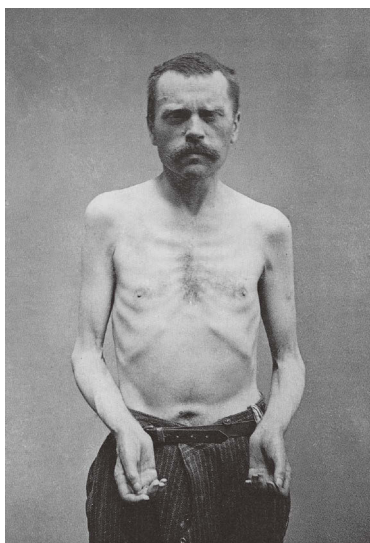


## 今月の表紙

河村 満<sup>a)</sup>\*岡本 保<sup>b)</sup>菊池雷太<sup>c)</sup>

この写真を見て、なんの疾患か言い当てられる人はよほど神経学に精通した人であると思います。筆者は、恩師がよくこの疾患について話していたため、ピンとくるものがありました。

写真が掲載されている論文のタイトルは「両側外転神経麻痺を合併した梅毒性頸髄硬膜炎」<sup>1)</sup>と言います。肥厚性硬膜炎と言うと、現在ではまず脳硬膜炎を思い浮かべる人が多いですが、歴史的にみると頸髄硬膜炎のほうがずっと古くから記述されており、その最初の記述はシャルコー (Jean Martin Charcot; 1825-1893)<sup>2)</sup>とジョフロワ (Alix Joffroy; 1844-1908)<sup>3)</sup>にまで遡ります。一方、肥厚性脳硬膜炎はCT、MRIなどの画像検査が普及してくる20世紀末以降に報告されるようになりました。

ちなみに、シャルコーとジョフロワが本疾患に注目することになった第一例目を報告したのは1869年の『Extrait des Archives de physiologie normale et pathologique』誌であったとされています (論文未入手)。A. Castala という名前のこの症例には剖検が行われ、その標本のイラスト (Fig.) はジョフロワの

学位論文<sup>3)</sup>でみることができます。

さて、今回の写真の症例について簡単に紹介していきましょう。

39歳男性で、唄を歌う俳優です。12年前に梅毒の罹患歴があります。

2年前に脳症状で発症。頭痛、めまい、記憶喪失、発話障害、そして複視 (外転神経麻痺)。

診察した医師は病気の特異的な性質を認識し、治療を始める。頭痛は数日後には完全に消失。その後間もなく患者は、頸部の硬さと両側上肢と胸郭の激痛を合併した激しい頸部痛に襲われた。それから徐々に筋肉が萎縮し、手は驚手の姿勢をとる。駆梅療法が、発症から約18カ月後に再び開始され、持続していた内斜視は治癒したが、上肢の萎縮に変化はなく、また、両側視神経周囲炎の存在を認めた。

筋萎縮については次のとおりです。

患者は、前腕と手に優勢で両側上

肢全体と胸郭に拡がる非常に高度な筋萎縮、頭部の軽度屈曲を伴った頸部筋強剛、そして両側外転神経麻痺の状態を呈する (写真)。

上肢 — 萎縮が両手に非常に目立つ。骨間隙は変形し、母指球と小指球は平らになっている。両手は驚手を呈し、手指はすべて半屈曲で母指は伸展している。患者は自分の意思でこの姿勢を変えることはできないが、指に硬さはなく、容易に伸ばすことはできる。ただし、腱の短縮によると思われる抵抗と前腕前部にその瞬間感じる激痛のため伸展運動の最後に抵抗が生じ伸展は中断する。手は上肢が休んだ状態のとき、前腕の延長上にあり、手首が過伸展することはない。

前腕は全体として非常にやせているが、萎縮はとりわけ手指の屈筋群と伸筋群に目立つ。橈骨筋と長回外筋のレリーフは保たれている。これらの筋肉の作用は完璧で、手首の伸展運動は橈骨筋により非常に具合よく行われるが、指の伸展は不可能である。前腕は通常、回外より

a) 奥沢病院名誉院長, b) 富坂診療所, c) 汐田総合病院神経内科

\*[連絡先] kawa@med.showa-u.ac.jp

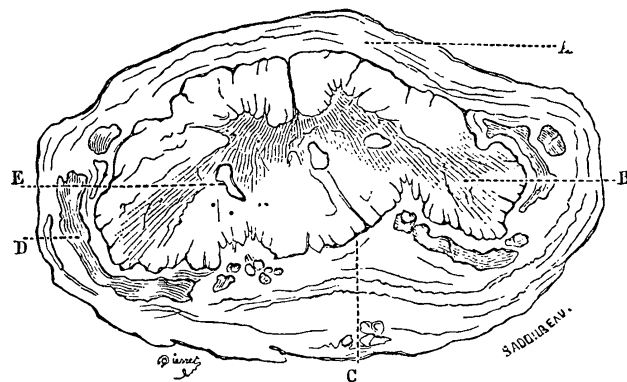


Fig. 肥厚性頸髄硬膜炎の病理標本

脊髄頸部膨大中間部。A：肥厚した硬膜，B：肥厚した髄膜を横断する神経根，C：硬膜と融合した軟膜，D：慢性脊髄炎の病巣，E：灰白質に新たな窪みをもって形成された2つの管の切断面。

シャルコーの『神経疾患講義』<sup>4)</sup>から転載（原図はジョフロワの学位論文とされている）

も回内位に近い状態で保たれている。完全な回外運動は肘関節の硬さと患者の感じる疼痛によって不可能となる。

（中略）肩——すべての筋肉の萎縮はあるが、とりわけ大胸筋と棘上、棘下筋に強い。三角筋と僧帽筋はあまり障害されていない。肩甲骨同様に鎖骨下陥凹が非常に目立つ。患者の腕の挙上の動きはとても不完全にしかなされない。肩関節に課された動きで激痛が起こる。上肢の外転は特に短縮していると思われる大胸筋の緊張により制限されている。

筋力低下はその萎縮の程度と比例する。患者は、とりわけ指に力がないため1人で食べたり着替えたりすることができない。

筋萎縮には絶対的な対称性がみられる。

この論文の著者は、本症例がシャルコーとジョフロワの肥厚性頸髄硬膜炎に類似しており、梅毒の罹患歴があることから当時原因が定まっていなかった本疾患の直接的な病因を確立するのに資するのではないかと論文執筆の趣旨を説明しています。

現在では、梅毒のほかにも結核、外傷、医源性、リウマチ性病変などいろいろな原因が知られていますが、原因にかかわらず肥厚した頸髄硬膜が頸髄を締めつけることで壊死や空洞などの病変が生じるというのが本疾患の本態です（Fig.）<sup>4)</sup>。

また、本論文の著者は、初期にみられる脳症状（特に両側外転神経麻痺）が鑑別に重要と指摘していますが、脳症状がみられない場合もあり、それ以上に経過が重要となります。本疾患はシャルコー、ジョフロワによって病期が①初期（有痛期）、②中期（麻痺・萎縮期）、③後期（痙性対麻痺期）の3つに

分類されています。特に痛みが特徴的で、①有痛期では、項部から始まった痛み（項部硬直を伴う）が次第に強くなりつつ頭頂に向かい、両上肢へ放散（特にC7、C8、T1）します。痛みは持続性で、発作性に増強し、両上肢にはしびれ感と軽い脱力を伴います。②麻痺・萎縮期には、痛みは軽減し、両側性に上肢筋が麻痺、萎縮します。③痙性対麻痺期には、両下肢が痙縮性麻痺を呈しながらも、筋萎縮はみられません。また排尿障害をきたすことが知られています。

この疾患で興味深いのは、末梢神経障害にみえる症状が髄膜病変で生じるということなのです。なかなかお目にかかることのない稀な疾患ですが、神経系の不思議さ、神経学のおもしろさにあふれています。これを機に古典をひもといてみてはいかがでしょうか。

## 文献

- 1) Lamy H: Un cas de pachyméningite cervicale syphilitique avec paralysie double de la sixième paire. Nouv Iconogr Salpêtrière 7: 104-112, 1894
- 2) Société de Biologie. Séance du 13 Mai 1871.--Présidence de M. Charcot. Gazette Medicale de Paris 43: 105-107, 1872
- 3) Joffroy A: De la Pachyméningite Cervicale Hypertrophique (d'Origine Spontanée). 1873 (thèse)
- 4) Charcot JM: Leçons sur les Maladies du Système Nerveux. Faites a la Salpêtrière. Tome II. 4<sup>e</sup> éd. Recueillies et Publiées par Bourneville. Aux Bureaux Du Progrès Médical, Paris, 1885, p272