘より発生すると云われており、組織学的には本症の特徴は腫瘍細胞の配列が流水状乃至渦巻状であつて、最も著明なのは核の所謂 Parades-tellung をなす点である。我々の第1例は腫瘍細胞の配列は不規則で核の所謂 Parades-tellung にも乏しく典型的とは云えなかつたが、第2例は腫瘍細胞の流水状乃至渦巻状配列が見られ、核の所謂 Parades-tellung も明瞭であり極めて典型的なノイリノームの像を呈していた。而かも第1例及び第2例共に van Gieson 染色で赤染する線維成分を殆んど認め得なかつた。尙我々の経験した例に見られた腫瘍頂点の潰瘍の成因は、粘膜下組織に於て限局性、且つ圧排性に増大した腫瘍の圧迫によつて粘膜が壊死に陥り、潰瘍を形成したものと考えられる。

### 結 論

48才及び50才の男性に発生した胃ノイリノームの2例に就いて報告し、併せて本症の発生頻度、臨床症状、及び病理組織学的事項について若干の考察を試みた。

組織学的所見に就いて御教示下された病理学教室矢川助教に謝意を表す。

### 参 考 文 献

- ①三宅, 小坂: 東京医事新誌, 69, 2509, 昭13.  
②田宮, 野崎: グレンツ., 9, 557, 昭10. ③岡本:

- グレンツ., 13, 571, 昭14. ④Stefano: 三宅, 小坂: 東京医事新誌, 69, 2509, 昭13より引用. ⑤細川: 癌, 32, 167, 昭13. ⑥奥田: グレンツ., 14, 110, 昭15. ⑦原田: 日本臨床外科医会雑誌, 11, 61, 昭25. ⑧氏家, 永沼: 日本消化機病学会雑誌, 51, 197, 昭29. ⑨宇野, 佐藤: 臨床外科, 9, 460, 昭29. ⑩谷口, 今関: 日外会誌, 56, 119, 昭30. ⑪垣内, 影沢: 臨床消化器病学, 3, 93, 昭30. ⑫高越, 近藤: 外科, 17, 196, 昭30. ⑬W. Gyri: Wien. Med. Wschr., 47: 936, 1952. ⑭Ronzini: 奥田: グレンツ., 14, 110, 昭15より引用.

## Two Cases of Neurinoma of the Stomach

Yasuo Nakamura

Department of Surgery, Faculty of Medicine,  
Shinshu University

(Director: Prof. K. Maruta)

Yukihiko Ōno, Yasuo Karaki

Terashima Hospital, Suwa-shi, Nagano-ken

Two Cases of neurinoma of the stomach were reported. The patients were 48 and 50-year-old male respectively. The incidence, clinical signs and pathological findings of neurinoma of the stomach were discussed.

## ミオクローヌス癲癇の1例

— 本邦統計ならびに筋電図学的考察 —

昭和30年10月10日 受付

信州大学医学部第二内科教室 (主任 大島良雄教授)

佐 竹 清 人      安 藤 鋼 之 助  
小 林 和 雄      村 山 繁 光

### 緒 言

ミオクローヌス癲癇は甚だ稀な疾患で, Unverricht<sup>①</sup> Lundborg<sup>②</sup> が一疾患単位として系統的な報告を行つて以来, 海外では数十例が報告せられているが, わが国では大正13年中沢<sup>③</sup>が最初の報告をしてより, 未だ30余例に過ぎない。

著者等は Unverrichtがかゝげた諸特徴とやゝ異つた臨床像を示し, 高令になつてあらわれ, 家族的, 遺伝的關係を証明し得ず, 又ミオクローヌスが癲癇発作に先行し, しかも運動効果を伴う1例に遭遇したので, 本邦報告例と比較検討し, 更に筋電図学的考察を加えて報告する。

### 臨床経過概要

症 例: 60才, 女性, 家婦

家 族 歴: 父系の祖父母は共に老衰で, 又母系の祖父も同じく老衰, 祖母は50才で卒中で死亡, 父は80才で直腸癌, 母は76才で卒中死を遂げている。同胞は3人, 兄は67才で糖尿病に罹患中, 弟は54才で健康, 夫は61才で健康, 子供は6人をもうけたが, 中3人は戦死及び乳幼児期に死亡している。

調査し得た範囲内には, 同様の疾患の存在は認められず, 又大酒家の存在もない。

既往歴: 正常出産であつたが, 5~6才頃土蔵の2階から落ちた事があるという。その詳細は明らかにし

得ない。15才に初経，50才に閉経，特別の嗜好なく，性病は否定している。

現病歴：54～55才頃から右上肢殊に前膊から手指にかけて，不随意性の筋拮搦が現われ，停止する事なく徐々に進行し，昭和28年（59才）頃から一層著明になる事に気付いた。それ以外の筋にはこの様な不随意性運動は見受けられない。この拮搦は精神興奮時に特に著明となり，その際には右下肢にも認められる事があるという。

昭和29年3月中旬，朝突然意識喪失を起して倒れた。その際痙攣があつたか否かは明らかでないが，意識喪失の期間は2～3分で，覚醒後発作前の模様は全く記憶にない。口唇はチアノーゼを呈し，口泡は出なかつた様である。発作前に石炭ガス様の臭気が鼻をついたという。この前兆ともいふべき異様嗅覚の発現はその後の発作においても常に存在する。この第1回発作について，4月に2回，8月に1回，9月，10月に1回宛，計6回の失神発作が現われた。

患者は2～3年前より嗅覚が甚だ鈍くなつていと述べているが，発作直前に現われる石炭ガス様の臭気だけは，発作後も明白に想起出来るという。

若い頃は記憶力がよく，意志が強く計画性に富み，忍耐力もあつたが，最近は何事に飽き易く記憶力が著しく減退した。又入院前1年頃から動作が鈍くなり，家事や読書の際にしばしば居睡りをするが，夜間の睡眠は浅く熟眠出来ない。更に昭和29年夏頃から物につまずき易くなつたという。

以上の様な経過で，右上肢のミオクロニー及び痙攣様意識喪失発作を主訴として，昭和29年10月27日当科に入院した。

現症：体格中等，体重55kg，肥満型。右利きで頭髪部その他全身皮膚に異常を認めず，血圧は128～80mm水銀柱。ミオクロニーは右上肢諸筋に最も著明に認められ，精神興奮時には右下肢及び左上肢にも僅かに認められる。歩行は平坦な道を歩む時でもつまずく様な不安感がある。Romberg 症候陰性。指鼻試験，膝踵試験共に正常，運動変換も正常で腱反射はいずれも稍亢進しているが，左右差なく，病的反射，足膝クローヌスは認められない。筋萎縮，筋緊張異常，強直等は認められぬ。知覚正常，血清梅毒反応陰性，髄液も正常であつた。

ミオクロニー：ミオクロニーは右上肢に常時観察され，就中，右前膊，手指に著明である。主として現われる筋は総指伸筋，橈腕伸筋，尺腕伸筋，二頭膊筋，三頭膊筋，三角筋等である。出現模様は不随意性且つ電撃様で，精神感動や興奮が加わると激しくなり，運動効果を伴つて上肢，手指の振盪様運動が著明となる。精神的に平静状態となると再びもとの軽いミオク

ロニーとなる。睡眠中にはミオクロニーは消失している。尚閉目させるとミオクロニーは次第に増強し，下肢から左上肢迄が共動的に振盪運動を呈し不安となる事が多い。

痙攣発作：本例の痙攣発作は入院前に6回現われているが，いずれも朝である。入院中に発作は1回現われたのみであつたが，これも朝洗面中に体をそらせた際，突然眩暈が現われ，次いで茫然と天井を凝視して倚立していた。傍らの人が直ちに注意したので，倒れるには到らなかつたが，意識は混沌として前後の様子はよく覚えていない。痙攣発作は起きなかつた。

発作誘発の目的で10% Cardiazol, 1ccを約30秒を要して静注，次いで更に2ccを静注したところ，眩暈を訴え出し，頭痛，ミオクロニー，振盪が著明になつて来たが，典型的な痙攣発作は出現しなかつた。

自律神経系機能検査：ピロカルピン陽性，アドレナリン陰性，アトロピン陰性で副交感神経系緊張亢進がみられる。尚ピロカルピン試験の際ミオクロニーは増強した。Aschnerer 試験，Czermak 試験は著明でなかつたが，常に下肢末端が冷え易く，血管運動神経障害を思わせる様な所見があつた。

筋電図所見：筋電図は東京電気精器52-3型筋電計に同心型針電極を使用して撮影した。検査は入院当初及び退院時の2回について行つた。

被験筋は右上肢筋を対象とし，総指伸筋，橈腕伸筋，二頭膊筋，三頭膊筋，三角筋について検査し，対照筋としては左上肢の同名筋を検索した。

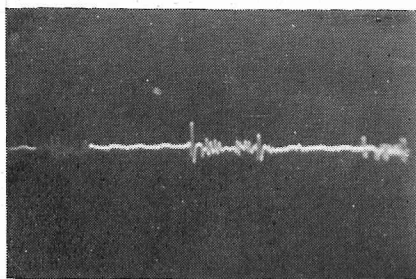
対照筋には，検査時にはミオクロノース様不随意筋痙攣は全く認められなかつたが，筋電図学的にも，安静時所見は正常，随意収縮時に正常スパイク放電が認められた。

右上肢筋においては安静時に肉眼的にもミオクロニーが観察されるが，筋電図撮影時には，針電極挿入という刺戟による精神感動と疼痛の為に，筋束に現われるミオクロニーは増強して，手指，前膊，上膊の振盪運動が起り意志を以て静止することが出来ない。従つて純粋な安静時ミオクロニーは撮影出来ず，運動効果を伴う形として誘導撮影した。

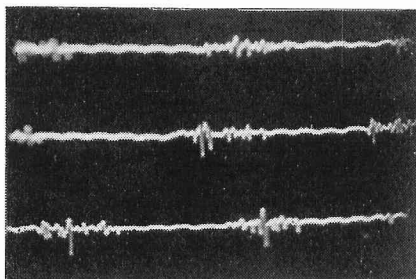
図に示す如く，三角筋から同期放電を，二頭膊筋，三頭膊筋，総指伸筋から grouping voltage を，橈腕伸筋から synchronization voltage を得た。

grouping voltage は密集した放電叢で，単一なスパイク放電が分裂した多相性波型とは異り，個々のスパイク放電を分離することが出来た。この grouping voltage は振盪運動があまり強くない時期には振幅ならびに持続時間は極めて小さく未熟な型を呈した。振幅は約100～200 $\mu$ V，持続時間は50～80msec，休止間隔は160msec. であり，持続/休止比は平均0.3～0.5]であ

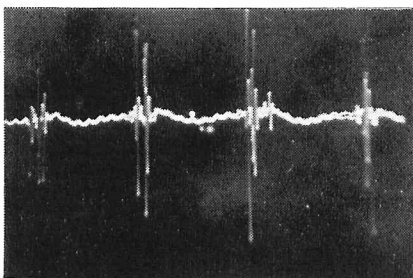
[入院時所見]



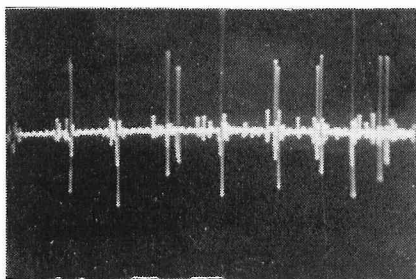
M. biceps brachii  
未熟ナ grouping voltage



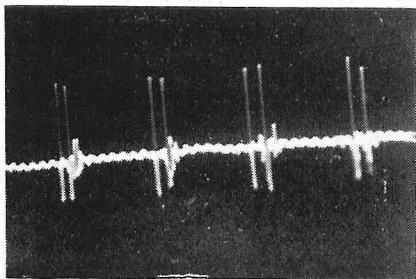
M. triceps brachii  
未熟ナ groupiog voltage



M. brachioradialis

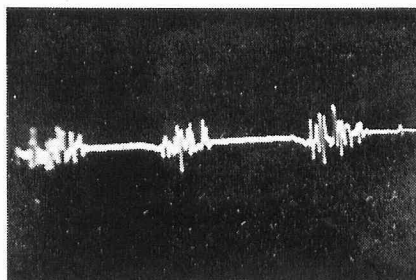


M. extensor digitorum communis  
synchronization voltage

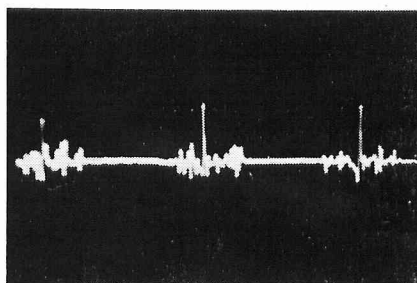


M. deltoideus 同期放電

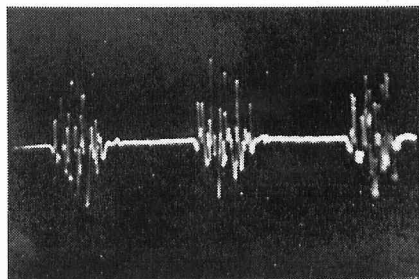
[退院時所見]



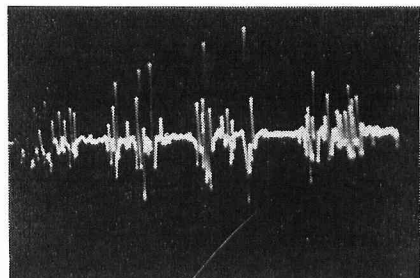
m. biceps brachii



M. triceps brachii



M. brachioradialis



M. extensor, digitorwm communis

つた。時間の経過につれて振頻運動に伴う放電頻度は増加し、振幅 500 $\mu$ V、持続時間 100msec、休止間隔は 120msec. となり、持続/休止比は 0.83 となつた。

強い随意収縮を加えさせると振幅は 1.5mV、持続時 30~40msec、間休止間隔 60msec で、持続/休止比は 0.5~0.66 となつた。

退院時の所見も、略同様である。

腕伸筋の軽い収縮時に synchronization voltage が現われ、振幅は約 2mV、持続時間は 20~25msec. であつた。

三角筋においては、2 個の神経・筋単位の同期的放電像を認めた。振幅は 600~700 $\mu$ V、持続時間は 80~100msec. で、2 個の放電間隔は 25~35msec. であつ

た。

脳波所見：ブローム水素酸スコポラミンの連続投与を開始してから撮影する機会を得たため、薬剤の影響が強くあられ明確な所見を把握出来なかつた。

治療：ミオクロニーに対し、ブローム水素酸スコポラミンの漸増療法を試みたが、認むべき効果は認められなかつた。

考 按

ミオクロニーと顫動の合併が特異的疾患として報告されたのは、Unverricht<sup>①</sup> が 1891 年家族性ミオクロニーの名の下に発表したものが最初の記載である。ついで 1903 年 Lundborg はミオクロニーの 10 家系を調査し、遺伝的疾患であることならびに、殆んど常に進行

第 1 表

症 例 番 号	報 告 者	性 別	血 族 結 婚	発 病 年 令	家 族 的 遺 伝	父 母 の 大 酒	顫 動 の 後	先 ミ オ ク ロ ー の 後	ミ オ ク ロ ー の 有 無	運 動 効 果	痲 呆 の 有 無	梅 毒 の 有 無	自 律 神 經 系 檢 査  (+) ミオクロニー増 (-) 変 化 無	文 献 番 号
1	中 沢	♂	-	27	家遺 +	+	ミ 2 年先	+	+	-	-			③
2	金子・辻	I ♀	+	18	- +	+	発 1 日先	+	+	-	-	Adr(+) Pilo(±) Atr(-)	⑭	
3		II ♀	+	15	- +	+	同 時	+	+	-	-			
4	涌 井	♂	-	12	- -	-	ミ 3 年先	不明	不明	+	-			⑮
5	小 坂	♀	-	32	- -	-	ミ 先	不明	不明	-	-			⑯
6	金子・立花	♀	-	13	-	晩酌 2合	発 2~3 日先	不明	+	+	-			⑰
7	佐藤 勉	♀	-	30	家遺 +	+	ミ 先	+		-	-	Adr(卅) Pilo(+) Atr(消失)	⑱	
8	黒 沢	♂	+	14	家 +	+	発 先	-		-	-			⑲
9	津田・安原	♂	-	15	家 +	+	発 2 年先	不明	不明	+	-			⑳
10	後 藤	I ♀	-	13	家 -	-	発 4 年先	不明	+	-	-	}Adr(卅) Pilo(+) Atr(+)	㉑	
11		II ♀	-	13	家 -	-	発 先	不明	+	-	-			
12	伊東・松村	♂	-	4	+	+	発 10 年先	+	+	-	-			㉒
13	平居・久山	♀	-	16	- -	-	ミ 先	+	不明	+	-			㉓
14	齊 藤	♂	+	16	- -	-	発 8 年先	-	+	-	-			㉔
15	曾 根	♀	-	39	家遺 -	-	発 2~3 月先	不明	不明	-	-	Adr(±) Pilo(+) Atr(消失)	㉕	
16	及 川	♂	-	18	- +	+	ミ 9 年先	+	+	-	-			㉖
17	中 江	I ♀	+	14	家遺 -	-	発 1 年先	-	+	-	-			㉗
18		II ♀	-	22	家遺 -	-	発 2 年先	不明	-	-	-			
19		III ♀	-	20	家 -	-	ミ 1.5 月先	不明	+	-	-			
20	佐藤 玄	♀	-	5	- -	-	発 6 年先	不明	+	+	-	Adr(-) Pilo(-) Atr(+)	㉘	
21	小泉 等	♂	-	32	家遺 -	晩酌 2合	発 3 月先	+	+	-	卅	Adr(卅) Pilo(卅) Atr(消失)	㉙	
22	小 原	♀	-	40	不明	不明	発 3 月先	+	+	+	-	Adr(-) Pilo(卅) Atr(-)	㉚	
23	広 瀬	I ♀	-	13	不明	不明	発 先	不明	+	-	不明			㉛
24		II ♀	-	15	家遺	不明	発 先	不明	+	-	不明	Pilo(過敏)		
25		III ♀	-	11	不明	不明	発 先	不明	+	-	不明			
26		IV ♀	-	16	不明	不明	同 時	不明	+	+	不明			
27	佐藤・切替	I ♀	-	15	家遺 +	+	ミ 先	-	+	±	-			㉜
28		II ♀	-	16	不明	不明	ミ 先	不明	+	+	-			
29		III ♀	-	12	- +	+	発 先	不明	+	-	-			
30		IV ♀	-	8	- +	+	発 先	不明	+	+	-			
31	本 例	♀	-	54	- -	-	ミ 5 年先	-	+	-	-	Adr(-) Pilo(+) Atr(-)		

性痴呆におちいることを認めた。更に1911年, Lafora及び Glück<sup>④</sup>がミオクロオス小体を発見するに及んで、解剖学的にも独立疾患としての性格は確定的となった。

本疾患は甚だ稀なもので、著者等の調査し得た範囲内では、本例を含めてわが国では31例の報告があるに過ぎず、それを一括して表示すると第1表の如くである。

性別に関しては男女略同様に出現するというが、本邦報告例も男子17例、女子14例で大差はない。

本疾患は最初 Unverricht が Familiäre Myoklonus-epilepsie と名称をつけた如く、遺伝関係が証明せられ、Lundborg によるとメンデルの劣性遺伝形式に従うというが、本例では遺伝関係は証明し難い。又本邦報告例も遺伝を証明し得ぬ場合が少くない。佐藤・切替<sup>⑤</sup>によると家系に大酒家の存在が目されるというが、本例ではこの点を明かにし得なかつた。

症状の発現は通常9~14才の小児期に始る事が多いという。本邦報告例についてみても20才以下で発病した例が23例の多数を占めている。小原の報告例は<sup>⑥</sup>40才の初発で、それまでの報告では最年長であるが、本例の如き50才台の初発というのは未だ報告がない。

主要症状としてのミオクロニーは通常、左右対照的に顔面、咽頭部、軀幹筋、軀幹に近い四肢筋に出現し、律動的でなく又運動効果を伴わぬのが特徴とされているが、本邦報告例についてみても、運動効果を伴わぬ例はむしろ少く、本例も安静時には殆んど運動効果は認めぬこともあるが、僅かの精神感動で明かに認める様になる。尚本例のミオクロニーは主として右上肢に発現する。

癲癇発作は夜間に現われることが多いといふ、又発病が癲癇発作で始るものが多いが、本例では癲癇発作がむしろ朝に起り、且つミオクロニーが発作より5~6年も先行している。本邦報告31例中ミオクロニーが先行している例は10例である。佐藤・切替<sup>⑤</sup>は癲癇発作とミオクロニーのいずれが初発するかについては、特に臨床診断的価値を置き難いとのべているが、著者等もこの見解に賛意を表したい。

癲癇発作とミオクロニーの間には一定の関係があり、ミオクロニーが極期になるとそのまま意識が遠くなり、或いは全く意識を消失して強直性痙攣に陥り、典型的癲癇発作を起すという。本例においては、既往の癲癇発作前後の模様を明らかにし得ず、入院中の1回発作も甚だ軽微であつたので、Cardiazol 誘発試験を行つてみたが、ミオクロニーの増強を認めたのみで癲癇発作は出現しなかつた。(尙家人の報告によると退院後、家庭で典型的癲癇発作を1回起したという。)

ミオクロオス癲癇を皮質下癲癇に属せしめ、皮質

下なる概念を脳幹と解するならば、その機能は1) 錐体外路性運動機能、2) 植物神経機能、3) 睡眠、精神機能に大別し得る。本症例において、錐体外路性運動機能障害としてミオクロニーを、植物神経機能失調として副交感神経機能亢進を、更に睡眠、精神機能障害として不眠ならびに記憶力の減退を認めている。しかし Lundborg のいう Dementia myoclonica という程の精神荒廢は認められない。

脳波に関しては、ミオクロオスにおける特徴像としてδ波の出現、Grinker<sup>⑦</sup>のいう突発棘叢 (clusters in bursts of spike) の出現が挙げられているが、本例においては薬剤投与の影響が強く、かゝる特徴を把握し得なかつた。

最近諸種神経疾患における筋電図学的検査が行われ、末梢神経-筋系の疾患に対してのみならず、中枢神経系疾患に対しても有力な補助的診断価値を有することが次第に明らかにされつゝある。本邦におけるミオクロオスの筋電図所見については、今井<sup>⑧</sup>、山崎<sup>⑨</sup>の報告(いずれも筋電図学的のみの報告であるので、表の中には加えてない)があり、1) tonic, kineticの型を混合してくるもの、2) grouping voltage、3) 痙縮、4) 干渉電位の4型に分類している。今井は僧帽筋のミオクロニー発作時に2mVのsynchronization voltageと思われる棘波を認めたといふ、東田<sup>⑩</sup>は動物実験でミオクロニー様の四肢同期性痙攣の際、高電位のsynchronization voltageを得たというが、本例においても腕伸筋にこれを認めた。

吉井<sup>⑪</sup>は不随性運動の筋電図に関して詳細な研究を行つており、grouping voltageの持続/休止比の分析から、Parkinson病を中必とする脳性疾患では0.5又はそれ以上、脊髓疾患では0.2~0.4、疼痛性末梢性疾患では0.6~1.6であり、この成績をもとにして持続/休止比の最も小さいものは脊髄性、中間のものは脳性、最も大なるものをemotionalのものと分類している。著者等の症例の分析結果は持続/休止比が未熟な型を除外すると0.5~0.8の間であるから、当然の事ながら脳性の分類に入るものである。

吉井等<sup>⑪</sup>は更に周期の変動をとりあげ、放電叢の間に狭まれた休止間隔の動揺の大小から、小動揺性grouping voltageを示すものはextrapyramidal tremorと名付け、之に対し大動揺性grouping voltageは前中心回の運動中枢の活動によつて生じ、Area 4を切除すると消失するのでpyramidal tremorと名付けた。本例のgrouping voltageは、この分類に従えば後者に属する。ミオクロオスの不随意運動が錐体外路性であることは疑いのないところで、この点上記の分類は一見奇異に感じられるが、吉井等のいうpyramidal tremorの見られる疾患は主として小脳性(齒状核を含

み、又赤核、視床腹外側核への遠心路が関係する) 疾患である。ミオクロヌス痙攣の病変部位として、脳幹神経部、小脳歯状核、橄欖核などが推測されているから、本疾患の grouping voltage が吉井等のいう錐体路性であることも背けよう。

synchronization voltage の発現機構は Buchthal, Clemensen<sup>⑩</sup>, Denny-Brown<sup>⑪</sup>によれば、脊髓前柱細胞の器質的変化の為に正常ならば絶縁的な興奮活動が失われて、機能的融合を来し出現するという。本疾患に観察されたこの異常棘波の発現機構にこの説明が適合するか否かは明らかでないが、ミオクロニーにおける synchronization voltage は今井も観察している。いずれにせよ、ミオクロニーの筋電図学的所見の解釈は今後の検索に俟つところが多い。

#### 結 語

著者等は50才台の比較的高年令に初発し、ミオクロニーが痙攣発作に先行した興味あるミオクロヌス痙攣の1女性例を経験し、本邦報告例との比較、ならびに筋電図学的検索を行った。

尙本論文の要旨は昭和30年7月、第16回日本内科学会信越地方会において報告した。

恩師大島教授の御指導、御校閲を深謝する。

#### 参 考 文 献

- ①Unverricht, H.: Die Myoclonie, Leipzig, Franz Deuticke, pp. 128, 1891; über familiäre Myoklonie, Deutsche Ztschr. f. Nerven., 7: 32, 1895.  
 ②Lundborg, H.: Die progressive Myoklonie, Uppsala, 1903, ③中沢: 神経誌, 24: 84, 1924.  
 ④Lafora, G. R., & B. Glück: Ztschr. Neurol. 6: 2, 1911. ⑤佐藤・切替: 精神々経誌, 54: 1, 1952.  
 ⑥小原: 日本内科学会関東地方会口演, 昭24.  
 ⑦Grinker, R. R., Serota, H., & Stein, S. I.: Arch. Neurol., 40: 968, 1938. ⑧今井・大田: 内科の領域, 2: 283, 昭29. ⑨山崎: 第8回筋電図研究会発表. ⑩東田: 第19回筋電図研究会発表, ⑪吉井等: 筋電図その臨床的応用, 時英・吉井編, 永井書店, 昭29, pp. 62. ⑫Buchthal, F & S. Clemens: Acta Psychiat. Neurol. 21: 151, 1946. ⑬Denny-Brown: Arch. Neurol. Psychiat., 64: 141, 1950. ⑭金子・辻: 神経誌, 25: 623, 1925. ⑮浦井: 北越医誌, 15巻, 大14. ⑯小坂: 治療及び処方, 93 (12), 昭5, ⑰金子・立花: 神経誌, 32: 145, 昭5. ⑱佐藤勉: 神経誌, 30: 9, 昭4. ⑲小泉・幸田・内ヶ崎: 東北医誌, 40: 199, 昭24. ⑳津田・安原: 岡山医誌, 51: 462, 昭14. ㉑伊東・松村: 朝鮮医誌(臨床篇), 1巻, 昭16. ㉒平居・久山: 京都医誌, 39巻, 昭17. ㉓中江: 北海道医誌, 22巻, 昭19. ㉔佐藤玄: 臨床内科小児科, 4: 37, 昭24. ㉕広瀬: 脳と神経, 3: 33, 昭26.

## A Case of Myoclonus Epilepsy

Kiyoto Satake, Konosuke Ando  
Kazuo Kobayashi & Shigemitsu Murayama

Department of Internal Medicine, Faculty of  
Medicine, Shinshu University  
(Director: Prof. Y. Oshima)

Myoclonus epilepsy is a very rare disease and only 30 cases have been reported in Japanese literatures. The authors observed a case of this rare disease, which had following peculiar features.

A sixty-year-old woman was admitted to our clinic with complaints of myoclonus of right upper extremity and fit of epilepsy. She has recognized the involuntary movement of muscles of her right upper extremity since 54 years old. This clonic movement of muscles has gradually progressed without ceasing and since 1953 the motor effect (tremor of right hand and fingers) has appeared. On March 1954, the first fit of epilepsy attacked her and since then five successive fits were recorded before her admission.

The examination during her admission (from October to December 1954) revealed that myoclonus was observed chiefly on M. extensor digitorum communis, M. brachioradialis, M. ulnaris brachii, M. triceps brachii and M. deltoideus of right upper extremity and it became more remarkable and extended to other extremities by closing eyes or by emotional excitation. By electromyogram grouping voltage in the affected muscles was recorded. Heredity was proved to be negative. During her admission provocation of epilepsy with Cardiazol injection was performed without success.