

上高地(単純温泉 1440m), 中の湯(単純硫黄泉 1260m) 白骨(重炭酸土類泉 1210m), 小谷(重曹泉 1000m) 入山辺鉱泉(重炭酸土類泉 730m), 浅間(単純温泉 670m) の諸温泉に入浴せしめ, 血圧並に血液像の変動を目印しにして, 高山温泉入浴と低山(被験者の常住する標高に近い)温泉入浴との間に刺戟度の差があるか否かを検討した。

登高翌日に実験を行うと, 高地温泉では低地に比し浴前より血圧が低く, 浴後の血圧低下度が少い。又高山温泉入浴後には低山温泉よりもリンパ球の減少減向が著しく, 好酸球の上昇傾向が少い。白血球總数, 血色素, 赤血球数の変動は一定しなかつた。

本稿の要旨は昭和30年4月日本温泉気候学会總會に於て発表した。

#### 主要文献

- ①谷本光典, 高島常二, 三輪良雄: 日本温泉気候会誌, 18(1): 1, 昭29. ②小田 等: 日本内科学会講演, 昭26. 昭27. 昭28. ③野々部定裕 等: 日本温泉気候会誌, 17(1): 1, 昭28, ④Haus. E. u. Jungmann, H.: Schweiz. med. wschr. 83: 1156, 1953; 84(45): 1265, 1954; Z. ges. exper. Med. 119: 280, 1952. ⑤Diffre, H.: Presse thermale et climatique. (4): 60, 1948.

## 神経性進行性筋萎縮症の2例

—特に筋電図学的知見について—

昭和30年3月16日受付

信州大学医学部第二内科(指導 大島良雄教授)

安藤 鋼之助

## Two Cases of Neural Progressive Muscular Atrophy

—Especially in Reference to the Electromyographic Findings—

Konosuke ANDO

Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, Shinshu University

(Director: Prof. Y. Oshima)

Two cases of neural progressive muscular atrophy, both of which were considered as the so-called Charcot-Marie type, were reported. The patients were brethren of 31 years and 28 years of age. Muscular atrophy affected chiefly extensor muscles of lower legs, while the upper thighs remained unaffected. No sensory disturbance was proved. But electrical reaction of degeneration was found in the atrophic muscles.

As regards electromyographic findings, following results were obtained.

- 1) Fibrillation voltage was observed in two cases and fasciculation voltage in one case.
- 2) Low amplitude N. M. U. voltage, which was a voluntary discharging phenomenon, was observed in each case.

#### 緒言

本症は進行性筋萎縮の中でも稀な一型と云われ, 1886年 Charcot-Marie, ① 1889年 J. Hoffmann<sup>②</sup> が詳細な報告を行つて以来, 今日迄神経性進行性筋萎縮症或は Charcot-Marie, -Hoffmann 型と呼ばれており, 我が国に於ては未だ50餘例の報告を見るに過ぎない。本症は腓骨型, 腓骨前腕型と分類され, 末梢運動神経特に腓骨神経支配筋に緩慢な変性萎縮を示し思春期に発生する事が多く遺伝的關係が著明であると云う。最近腓骨型と思われる同一家系の兄弟に発生した2例に

遭遇したのでこゝに報告し, 筋電図学的知見について考察した。

家族歴, 既往歴, 現病歴, 諸検査成績。

第1例。31才男, 公務員。

家族歴: 家族歴には遺伝關係は認められず, 祖父母, 両親はいづれも老衰死であり, 同胞7名の内, 本人及びその弟に本症を疑わせる症状が現われている。

既往歴: 幼少時は健康で, 青年時代になり馳足, 遠足, 行軍等に非常に疲れ易く同僚より一きわ遅れていた。軍隊時代に脚氣の為に入院, 其後引続いてマラリ

ヤ、 Deng 熱等に罹患し、終戦頃再度脚氣に罹り歩行障碍高度となり下肢に著明な浮腫が現われたが治療により軽快し、其後は体力恢復して歩行、仕事も差障りなく日常生活を続けていた。

現病歴：昭和26年頃から歩行に際して疲れ易く、昭和28年頃から足の疲れがひどくなり、遠道が非常に苦痛となつた。階段も中段以後は膝に手をつかないと昇れなくなった。最近になり下肢の筋萎縮に気付く様になり始めたが、疲労感が強いのみで知覚異常は自覚した事なく、筋萎縮は次第に進行する様に思われる。

諸検査成績：体格中等度、栄養良、顔貌正常にて瞳孔反応も正常、聴打診より胸部及び心臓部に異常を認めず、腹部臓器も正常、臑反射は下肢膝蓋腱反射及びアキレス腱反射は両側共に低下している。血液像、尿、尿等は異常所見なく、脊髄検査成績も總て正常値を示している。運動器は上肢、筋軀幹筋は正常で感覚にも異常所見はない。たゞ下肢筋特に腓骨神経支配筋に筋萎縮を認めるのみである。電気変性反応は腓骨神経支配筋に完全電気変性反応を認め、他の下腿筋及び上腿筋には完全電気変性反応乃至不完全電気変性反応を認めた。

入院後、高単位総合ビタミン剤、ビタミン剤、電気治療等の治療を行つたが、著しい効果を認める事は出来なかつた。

第II例。28才男子、農業。第例と同一家系にて、第I例の実弟である。

家族歴：第I例と同じ。

既往歴：生来健康にて、著患なし。

現病歴：昭和28年頃から足の疲労を感じ始めた。実兄の診断から他人に注意され、本人も亦下肢筋の萎縮に最近気付き始めた。現在足の倦怠感無力感等がある。歩行には殆ど苦痛を感ずる事はない。知覚障害を自覚した事はない。

諸検査成績：体格中等度、栄養良、瞳孔反応正常にて胸腹部に異常なく、心臓所見も正常。運動器は下肢の膝蓋腱反射及びアヒレス腱反射が低下している他は異常所見なく、筋萎縮は両側下肢の腓骨神経支配筋に見られる。歩行も殆ど正常。其他の諸検査は遠隔地の為、実行出来なかつた。

#### 筋電図学的知見

##### 1) 検査方法

観察には東京電気製筋電計52-3型を使用し、記録にはブラウン管を単掃引及び複掃引せしめて波型をキャノンカメラにて写真撮影する方法をとつた。電極には注射針に100 $\mu$ 以下のエナメル絶縁銅線を封入固定したものを使用した。

撮影部位は腓骨神経支配筋を主とし、M. tibialis

anterior, M. soleus, M. gastrocnemius, M. fibularis longisについて一定位置を定めて撮影を行つた。第1例は入院加療を行つたので、入院時、入院中、退院時の3回に渉つて検索し、第2例は外来受診時に検査したものである。

##### 2) 安静時の萎縮筋に見られた異常放電

いつれの症例に於ても、安静時に萎縮筋自体から発生する異常自発放電としての、Fibrillation voltage, Fasciculation voltage を観察した。

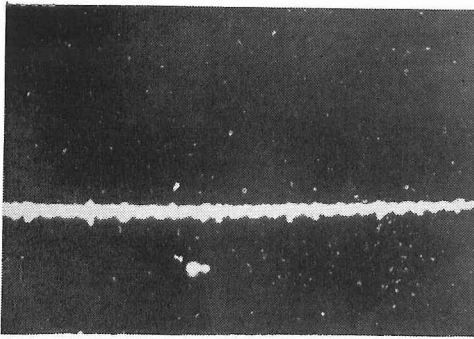
##### [A] Fibrillation voltage

Fibrillation voltage は神経線維群が支配神経線維からの支配が断たれた時に個々の筋線維に自発的に発現する Spike 放電である。<sup>③</sup>

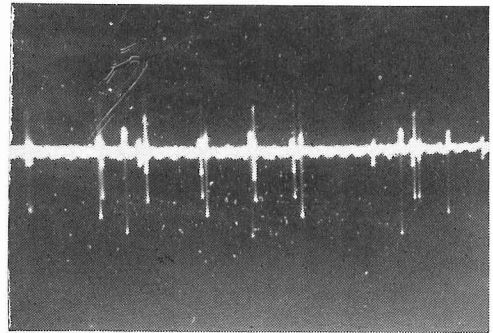
表 1

症候	例数	I	II
性別・年齢	男 31才	男 28才	男 27才
発病年令	27才		
筋軽度萎縮	股直筋	(-)	(-)
筋高度萎縮	腓骨神経支配領域筋肉群	腓骨神経支配領域筋肉群	腓骨神経支配領域筋肉群
内臓	足脛	度	認メラレズ
歩行障碍	脛	度	殆ドナシ
腱反射	低	下	低 下
知覚障碍	(-)	(-)	(-)
膀胱直腸障碍	(-)	(-)	(-)
ワッセルマン反応	(-)	(-)	(-)
血液検査	正	常	
脳脊髄液検査	正	常	

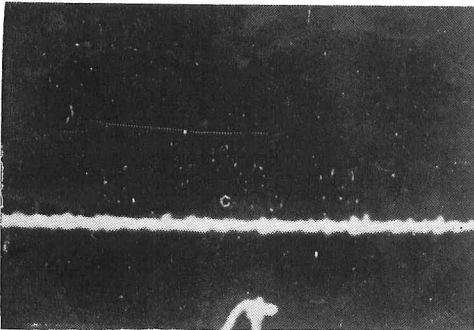
第I例於ては、M. Tibialis anterior, M. soleus, M. gastrocnemius等に Fibrillation voltage が観察された。2相性をとつたものが多かつた。約2ヶ月の入院中の経過は外観上何等の増悪進行の病状は見られず、一応静止の形をとつていた。入院時及び退院時の検査に現はれた Fibrillation voltage の振幅は、入院時は平均100 $\mu$ voltであるに比し、退院時は平均70-60 $\mu$ voltであり、放電頻度も入院時に比して退院時は明かに減少しており、外観的所見の停止の病状に比較して筋電図的には緩慢な進行を示したものと解釈された。Fibrillation voltage は筋線維群の支配神経遮断後 Waller の変性が完了する頃から起り始め、少くとも筋線維が完全変性に陥つて、脂肪或は結締織に変化する迄は認められると云われているが、数十年を経過して尚 Fibrillation voltage を観察したと云う Denny-Brown<sup>④</sup>の報告もある。之等の機構について動物実験上では Shiff<sup>⑤</sup>に始り Langley & Kato,<sup>⑥</sup> Denny-Brown,<sup>⑥</sup> Pennybacker 等の報告、更に人体実験では Paul, Putman,<sup>⑦</sup> Huddleston 等の報告がなされ、数多くの



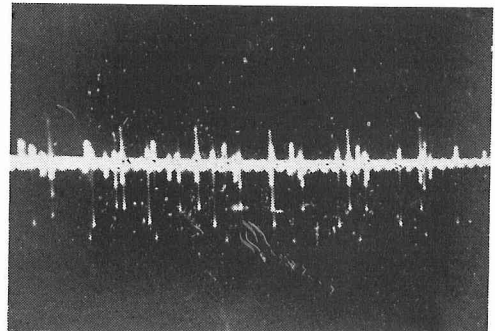
Fibrillation voltage I例 (入院時)



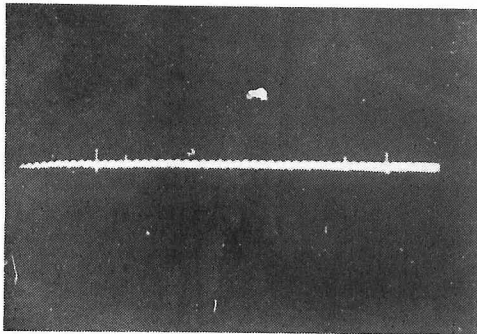
voluntary contraction (放電頻度ノ減少)



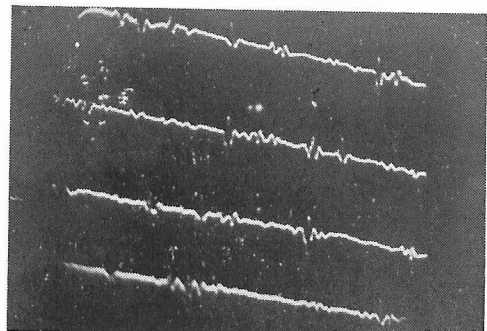
Fibrillation voltage II例



voluntary contraction (放電頻度ノ減少)



Fibrillation voltage I例 (退院時)



退院時複掃引撮影



I例 (側面)



I例 (正面)

研究発表がなされているが、筋線維に由来すると云われる Fibrillation voltage の発現機構の本態に関しては今尙不明の段階にあると云われている。

第II例に於ては、筋萎縮は第I例に於けるほど如く高度ではなく Fibrillation voltage の振幅は100~200 $\mu$  volt、持続時間も2~3msec で比較的容易に観察された。M. tibialis anterior は容易に観察されたが、M. gastrocnemius, M. soleus では現われなかつた。

#### [B] Fasciculation voltage

第I例には M. tibialis anterior に於て入院時及び退院時に、M. gastrocnemius に於ては退院時に観察する事が出来た。この Fasciculation voltage な平均振幅1m. volt 前後で、平均持続時間は10~15m sec であつた。

第II例に於ては観察出来なかつた。

Fibrillation voltage は1箇の神経筋単位を構成する筋線維群全体の不随意的、自発的の異常放電である。Fasciculation voltage の発現機構に関して原因を脊髄前柱細胞に求める説と末梢の筋線維群に求める説とが対立している。原因を前柱細胞に求める Denny-Brown<sup>④</sup>Pennybacker 等の説に対して、Price, Forster, Alpers 等は末梢の筋線維群に由来するとなし、支配神経を切断するも変化なく存在する事を実証し、更に最近、Forster, Alpers<sup>⑤</sup>は大脳皮質の4Sの抑制野から網様体を経て脊髄運動核へ抑制作用の伝わる事が知られている事から猿を用ひて4S刺戟でFasciculation に如何なる影響を与えるかを実験し、Fasciculation は4Sの電気刺激、アセチルコリン刺激、Strychnization によつても全く影響されない事を実証している。以上より Fasciculation voltage は末梢の筋線維群の異常自発放電に由来するのではないかと考える方が妥当性を帯びている様に思える。

#### 3) 萎縮筋の随意的収縮に見られた異常放電

M. tibialis anterior に第1例及び第2例共に Spike の減少が観察され、第1例に low amplitude N. M. U. voltage が見られた。第1例に於て入院時既にその Spike 構成は単純で normal N. M. U. voltage は変化を来し、波型はそれぞれ単相性、二相性、三相性、多相性等の不定な様相を呈し、平均振幅は500~600 $\mu$  volt、入院時には300~400 $\mu$  volt であつた。最大収縮を行わせるも健康筋に見られる interference voltage が見られず、各 Spike は明白に分離する事が出来、経過を通じて幾分なりとも Spike の減少を観察する事が出来た。尙末梢神経疾患でも、Synchronization を認める事は諸家により報告されているが、本症例に於ては全経過を通じて証明する事が出来なかつた。又 complex N. M. U. voltage も種々の末梢神経筋系疾患に見られるものと Golseth, Huddleston,<sup>⑩</sup> Richardson 等は報告している

が、本症例では観察出来なかつた。

A) Low amplitude N. M. U. voltage と Spike の減少は萎縮筋の収縮低下に基く筋自体に原因する低電位で、別に Myogenic atrophy voltage と呼ばれている。時実<sup>③</sup>は運動神経線維からは正常な Impuls を受けているに拘らず、筋線維自体の収縮機能が低下している為に正常な収縮が現われず、正常な動作電位が発生しない為であるという。筋の発生し得る張力、即ち筋力は振幅が小さい程小さく、又完全に萎縮した筋線維の数が多し程小さい。第1例は M. tibialis anterior に於て最も著明であり、M. soleus, M. gastrocnemius に於ても同様認められた。最大収縮時、interference voltage は見られず、各々の spike を分離する事が出来た事から、本症例に於ては Neurogenic atrophy と呼ぶのが妥当であろう。若しも、myogenic atrophy voltage ならば、最大収縮時に低動作電位ながら密集して interference voltage を示すと云われている。

第II例に於て M. tibialis anterior に Spike の減少を観察したが、第I例程著明でなく平均振幅は600 $\mu$  volt 程度であつた。

Low amplitude N. M. U. voltage が何故、neurogenic atrophy に現われたか不明である。進行性筋ジストロフィー症に於て観察されている所から、この症例に於ても奥秋<sup>⑪</sup>の報告例に於ける如くジストロフィー様の病態を加味して考える事が妥当であるかも知れない。

#### 結 語

下肢筋特に腓骨神経支配筋に緩慢な萎縮を来たした同一家系の兄弟発症例を報告し、経過による筋電図の変化を考察した。患者は31才及び28才の男性でいづれも青年期に発病、経過は一年半を出ていないが、下肢筋の萎縮は高度であつた。腓骨神経支配筋に電気変性反応を認め、筋電図所見に Fibrillation, voltage, Fasciculation voltage, Spike の減少、及び Low amplitude N. M. U. voltage を証明、感覚障害は証明されなかつたが、所謂、Charcot-marie の神経性進行性筋萎縮症と診断した。

撰筆するに当つて、御懇篤なる御校閲を戴いた大島教授並に佐竹助教授に深謝申し上げる。

#### 参 考 文 献

- ①Charcot marie: Zentralblatt für Znn. med, 1886.
- ②Hoffmann: Deuts. Zeit. f. Neurologie, 12, 1898.
- ③時実, 津山: 筋電図の臨床, 共同医書出版社, 昭和27年
- ④Denny-Brown: Brain, 61:311, 1938. ⑤Schiff: Arch. Physiol. Heil, 10: 597, 1851. ⑥Langley & Kato: T. Physiol. 49: 401, 1941. ⑦Paul. A. 8: Arch. Neurol. Psychiat, 64: 93, 1950. ⑧Denny-Brown: Arch. Neurol. Psychiat., 61: 91, 1949.
- ⑨Forster, F. M. Alpers, B.: Arch. Neurol. Psychiat: 64: 843, 1951. ⑩Golseth, T. G. & Huddleston. O. L.: Arch. Physiol. med., 30: 495, 1949. ⑪奥秋 精神々経学雑誌, 54, 171, 1952.