

Quadriceps Myopathy を呈した肢帯型筋ジストロフィー症の1臨床例

川崎医科大学 神経内科
永嶺 延子, 守本 研二, 寺尾 章
川崎医科大学 神経病理
調 輝 男
(昭和55年7月8日受付)

A Clinical Case Showed Quadriceps Myopathy as a Manifestation of Limb-Girdle Muscular Dystrophy

Nobuko Nagamine, Kenji Morimoto
and Akira Terao
Division of Neurology, Department of Internal Medicine,
Kawasaki Medical School
Teruo Shirabe
Division of Neuropathology, Department of Pathology,
Kawasaki Medical School
(Accepted on July 8, 1980)

50歳の男性が5年前から徐々に進行した歩行障害と、両側大腿部の筋萎縮を主訴として入院した。両側大腿四頭筋と大殿筋に筋力低下が認められたが、他の四肢筋の筋力は、ほぼ正常であった。筋電図で大腿四頭筋にわずかに筋原性と思われる所見が認められ、同部の筋生検で典型的な筋ジストロフィー症の病像が得られた。

我々はこれを、肢帯型筋ジストロフィー症の1亜型と考えた。

A 50-year-old man was admitted with the chief complaints of gait disturbance and muscle atrophy of the thighs of insidious onset and gradually progressive course over a period of five years. There was moderate weakness and atrophy of both quadriceps femoris and gluteus maximus muscles. The other muscles in four limbs revealed no abnormal findings. Electromyogram in both quadriceps femoris muscles showed slight myopathic changes. A biopsy specimen from the left quadriceps femoris muscle showed characteristic changes of muscular dystrophy.

This case was considered to be an atypical form of limb-girdle muscular dystrophy which showed quadriceps myopathy.

はじめに

進行性筋ジストロフィー症は、臨床的にも遺伝形式的にも異なる疾患の総称であり、一般に

は、Duchenne型、顔面肩甲上腕型、肢帯型の3型に大別される。しかし基礎にある病因が不明なため、病型の鑑別に不明確な部分が存在し、実際の診断にあたって、どの分類にもあて

はまらない症例も稀ではない。我々は50歳の男性で、主として両側大腿部、大殿筋に筋萎縮と筋力低下を認め、いわゆる“quadriceps myopathy”を呈し、筋生検により肢帯型筋ジストロフィー症の1亜型と診断した1例を経験したので報告し、あわせて“quadriceps myopathy”に関する若干の文献的考察を加える。

症 例

患 者: 50歳, 男性, A94671.

主 訴: 歩行障害, 両側大腿部筋萎縮.

家族歴, 既往歴: 特記すべきものなし.

現病歴: 昭和50年頃より徐々に両側大腿部の筋力低下, 筋萎縮が出現。次第に階段の昇降に努力を要するようになり, 走ることが困難になってきた。昭和53年頃から平地を歩くにも困難を感じるようになり, 昭和55年5月28日に本院神経内科に入院した。

入院時所見: 身長 161 cm. 体重 60 kg. 一般内科的には異常は認めない。神経学的検査では, 脳神経, 知覚系には異常なく, 顔面, 頸部, 上肢の筋萎縮, 筋力低下は認めない。下肢

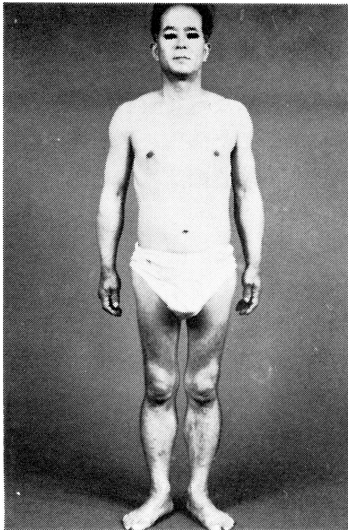


Fig. 1. Photograph of the general appearance of the patient showing marked symmetrical atrophy of the thighs but otherwise normal musculature.

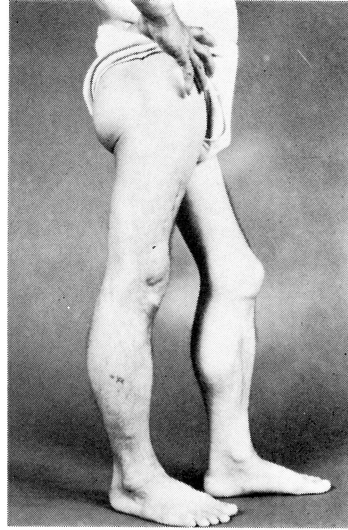


Fig. 2. Photograph of the lower limbs showing symmetrical atrophy of the thighs and gluteal muscles. Pseudohypertrophy of the gastrocnemius is also seen.

では, 両側大腿部, 殿部に限局した筋萎縮を対称性に認めるが (Figs. 1, 2), 筋力は主として, 大腿四頭筋と大殿筋で中等度低下しているのみで, 他の下肢筋の筋力は, ほぼ正常である。両側の腓腹筋に著明な仮性肥大が見られるが, 筋力は正常。筋圧痛や線維束性攣縮は認めず。深部反射は, 上肢で減弱, 下肢で消失し, 病的反射は認めない。

検査成績: 末梢血, 血清生化学は正常。CRP 陰性。赤沈 3 mm/h. GOT 22 IU/l. GPT 24 IU/l. CPK 236 IU/l (MM型)。LDH 128 IU/l. 末梢神経伝導速度, 体性感覚誘発電位などはいずれも正常。

筋電図では, 大腿四頭筋で, 安静時 fibrillation potential, fasciculation potential は認められず, 軽度随意収縮時, 一部で, 低電位 (300 μ v) で, 持続の短い (2-3 m sec) NMU potential を示し, 最大随意収縮時に十分な干渉波が認められ, 軽度の筋原性所見を示す。上肢の上腕二頭筋, 総指伸筋では, 筋電図上で異常はない。

大腿四頭筋の筋生検では (Figs. 3, 4), 筋線維の大小不同が著明であり, type I 線維, type

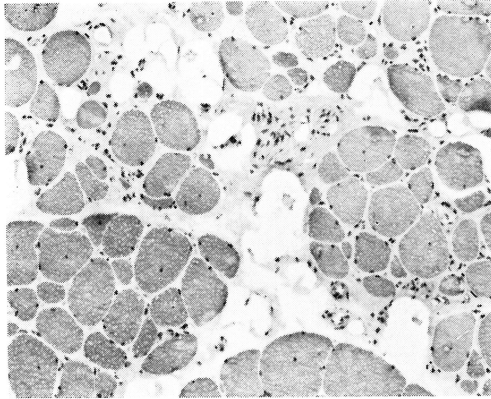


Fig. 3. Photomicrograph of the left quadriceps muscle showing a marked variation in muscle fiber diameter and an increase in number of sarcolemmal nuclei which are occasionally centrally situated. The endomysial and perimysial connective tissue is proliferated with fatty replacement. There is no inflammatory cell infiltration nor muscle regeneration. (H. and E., $\times 126$).

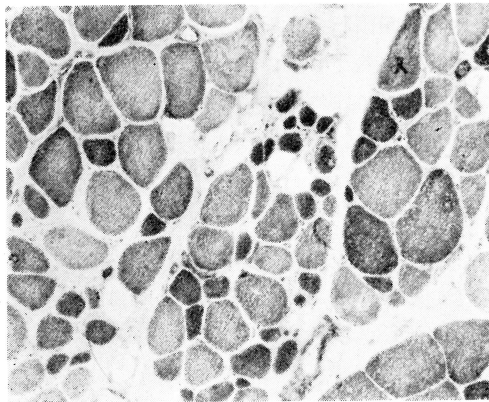


Fig. 4. Photomicrograph of the left quadriceps muscle showing atrophy of both type I and type II muscle fibers. (DPNH, $\times 126$).

II 線維ともに障害されており、肥大筋線維も混在している。一般に筋鞘核の増加と内方移動が目立ち、間質は endomysium, perimysium と結合組織、脂肪組織の増加が認められるが、炎症細胞の浸潤は見られない。これらは典型的な筋ジストロフィー症の所見である。

考 案

本症例では、両側大腿部および殿部の一部に筋萎縮を呈しながら、筋力は、大腿四頭筋および大殿筋で中等度低下しているのみで、四肢の他の部位の筋力はほぼ正常であり、いわゆる quadriceps myopathy の像を示した。生化学的には、血清の CPK, LDH の軽度の上昇がみられた。筋電図では、大腿四頭筋の著明な筋萎縮のわりには、ごく軽度の筋原性の所見が認められたのみである。しかし筋生検により、典型的な筋ジストロフィー症の所見が得られ、我々はこれを、肢帯型筋ジストロフィー症の I 亜型と考える。

さて、“quadriceps myopathy” に関する文献報告は、わが国では数少ないようである^{1)~3)}。これまでの文献報告を見ると、共通しているのは、成人に発症し、主として大腿四頭筋に見られる筋萎縮および筋力低下と、下肢の深部反射の減弱あるいは消失である。また症状の進行はきわめて緩徐であり、ほとんど進展がみられない例が多く、予後は良いようである。しかし、個々の報告をみると、上腕二頭筋、腕橈骨筋の先天性欠損を伴った例で、大腿部の筋力低下および筋萎縮としての報告⁴⁾や、10年後に三角筋および上腕二頭筋に筋萎縮を生じた例⁵⁾、後になって殿筋および両手の固有筋の筋萎縮を呈した例⁶⁾、また大腿四頭筋の筋力低下はあるが筋萎縮はみられない症例¹⁾などがある。

従来“quadriceps myopathy”を呈する原因疾患として、筋ジストロフィー症、多発性筋炎 (chronic polymyositis, late life or menopausal muscular dystrophy, necrotizing myopathy) などが挙げられているが、その他の原因として、神経原性疾患である、chronic proximal spinal muscular atrophy の adult form⁷⁾ すなわち Kugelberg-Welander type の benign spinal muscular atrophy でも認められるとされ、その他代謝性疾患、特に糖尿病による記載もある⁷⁾。このように quadriceps

myopathy を呈するさまざまな原疾患があるが、興味深いのは、原因が何であれ、全身の筋肉の中で、特に大腿四頭筋がおかされる事実である。大腿四頭筋自体に、解剖学的あるいは組織生化学的に何か特別におかされ易い要因があるのであろうか。さらに大腿四頭筋の中でも、vastus medialis あるいは vastus lateralis など一部に限局した筋萎縮の存在が記載されている文献もいくつかあるが^{9), 8)~10)}、症例数の少ないことにより一概には言えないが、原疾患によっても一定の傾向はないようである。

Quadriceps myopathy の鑑別上、まず問題になるのは、神経原性か筋原性かであり、筋電図検査が有用である。一方、筋萎縮、筋力低下を呈していない全く正常と思われる筋肉でも、筋電図で神経原性あるいは筋原性の所見を呈する場合もあり^{6), 10)}、病変が大腿四頭筋に限局したのかどうかを検討する必要がある。本例では上肢において筋電図は異常は認めなかった。また chronic polymyositis では、一般に本症

に特徴的であるとされている、皮膚の発赤、筋肉痛、燕下困難、発熱、白血球増多等の所見を欠くことが多く、臨床症状のみから鑑別することは困難である。この場合も、筋電図により、筋ジストロフィーには出現しない fibrillation potential あるいは fasciculation potential を伴った myogenic pattern が出現することにより鑑別可能な場合もあるが⁹⁾、確実な診断を下すには、筋生検が必要である。

我々の症例を“quadriceps myopathy”と書いてよいかどうか若干問題もあるが、これは1つの独立疾患名というよりは、症候群的な名称であり⁷⁾、Van Wijngaarden¹⁰⁾が言うように、quadriceps muscleに限局した myopathy ではなく、quadriceps muscle に主として起こる myopathy という概念で捉えるのが妥当だと思われる。

本論文は、第17回岡山臨床神経懇和会(昭和55年9月6日)にて発表。

文 献

- 1) 宮崎元滋, 玄番央恵: 長期にわたり筋力低下が大腿四頭筋に限局している一症例. 神経内科 3: 87—90, 1975
- 2) 里吉宮二郎: ミオパチー・現状と2・3の問題点. 臨床神経 16: 850—855, 1976
- 3) 赤上典子, 戸塚恭一, 竹宮敬子, 古川哲雄, 丸山勝一: Chronic neurogenic quadriceps amyotrophy の1例. 神経内科 17: 198, 1977
- 4) Bramwell, E.: Observations on myopathy. Proc. r. Soc. Med. 16: 1—12, 1922
- 5) Turner, J. W. A. and Heathfield, K. W. G.: Quadriceps myopathy occurring in middle age. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 24: 18—21, 1961
- 6) Espir, M. L. E. and Matthews, W. B.: Hereditary quadriceps myopathy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 36: 1041—1045, 1973
- 7) Boddie, H. G. and Stewart-Wynne, E. G.: Quadriceps myopathy-Entity or syndrome? Arch. Neurol. 31: 60—63, 1974
- 8) Denny-Brown, D.: Myopathic weakness of quadriceps. Proc. r. Soc. Med. 32: 867—869, 1939
- 9) Walton, J. N.: Two cases of myopathy limited to the quadriceps. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 19: 106—108, 1956
- 10) Van Wijngaarden, G. K., Hagen, C. J., Bethlem, J., et al.: Myopathy of the quadriceps muscles. J. neurol. Sci. 7: 201—206, 1968