

18) Schwartz - Jampel Syndrome の電気生理学的検討

井形昭弘*

研究協力者 川平稔* 皆内康広* 納光弘*
中島洋明** 福永秀敏** 今隈満**

Schwartz - Jampel 症候群は、骨格異常と、筋強直現象を主症状とする疾患であり、本邦第1例が、納らにより報告され、この症例にムコ多糖類の異常が存在することが、指摘された。本症の筋強直症について、電気生理学的に検討を加えた。針電極を用いて、検索した場合、刺入時、*dive bombers sound* が聴取され、筋電図上、刺入時電位につづき、約10乃至15秒間持続する異常な放電が観察された(図1)。筋の緊張を取り安静時電位を測定すると20 μ V乃至30 μ Vの振幅で、約1 msecの *fibrillation voltage* を思わせる波形が、持続してみられた。この周期は、約4 Hzであり、これとは別に、100 μ V、1 msec 前後のより大きな放電が、0.5秒乃至1秒間の休止期において、*Burst* 状に出現するのが、観察された。この周期は、約1 Hzで、比較的規則正しく、*dive bombers sound* 様の音を呈し、これらに加えて、*positive sharp wave* を思わせる波形も時にみられた(図2)。筋の安静時、電極を動かすと、300 μ V前後のNMUを思わせる波形が出現し、数秒間持続したが、この時 *waning and waxing* は、認められなかった。又、100 μ V前後及び数10 μ Vの2乃至3種の波形が規則正しく出現することも観

察された(図3)。

尺骨神経をリドカインでBlockした場合、刺入時電位がやや減少したのみで、安静時、筋の持続放電には、影響が認められなかった。虚血下運動負荷にては、刺入時電位は、その高さが減少し、それにつづく放電も、約4秒間に短縮した。虚血下運動負荷中及び直後に患者は、局所の随意運動が、改善したことを訴えたが、筋電図上でも、安静時には、電気的に *silent* の状態になったことが確認された(図4)。又、随意収縮を行わせると、筋の動きに対応して、放電がみられたが、運動を中止すると、直ちに、*silent* の状態になることが、観察された。安静時に、電極を動かすと、対応した放電がみられたが、この持続は大きく減少し、本症の特徴である持続放電は消失した(図5)。虚血下運動を中止すると、約2分後に、*fibrillation* 様の波型が出現し、4分後には、阻血前に近い状態が、観察された。虚血運動負荷前後の血中乳酸値は、正常の変動を示した。持続放電に対する *Curare* の影響をみるために、上腕阻血下に、*regional curare test* を行なったが、刺入時電位及びそれにつづく放電の減少はみられたが、安静時持続放電は、消失しなかった。

末梢神経の運動、知覚両神経の最大伝導速度は、正常であり、反復刺激による誘発筋電図でも、異常反応は認められなかった。

*鹿児島大学医学部第三内科

**国立療養所南九州病院

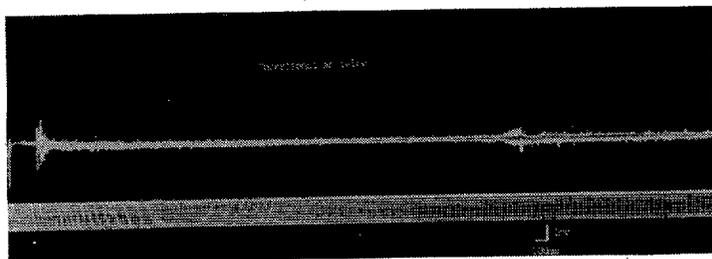


图 1

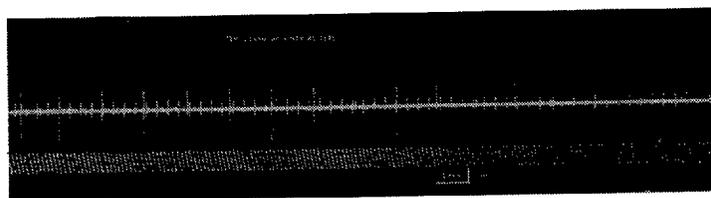


图 2

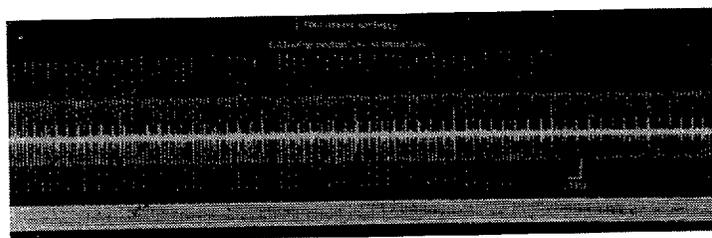


图 3

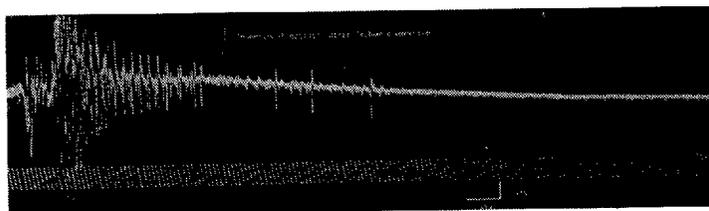


图 4

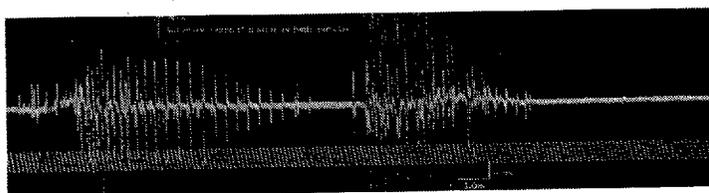


图 5

考 案

Schwartz-Jampel 症候群におけるミオトニアが、通常のみオトニアと異なり、筋線維の持続放電によることが、明らかとされ、この放電が、薬物による末梢神経ブロック、及び、神経切断によっても消失しないことが報告されている。クラールによって、異常放電が消失するか否かについては、相反する報告があるが、我々の例では、消失しなかった。もし、投与量を更に増しても消失しないなら、本症のみオトニアが、神経に由来するとするより、筋に由来することを示唆するものと考え

える。阻血運動により、本症の持続放電が、消失することを始めて指摘したが、これも持続放電が、神経以外のものに原因することを示唆するものと考え。今後、虚血運動負荷による本症のみオトニアの変化を、更に、検討し、その機構を解明してゆく。

文 献

- 1) Tayler, R. G., et al : *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.* 33 : 497, 1972.
- 2) Fowler, W. M., et al : *J. Neurol. Sci.* 22 : 127, 1974.

検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

Schwartz-Jampe¹ 症候群は、骨格異常と筋強直現象を主症状とする疾患であり、本邦第 1 例が、納らにより報告され、この症例にムコ多糖類の異常が存在することが、指摘された。本症の筋強直症について、電気生理学的に検討を加えた。針電極を用いて、検索した場合、刺入時、dive bombers sound が聴取され、筋電図上、刺入時電位につづき、約 10 乃至 15 秒間持続する異常な放電が観察された(図 1)。筋の緊張を取り安静時電位を測定すると 20 μ V 乃至 30 μ V の振幅で、約 1 msec の fibrillation voltage を思わせる波形が、持続してみられた。この周期は、約 4Hz であり、これとは別に、100 μ V、1 msec 前後のより大きな放電が、0.5 秒乃至 1 秒間の休止期をおいて、Burst 状に出現するのが、観察された。この周期は、約 1Hz で、比較的規則正しく、dive bombers sound 様の音を呈し、これらに加えて、positive sharp wave を思わせる波型も時にみられた(図 2)。筋の安静時、電極を動かすと、300 μ V 前後の NMU を思わせる波形が出現し、数秒間持続したが、この時 waning and waxing は、認められなかった。又、100 μ V 前後及び数 10 μ V の 2 乃至 3 種の波型が規則正しく出現することも観察された(図 3)。