

中樞神經系統深部ニ於ケル
先天性癒合障碍

Dysrrhaphische Störungen im
Pons und Rückenmark.

教授 醫學博士 鳥 潟 隆 三 講 述

講師 醫學博士 荒 木 千 里 筆 記

患者。木○恒○ 34歳。

遺傳的關係。特別ナ事ハナイ。

既往症。滿期安産。幼時ヨリヨク感冒ニ罹リ其都度發熱頭痛ガアリ時ニハ嘔吐ヲ伴フ事モアツタ。16歳ノ夏下痢、腹痛、裏急後重、血便ガアツテ赤痢ト診斷サレタ事ガアル。20歳ノ時右側乾性肋膜炎ニ罹ツタガ約1ヶ月デ治癒シタ。

現病歴。外傷、熱病等特別ナ誘因ト思ハレルモノナクシテ生後歩行ヲ始メルノガ遅レ、4歳ニナツテモ未ダ坐ル事シカ出來ズ、又自ラ食事ヲスル事が出來ナカツタ。5歳デ漸ク起立歩行ガ出來ル様ニナツタガ、歩行ハ不確實不熟練デアツテヨク躓キ倒レタ。且ツ手、指ノ運動モ不器用デヨク茶碗トカ箸ヲ取落シタ。茶碗ヲ右カラ左ヘ運ブニモ手ニ震顫ガ起ツテ水ヲコボシタ。學校ニ通フ様ニナツテモ物ヲ書ク事が下手デ。殊ニ急グ場合トカ上手ニ書カウト思フ時ナド特ニ手ノ運動ガ障碍サレタ。食事ノ際急グトヨク嘔吐ヲ來シタ。之ハ液體ヲ攝ル時ニ殊ニソウデアツタ。小供ノ時カラ言語モ單調緩漫不明瞭デアツタ。

以上ノ障碍ハ年ト共ニ少シ宛輕快ニ趣イタガ、昭和3年9月頃何等ノ誘因ナシニ軀幹ノ右半側ガ痺レテ來タノニ氣が付イタ。薄紙ヲ隔テテ觸レル様デ熱イモノヲ熱イト感ジナイ。冷イモノニ觸レテ熱イト感ズル事モアツタ。其頃痛覺ハ大體異常ガナイ様ニ思ツタ。其頃カラ上記ノ言語障碍、四肢ノ運動障碍モ段々増惡シテ來タ感ガアル。

教授「唯今ノ病歴デ解ル様ニ此患者ハ言語障碍、四肢ノ運動障碍及ビ軀幹右半側ノ知覺障碍ヲ訴ヘテ居マスガ、此等ノ障碍ノ中前ノ二ツハ後天的ニ即チ一旦健康ナ人トシテ發育シテ後起ツタモノデハナイ。即チ坐ル事モ歩行モ正常ヨリ遅レ不確實不熟練デアリ、上肢ノ運動及ビ言語モ同様ニ始メカラ障碍サレテ居タノデアリマスカラ、生レタ時カラアツタ

モノ即チ先天性ニアツタモノト考ヘラレル。ソレデ此患者ノ様ナ障碍ヲ訴ヘルノハ何處ノ疾患デセウカ。』

學生「腦。」

教授「始メカラソウ云フ風ニ考ヘナイデ廣ク先ヅ神經系統ノ疾患デアルト考ヘル。手足ガ動キ難イト云ツテモ筋肉トカ關節ノ疾患ニ依ルモノデハナイ。神經系統ト云ヘバ腦、脊髓即チ中樞神經系ト末梢神經系トデアリマスガ此患者デハソノドチラデセウカ」

學生「中樞神經系。」

教授「ソウデス。末梢神經ノ疾患デアレバ物が云ヘスト云フ時ニハ舌下神經障碍、四肢ノ運動及ビ知覺障碍ガアル時ニハ上或ハ頸胸神經叢乃至下或ハ腰薦神經叢ノ障碍ヲ考ヘルノデアリマスガ、此患者ノ様ニ言語、四肢トモニ障碍ガアル場合ニハ極メテ散在性ニ方々ノ末梢神經ニ疾患ガアルト考ヘネバナラス。此ノ様ナ事ハ考ヘ難イ事デアリマスカラ、此場合ニハ中樞神經系ニ疾患ガアルト考フベキデアル。末梢神經ノ疾患デハ通常身體ノ一局部ニ症狀ヲ呈スルモノデアリマス。

ソコデ中樞神經系ノ疾患ト考ヘルノデアリマスガ、大脳半球皮質部ニ疾患ガアツテ神經支配ニ異常ヲ來ス場合ニハ通常一側性デアツテ而モ身體ノ一定ノ限局サレタ部分ニ、運動性或ハ知覺性ノ Monoplegie ノ形デ現ハレル。此患者デハ兩側四肢ニ障碍ヲ訴ヘテ居ルノデアリマスカラ、中樞神經系ノ中デモ腦幹部以下ノ疾患デアルト考ヘラレマス。

病歴ニ依ツテ以上ノ事ガ考ヘラレマスガ、他覺的ノ所見ガ之ニ一致スルカ如何カラ診マセウ(患者ヲ診ル)。

頭部ニハ異常ハナイ。又癍痕モナイ。**眼球**。脊髓疾患ノ場合ニ瞳孔ガ縮少シ眼裂ガ狭クナリ眼球ガ引込ム事ガアツテ此三ツタ Horner ノ症候群ト云ヒマスガ此患者ニハ無イ。瞳孔ハ大サ尋常、左右同大、光反射ニ異常ハナイ。眼球震顫モナイ。眼筋ノ運動障碍モ認メラレナイ。眼科ノ検査デハ眼底ニモ異常ハナイ。**顔面神經**ハ笑フ時ニ右ノ口角ガ少シ上方ニ吊リ上リマスガ、眼瞼、口唇ノ閉鎖力ハ左右同様ニ充分デアツテ、上下肢トモ麻痺ヲ認メナイ。**舌**ニハ纖維性搖擗ナク、萎縮モナイ。又眞直ニ伸ス事ガ出來ル。味覺ニモ障碍ハナイ。**口蓋帆反射**モ正常デアル。**言語**ハ單調、緩漫 (Bradylalie) 不明瞭デアルガ、scandierend (語語) デハナイ。

手ヲ診ルト筋萎縮ハ認メラレナイ。筋強直モナイ。握力ハ左右共ニ少シ弱イ。上膊及ビ前膊ハ兩側トモ少シ羸セテハ居ルガ纖維性搖擗ハナイ。之ガアレバ筋變性ノ徵候デアルガ此患者ニハナイ。上肢ノ腱反射ハ右側ハ略正常デアルガ左側ハ可ナリ亢進シテ居ル。指ヲ數ヘサセルト不熟練緩漫 (特ニ左側) 乍ラ相當ニ出來ル。目ヲ瞑ツテ Finger-Fingerversuch 或ハ Finger-Nasenversuch ヲヤラセテ見テモ相當ニ出來ル。即チ一般ニ上肢ノ運動ハ緩漫

デ不熟練デハアルケレドモ明カナ Ataxie (「アタキシー」) ハナイ。又上肢ハ知覺障碍ハ全然認メラレナイ。

軀幹及ビ下肢デハ觸覺ハ兩側トモ殆ンド障碍サレテ居ナイガ、痛覺、溫覺、冷覺ハ右半側ノ特定ノ領域ニ於テ著シイ障碍ヲ呈シテ居ル。即チ此等ノ知覺障碍ハ正中線ヲ堺トシテ右半側ニ第四肋骨ノ高サカラ略右膝關節ニ至ル迄ノ部分ニ存在シテ居ツテ、特ニ劍狀突起ノ高サカラ右大腿中央部迄ノ間デハ全然此等ノ知覺ヲ缺如スル。尤モ其各ノ知覺ニヨツテソノ缺如シテ居ル領域ニハ多少ノ喰違ヒガアリ全然一致シテハ居ナイガ、大略一致シテ居ルノデアル。即チ此患者ノ知覺障碍ハ觸覺障碍ヲ伴ハナイ所謂分離性知覺障碍 (dissoziierte Empfindungslähmung) デアツテ、而モ之ガ segmentär ニ即チ大略右第四胸髓ヨリ右第三腰髓迄ノ支配領域ニ現ハレテ居ルノデアリマス。脊柱ニハ少シク左側ニ向ツテ側彎ガアル。棘狀突起ヲ叩クト背筋ノ搖擗ガ現ハレル。之モーツノ腱反射デアルガ左側ニ著明ニ現ハレル。

下肢ニハ筋萎縮又ハ纖維性搖擗ハナイ。筋強直モナイ。膝蓋腱反射及ビアヒレス腱反射ハ兩側トモ充進シテ居ルガ特ニ左側ガ高く、尙左側ニハ膝蓋搖擗ガアル。Knienhakenversuch ハ上手ニヤレル。

圓錐體路ガ侵サレテ居ルカラ見ル方法ハ色々アリマスガ、

- 1) Babinski 現象；此ハ此患者デハ現ハレナイ。
- 2) Oppenheimsche dorsale Grosszehenspreizung；之モ明カデナイ。
- 3) Mendel-Bechterew 現象；骰子骨 Os cuboideum ヲ槌デ叩クト正常デアレバ足趾ガ Dorsalflexion ヲ起スガ圓錐體路ニ障碍ガアルト Plantarflexion ヲ起ス。此患者デハ右側デハ Dorsalflexion ヲナスガ左側デハ Plantarflexion ガ起ル。從ツテ左側ニ圓錐體路障碍ガアルト考ヘラレル。

- 4) Rossolimosche Zehenpulpäre Flexion；趾端ヲ輕ク槌デ叩クト正常デハ趾ハ Dorsalflexion ラスルガ、圓錐體路障碍ノ場合ニハ Plantarflexion ヲナシ且ツ同時ニ趾ヲ spreizen スル。此患者テハ左側ニ此現象ガ現ハレル。

即チ Babinski, Oppenheim ノ現象ハ出ナイガ、Mendel-Bechterew 及ビ Rossolimo ノ現象ガ出ルカラ圓錐體路ニ多少ノ障碍ガアルモノト考ヘラレル。

歩行サシテ見ルト不熟練デ「アタキシー」性歩行 (ataktischer Gang) デアル。痙攣性歩行 (spastischer Gang) デハナイ。尙「アタキシー」ヲ検査スル方法トシテ Romberg ノ現象ガアルガ、此患者デハ眼ヲ閉ヂテモ開イテモ餘リ差ハナイ。然シ片脚ヲ舉ゲテ眼ヲ閉デルト踰跢ツクカラ輕度ノ「アタキシー」ハアル。然シ脊髓癆トカ Multiple Sklerose ニ見ラレル様ナ著明ナ「アタキシー」デハナイ。尙電氣的變性反應ハ上下肢トモニ證明サレナイ。以上此

患者ニ就テ得タ所見ノ主ナ點ハ

- 1) Driv—LIIIノ支配領域右半側ノ分離性知覺障礙。
- 2) 言語障礙即チ Dysarthrie。
- 3) 四肢ニ輕度ノ運動障礙ガアリ、特ニソレガ左側ニ著明デアル。且ツ左側ハ上下肢トモ右側ヨリモ腱反射ガ亢進シテ居ル。
- 4) Mendel-Bechterew 及ビ Rossolimo ノ現象ガ左側ニ現ハレル。又左側ニ膝蓋搐搦ガアル。

ノ四點デアリマス。ソレデ之ヲ診斷上如何ニ解釋スルカト云フ事ニナリマスガ、先ヅ分離性知覺障礙ニ就テ考ヘルノニ、勿論之ハ末梢神經ノ疾患ニ依ツテ起ルモノデハナイ。末梢神經性ノ知覺麻痺ハ總テノ知覺ガ同様ニ侵サレル。又腦ニ疾患ガアツテ起ツタモノデモナイ。腦性ノ知覺麻痺デハ溫度感覺、痛覺ハ他ノ知覺ニ比シテ侵サレ難イノガ普通デアリマシテ、例ヘバ腦挫傷デ總テノ知覺ニ障礙ヲ來シタ場合ニモ先ヅ恢復スルノハ此等ノ知覺デアリマス。從ツテ此ハ腦性ノ知覺麻痺デモナイ。此様ナ分離性知覺麻痺ヲ來スノハ脊髓疾患デアリマス。

一般ニ脊髓疾患デ知覺障礙ヲ來スモノト云ヘバ、脊髓癆、脊髓炎、脊髓ノ壓迫、脊髓空洞症デアリマスガ、此等ノ脊髓疾患デハ必ずしも觸覺ガ他ノ知覺ト同様ニ障礙サレルトハ限ラナイ。觸覺ヲ司ル神經ハ他ノ知覺神經ト異ツテ、後角ヲ通ツテ脊髓ニ入ル纖維ノ外ニ Goll 及ビ Burdach ノ纖維束即チ後索カラ上ニ昇ル通路モアリマスカラ、他ノ知覺ニ比シテ侵サレ難イノデアリマス。之ハ「トロバコカイン」ニ依ル脊髓麻醉ノ場合ニ痛覺溫度感覺ハ全ク麻痺サレテモ觸覺ハ仲々麻痺サレ難イト云フ事實ヲ見テモ解ル事デアリマス。ソレデハ此患者ノ知覺障礙ハ如何ナル脊髓疾患ニ依ルモノデアラウカ。吾々ハ先キニ病歴ヨリシテ此疾患ハ先天性ノモノデアルト考ヘマシタガ、其點ヨリ云ヘバ脊髓空洞症デアル。殊ニ分離性知覺障礙ガ segmentärニ來テ居ル點ハ全ク脊髓空洞症ニ一致スル。痛覺、溫度感覺ノ纖維ハ後角ヨリ入ツテ他側ニ行キ Gower ノ纖維束即チ Vorderseitenstrangヲ通ツテ上ニ昇ルノデアリマスカラ、後角ニ障礙ガアツテモ或ハ Gower 纖維束ニ障礙ガアツテモ著シイ分離性知覺障礙ヲ來スノデアリマスガ、本患者ノ様ナ segmentärノ知覺障礙ハ通常後角ニ疾患ノアル場合デアリマシテ Hinterhorntypusノ知覺障礙ト云ハレ脊髓空洞症ニ際シテ最も多く見ルモノデアリマス。 Gower 纖維束ノ障礙ノ時ハソノ高サ以下ノ各 Segmentヨリ昇ツテ來ル纖維ガ互ニ輻輳シテ居リマスカラ、後角ノ場合ノ如クハツキリ segmentärニ現ハレ難イノデアリマス。即チ此患者デハ脊髓空洞症デアツテ第四胸髓ヨリ第三腰髓迄ノ右側後角ニ空洞ガアルモノト考ヘラレマス。

ソレデハ四肢ノ運動障礙ハ如何ニ説明スルカ。一寸考ヘルト此患者デハ左側上下肢ニ運

動障碍が強く、右側ニ分離性知覚障碍ガアルノデアリマスカラ、Brown-Séguard 半側麻痺ノ様ニモ思ハレマスガ、半側麻痺デハ病竈ノ部分以下全體ニ斯様ナ麻痺ガ現ハレルノデ、此患者ノ様ニ segmentär ノ知覚障碍ノ現ハレル事ハナイノデアリマスカラ無論之ハ問題ニナラナイ。然シ圓錐體路ノ何處カニ障碍ノアルコトハ間違ナイ。ソレハ Mendel-Bechterew 及ビ Rossolimo ノ現象ガ左側ニアル事デワカル。其他左上下肢ノ腱反射ノ亢進シテ居ル事及ビ左膝蓋搐搦ノ證明サレル事モ之ニ一致スル。尤モ Spasmus ハ證明サレナイガ、以上ノ所見ガアレバ圓錐體路ノ障碍ヲ考ヘテ差支ナイ。

「アタキシー」モ種々ノ疾患ノ場合ニ起リマスガ、圓錐體路ノ障碍デモ、末梢神経→脊髓→大腦→圓錐體路、ノ運動調節反射路ガ侵サレ「アタキシー」ガ起リマスカラ、之モソレデ説明出來ル。

ソレデハ此圓錐體路ノ障碍カ何處ニアルカ。吾々ハ先キニ此患者ノ知覚障碍ハ脊髓空洞症ニ依ルモノデアツテ、空洞ハ第四胸髓ヨリ第三腰髓ニ到ル右側後角ニアルト考ヘマシタカラ、圓錐體路ノ障碍モ此ト關聯シテ説明シタイノデアリマスガ、之ニハ種々ノ困難ニ撞着スル。先ヅ

- 1) 空洞ハ右側ニアルト考ヘラレルノニ運動障碍ハ左側ニ強イ。
- 2) 空洞ハ Div—LIII デアルカラ下肢ノ運動障碍ハ何ントカ説明スルシテモ空洞ノ位置ヨリモ上即チ Cv—DII ニヨツテ支配サレテ居ル上肢ニモ運動障碍ガアル。殊ニソレガ空洞ト反對側ノ左側ニ強イ。
- 3) 言語障碍ニ就テモ空洞症トスレバ腦橋或ハ延髓ニ病竈ガアルト考ヘネバナラスガ、之ハ上述ノ空洞ノ位置カラ更ニ遠イ。

此等ノ點ヨリスレバ吾々が知覚障碍ヲ説明スル爲ニ如何シテモ認メネバナラス空洞ノ位置デ、運動障碍ヲモ説明スル事ハ不可能デアリマス。從ツテ運動障碍ヲ説明スル爲ニハ脊髓ノ空洞トハ別個ノ變化ヲ他ニ求メネバナラス。今此等ノ運動障碍ノ性質ヲ考ヘテ見マスノニ言語障碍ニシテモ、上肢或ハ下肢ノ障碍ニシテモ要スルニ運動緩漫不熟練 ataktisch ナノデアリマシテ同性質ノモノデアリマス。從ツテ此等ノ障碍ハ腦ニ（先キニ考ヘタ様ニ大腦皮質部デハナイ、腦幹部以下デアル）在ルーツノ疾患ノ症狀ト見テ差支ナイ。ソレデハ之ガ如何ナル疾患カト云フー、先キモ述ベタ様ニ先天性ノモノト考ヘル。脊髓空洞症ハ一ツノ發生異常或ハ dysrrhaphische Störung ト考ヘラレルノデアリマスカラ、同様ノ發生異常ガ腦ニモアルト考ヘル。事實發生異常ニ基ク病變ガ中樞神経系ノ二ヶ所以上ニ同時ニ存在スル事ハ稀デハナイノデアリマス。從ツテ要スルニ此患者ノ疾患ハ全體トシテモ中樞神経系ノ dysrrhaphische Störung ト考ヘテヨイノデアリマス。

療法 トシテハ知覚障碍ガ最も著明デアリマスカラ、ヤルナラバ脊髓空洞症ノ療法ヲ行

フノデアリマスガ、ソレニハ脊柱弓ヲ切除シテ脊椎腔ヲ開キ、脊髓ノ空洞ノ部分ヲ切開シ中ニ滯溜シテ居ル液ヲ排除シ、且ツ蜘蛛膜下腔ト空洞トノ持續的交通ヲ企圖スル方法ガアリマス。此方法ノ目的トスル所ハ、空洞内ノ液ガ或程度高壓ノ下ニアリ、ソノ壓ニ依ツテ脊髓ガ壓迫性萎縮ニ陥ツテ病變ノ進行ヲ來スモノデアリマスカラ、其壓ヲ持續的ニ下ゲテヤレバ、症狀ノ増惡ヲ防グノミナラズ既存ノ症狀ヲモ多少輕快セシメルト云フノデアリマスガ、必ズシモ空洞内ノ液ハ高壓ヲ持ツテ居ルトハ限ラズ、從ツテ此手術ノ効果モ確實ナモノデハアリマセン。

言語障礙及ビ四肢運動障礙ニ對スル療法モ確實ナ方法ハアリマセン。通常交感神經索ヲ切除スルト Spasmus ガ除カレテ運動障礙ガ輕快スル事ガアリマスカラ、腦出血ナドニ行フノハヨロシイガ、此患者ニハ Spasmus ハアリマセンカラ之モ考ヘモノデアマス。然シ一ツノ試ミトシテナラヤツテ見テモヨイト思ハレマス。」