# 症　　例

## 多發性筋肉痙攣症 (Paramyoklonus multiplex) の1例

助教授　平　木　　潔
副　手　河　田　信　彦
副　手　唐　井　義　樹
岡山醫科大學北山內科教室（主任 北山教授）

### 第1章　緒　　言

Paramyoklonus multiplex とは，主として四肢，又は軀幹の筋肉の個々に於て，或は筋肉の一部に發する電擊樣間代性搐搦を主症候とし，舞踏病のような粗大な運動を伴はぬか，伴つても極く僅少に止まる疾患で，1881年 Friedreich に依り始めて記載され，其の原因に就いては今日尙闇明の域に達してゐないが，誘因として恐怖，外傷，傳染病等が擧げられてゐる稀有な慢性疾患である．私達は此のような疾病患者の1例を觀察する機會を得たので，此所に其の概略を報告する．

### 第2章　臨 床 例

患者：55才．男子．製油業者．

初診　昭和23年3月15日．

家族歷：實父は大酒家で生前一過性の精神異常を來し，父系祖母は死亡前約1ケ月精神異常の爲部屋に監禁狀態にされてゐた．異母系弟妹健康，配偶者健康，子女4名で，流早産無く，次男は先天性右側斜頸で，14歲の時岡山醫大津田外科で右側瘢痕性胸鎖乳樣筋の切斷に依り治癒す．

既往歷：出産正常，幼時より健全で麻疹，種痘も尋常に經過し，小學校，商業も中等の成績で卒業，29歲，副鼻腔炎，30才，右側肺尖炎及び左側頸部淋巴腺結核，33歲，淋疾，51歲，左側肩胛關節，左側膝關節の神經痛樣疼痛を來したが，マツサージ，刺針，並びに電氣療法に依り全治．53歲頃より誘因無く時々左眼より流淚を來し今日に及ぶ，尙患者は生來所謂頭痛持ちの傾向があり，曇天とか，頭を使つた後に後頭部附近に頭重並びに頭痛を來す．尙患者は煙草1日10本，酒中等量を嗜む．

現病歷：本年に入り人のすゝめに依り，岡田式正坐法を始め，爲に全身，殊に兩脚の筋肉に强い屈伸運動を與へてゐた．2月29日，岡山驛前に於て車道より人道に上らんとしたが足に力が入らず，暫く努力して見たが，其の內心悸亢進，冷汗を生ずるに到つたので大いに驚き，卒中の前徵かと早速醫師を訪ねたところ，血壓には異常無く，何か神經痛から來たものだと云はれた．

其の際左腓腸筋に輕い搐搦のあるのを指摘された．次いで3月3日の朝，今度は前より稍々烈しい搐搦が左側腓腸筋に現はれてゐるのに氣付いた．步行障碍，疼痛が無いので其のまゝ放置してゐたが，搐搦は次第に著明となり，2週間後には右側腓腸筋へ，更に左右上腿の方へも起つて來るやうになつた．睡眠中は可成り減弱するが全く靜止すると云ふ事は無い．

現症：身長159 cm，體重52 kg，榮養，筋肉發育中等，四肢軀幹の比例正常，皮膚の血色，濕度，光澤正常，異常色素沈着無く，何等瘢痕を認めない．

紋畫症陰性，體溫36.3°C，脈搏64，血壓110～70，食欲，便通に異常無く，睡眠稍々不良，頭部正常，眼裂，眼瞼正常，結膜瞳孔に何等異常無し．

視力は近視，眼球運動正常，Aschner 氏反

應陽性，異常な流涙は見ない．鼻根部稍々膨隆の感があるが，嗅覺正常，口腔內粘膜に異常無し．舌に多少震顫を認め，嚥下反射弱陽性．頸部淋巴腺，甲狀腺に異常無し．心肺並びに腹部臟器正常，項部强直無し．全身各部の筋肉隨意運動に障碍無く，何れの筋肉にも萎縮，又は肥厚無し．

仰臥位にて兩足は輕く尖足位を取り，足脊に屈せしめやうとすると．輕い抵抗がある外は，筋緊張は概ね正常，時に手指に輕い震顫を認む．Romberg 氏症候は陰性であるが，膝—踵試驗で輕い失調を證す．握力右 21，左 28，腱反射は左膝蓋腱反射稍々亢進し，兩側足現象を時に輕度に證する外に病的反射無く，腹壁並びに提睾反射弱陽性，身體何れの部にも自覺的，他覺的知覺異常無し．血液の形態學的所見，尿所見正常で，便中に蛔虫卵を認む．血淸徵毒反應陰性，脊髓液の壓は 115，Nonne 及び Pandy 氏反應共に陰性，細胞は淋巴球 4 ケ，Nissl 1 分劃，徵毒反應陰性，藥物に依る植物神經系機能檢査正常．

扨て筋搐搦の狀態を見るに，左右兩下肢に於て前脛骨筋を除く，殆んど總ての筋肉の個々或は筋の一部に迅速な電擊性，又は虫の這ふやうな間代性の搐搦を見，各搐搦の間隔は多くは不規則であるが，又律動性を保つ部も認められる．搐搦の强度は或る部では同程度に，或る部では全く不定で，更に各所に纖維性痙攣も伴ひ，全體として宛も波動を見る感がある．搐搦回數は大體每分 20～100 回の間

第 1 表　1 分筋搐搦回數

| 檢査日 | | 前脛骨筋 | 長腓筋 | 比目魚筋 | 腓腸筋 | 薄股筋 | 半膜樣筋 | 半腱樣筋 | 二頭股筋 | 外股筋 | 直股筋 | 內股筋 | 縫匠筋 | 長內轉股筋 |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 3/IV | 右 | 0 | 63 | 纖 | 112 | 36 | 52 | | 66 | 51 | 80 | 105 | 100 | 48 |
| | 左 | 0 | 40 | 纖 | 130 | 20 | 48 | | 90 | 44 | 103 | 94 | 84 | 51 |
| 29/IV | → 「キニーネ」投與 | | | | | | | | | | | | | |
| 1/V | 右 | 0 | 61 | 纖 | 70 | 18 | 44 | | 66 | 87 | 96 | 90 | 25 | 43 |
| | 左 | 0 | 68 | 纖 | 108 | 21 | 42 | | 81 | 32 | 62 | 54 | 20 | 30 |
| 8/V | 右 | 0 | 21と纖 | 纖 | 18 | 0 | 13 | | 60 | 23 | 46 | 53 | 30 | 8 |
| | 左 | 0 | 15と纖 | 纖 | 25 | 0 | 7 | | 弱い纖 | 10 | 14 | 0 | 0 | 0 |
| 9/V | → 脊髓液排除 | | | | | | | | | | | | | |
| 10/V | 右 | 0 | 98 | 纖 | 102 | 20 | 90 | | 80 | 96 | 68 | 105 | 51 | 50 |
| | 左 | 0 | 79 | 纖 | 118 | 16 | 83 | | 95 | 31 | 45 | 72 | 30 | 48 |
| 11/V | → 臭剝投與 | | | | | | | | | | | | | |
| 13/V | 左 | 0 | 42 | 纖 | 62 | 0 | 90 | | 77 | 60 | 54 | 120 | 36 | 30 |
| | 右 | 0 | 0 | 0 | 78 | 0 | 54 | | 90 | 41 | 48 | 40 | 10 | 18 |
| 16/V | 左 | 0 | 0 | 纖 | 25 | 0 | 纖 | | 52 | 44 | 60 | 50 | 81 | 7 |
| | 右 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 纖 | | 弱い纖 | 16 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 30/VI | 左 | 0 | 0 | 16 | 32 | 0 | 0 | | 2 | 0 | 35 | 42 | 0 | 0 |
| | 右 | 0 | 0 | 0 | 2 | 0 | 9 | | 0 | 0 | 5 | 9 | 0 | 0 |

附記　纖＝纖維性痙攣．

で，運動効果は全く伴はず，隨意運動に何等差支へ無く，寒冷，溫暖刺戟並びに運動に依る影響は認められぬが，正坐せしめると上腿に於ける筋搐搦は消え，坐居に於て下肢を前方に延ばさし，膝關節に於ける伸展を他動的に強く加へると腓腸筋の搐搦を靜止せしめ得る．睡眠中は可成り減弱するが，全く靜止すると云ふ事は無い．飲酒後とか，曇天の日，頭の疲勞した後には多少增强する．電氣變性反應は全く正常である．

治療及び經過：昭和23年2月29日發病以來筋搐搦は增惡の一途を辿り，4月12日から虹波を用ひたが無効．次いで4月29日より鹽酸「キニーネ」1日量0.66 gを與へたところ，筋搐搦は次第に輕減し，投藥10日で甚しく減少するに至つたが，耳鳴，眩暈等「キニーネ」中毒の徵を來したので中止し，5月9日檢査の爲脊髓液約10 ccmを排除したところ，數時間の後頭重と共に再び筋搐搦が著明になつた．今度は臭剝を投與したところ，約1週間で殆んど搐搦は停止，頭重も輕快するに至つた．尙續いて1週間投藥して休止した．其の後は引續き經過良好であるが，それでも尙曇天の日とか，晝間頭腦を惱ましたやうな日には．輕い搐搦を右側下肢，時には兩側下肢に見る事がある．

## 第3章 考 按

本症は1881年Friedreichが，其の診察した一患者に始めてParamyoklonus multiplexなる病名を付け，驚愕神經症と考へ，其の後Unverricht-Lundborg等がMyoklonieに癲癇發作を伴ふMyoklonus-epilepsieを分類し，其の遺傳性を認め，且つ詳細な報告をして以來，數多の學者に依り類似の筋疾患で種々なる原因に依るものが報告され，Bingは之を

1) Paramyoklonus multiplex (Friedreich)
2) Myoklonus-epilepsie (Unverricht-Lundborg)
3) Nystagmusmyoklonie (Lenoble-Aubineau)
4) Chorea fibrillaris (Morvan)

の4型に分類した．此の所謂Friedreich氏型のMyoklonieとは，主として四肢又は軀幹の筋肉個々，或は筋肉の一部に於て發する迅速な電擊樣間代性搐搦を主症候とする慢性疾患で，舞踏病のような粗大な運動を伴はぬか，伴つても僅少に止まり，普通兩側に，而も屢々對稱的に冒されるが，搐搦は多數の筋に同時性に來る事無く，又定期的に起らず，各搐搦の間隔は種々で，1分間の回數は少いのは數回より多いのは100回以上に至る．尙筋搐搦と同時に纖維性攣縮が來る事もある．精神感動は之を增强し，注意轉換及び隨意運動は之を減弱せしめ，睡眠中は完全に靜止しないまでも極めて微弱又は靜止する．筋肉の粗大力，緊張，電氣的及び機械的刺戟性は正常で，筋肥大無く，腱反射は多くは亢進するが，病的反射は無い．其の原因に就いては今日尙闇明の域に達せず，誘因としては恐怖，外傷，傳染病等が擧げられてゐる．

抑々かゝるMyoklonieの中樞神經に於ける變化に關しては古來議論の多い所で，Friedreichは脊髓前角細胞の興奮に依る官能性疾患なりとし，其の後もHysterie性を强調する者，或は大腦皮質に於ける病變に基因すと唱へる者，更に又Lundborg, Dominik, Wagner等の如く內分泌障碍に疑ひを置く者もある等諸說一定せぬ所であつたが，流行性腦炎，腦動脈硬化症，多發性硬化症，腦腫瘍，麻痺性癡呆，小腦障碍，大腦皮質結核，或は又普通の癲癇にも部分症狀としてMyoklonieの發現を見，且つ多くの剖見所見より，今日ではMyoklonieの原因は中樞神經に於ける孤立性又は簇出性の病竈に由來するもので，其の局所として間腦，線狀體，黑質，被殼，小腦齒狀核等が擧げられ，此の部に成因を求めんとする傾向が有力視されてゐる．

其の發生機制に關しては，Förster に依ると一種のEnthemmungの現象と考へられると云ふ．即ち線狀體は淡蒼球系統に對して抑制的機能を有し，淡蒼球は視神經床の知覺性興奮の影響の下に運動を繼續せしめる作用を營むものであるから，線狀體の細胞脫落に依

り繼續運動が解放せられ，舞踏病又はAthetose運動を來すもので，Myoklonieは其の輕度な場合であり，而して小腦も又其の結合臂に依つて調筋力を及ぼすから，其の脫落に依り各核の興奮性を高め，Myoklonieを來す事が考へられると云ふ．

扨てParamyoklonus multiplexに就いては其の報告例少く，我が國に於ても明治38年柏戸，桑島兩氏に依る報告以來今日に至る迄10數例に過ぎず，其の原因に就いても，過敏な大腦皮質に基因する官能性疾患を否定し得ずとする學者もある(伊藤)．其の遺傳性に關しては尙不明であるが，祖先に酒客の多い事は諸學者の認める所である．

扨て本患者を見るに，其の發病原因は全く不明で，遺傳的關係に於ては精神異常及び酒客を認め，筋搐搦の狀態はFriedreichの記載したものにほゞ一致し，精神的疲勞，又は晝天は病勢を惡化せしめ，睡眠中は殆んど靜止し，筋肉の機械的，電氣的刺戟性に異常無く，腦脊髓液所見正常，動脈硬化症等を認めぬ點より，之を所謂Friedreich氏型のParamyoklonus multiplexと考へて間違ひ無からう．

最後に治療法に就いて一言するに，從來は「ルミナール」，臭素劑，抱水「クロラール」，「アルゼニツク」，「カルシウム」鹽，平流電氣等應用され，又「チレオイヂン」」，「アトロピン」，「ヴイタミン」$B_1$，を用ふる者もあるが，私達は先づ虹波を用ひて何等效果無く，次いで鹽酸「キニーネ」を與へて一定の效果を認めたが，中毒現象の爲休藥の止む無きに至り，最後に臭剝を用ひて確效ををさめ得た．

## 結　言

私達はParamyoklonus multiplex (Friedreich)の1例を經驗したので其の概要を報告した．

即ち，

1，患者は55歲の男子，父は大酒家であり，又父系祖母は死亡前精神病者として監禁されてゐた．患者は本年2月末現症に氣付き，3月15日初めて當院を訪れた．

2，筋搐搦の起る部位は左右兩下肢に於て前脛骨筋を除く殆んど總ての筋肉で，搐搦の回數は大體1分間20～100回，運動效果は全く伴はず，隨意運動には何等差支へないが，精神的疲勞，晝天等には病勢惡化し，睡眠中は殆んど靜止する．

3，筋肉の機械的，電氣的刺戟性に變化なく，腦脊髓液は正常である．

4，虹波を使用して見たが無效，「キニーネ」は稍々有效，臭剝は極めて顯著な效果があつた．

(昭和23年8月25日脫稿)

閣筆するに臨み，恩師北山敎授の御校閱を深謝する．

## 文　献

1) 柏戸，桑島，神經學誌，3卷，明治38年．2) 伊藤，精神神經學誌，44卷，140頁，昭和15年．3) 伊藤，松村，朝鮮醫學誌，1卷，64頁，昭和16年．4) Bing, Lehrbuch d. Nervenkrh., 5 Auflage, Berlin u. Wien, 1937. 5) Unverricht, Deutsch. Zeitschr. Nervenheilk., 7, S. 32, 1895. über Myoklonie, Wien, 1891. 6) Lundborg, Ref. Neur. Zbl., 19, S. 1074, 1900. Deutsch. Zeitschr. Nervenheilk., 27, S. 217, 1904. 7) Domink, Zbl. Neur., 45, 1927. 8) Wagner, Oppenheim (30) より引用．9) Oppenheim, Lehrbuch d. Nervenkrh.. II, Berlin, 1908. 10) Stertz, Myoklonien (Handbuch d. Neurolog., Bd. XVI. (Bumke u. Förster) Berlin, 1936.)