

## 3、筋病変の定量化への試み

国立療養所南九州病院

福永秀敏	今隈満
中島洋明	納光弘
井形昭弘	乗松克政

### 〔目的〕

我々は、神経筋疾患に対して種々な角度から筋病理学的検討を行ない、個々の症例について、その病変の性質や程度そして診断を行なってきた。例えば、従来よく行なわれている様に、一定の筋線維数を選び、その直径による赤筋・白筋などのタイプ別のヒストグラムを作成するのその一例である。しかしdystrophicな病変の進んだ様な場合には、その結合織や、脂肪化はこの方法では、全く表現できない。そこで今回、筋病変の定量化の手始めとして、中心核と筋鞘核、そして筋線維のヒストグラムについて検討した。

### 〔対象と方法〕

対象は、Duchenne型9例、肢帯型2例、myotonic dystrophy4例、myositis 4例、筋無力症4例、Charcot-Marie-Tooth病1例、筋萎縮性側索硬化症（ALS）8例である。なおの中には生検筋と剖検時に採取した筋の両者が含まれており、特に剖検時には同一例より多数の筋を採取している。

方法は、採取筋を直ちに凍結させ、クリオスタットで厚さ10 $\mu$ の大きさの切片を作り、H-EやTrichrome染色で染色する。そして標本を撮影し、250倍に拡大した18cm $\times$ 12cmの写真は無作為に各々3枚作製する。そしてこの写真をもとに、100個の筋線維あたりの中心核と筋鞘核、また1 $\mu$ mあたりの筋線維の最小直径とその数を算定し、ヒストグラムを作成する。

### 〔結果と考察〕

図1は100個の筋線維あたりの中心核と中心核の総数を示している。筋ジストロフィー症の場合は、殆どどの症例で5個以上でその平均も22と多く、またmyotonic dystrophyでは平均74個で一つの筋線維あたり、約2個の中心核をもっている。次に注目されるのは、ALSにおける中心核数である。一般的には神経原性の変化では中心核は増加しないとされているが、ALSでは、明らかに2つのグループに大別され、5個以内のものと、10個以上のものに分けられ、14例中6例で、100個の筋線維あたり、10個以上の筋線維が中心核を持っていることがわかる。ところが筋鞘核の数は、疾患別に特に有意の差はなかった。

次に各々の例についてヒストグラムを作成した。横軸に筋線維の大きさ、縦軸に1 $\mu$ mあたりに占める筋線維数を算定し、ヒストグラムを作った。そしてそのヒストグラムから、あるパターン別に種別すると大きく5つのタイプに分けられることが判明した（図2）。ここで暫定的にI型

からV型に分けると、I型は山型、II型は小径線維にピークがあり、III型は小径線維に大きなピークがあるが、大径線維にも小さなピークを持った型、IV型は大径線維と小径線維の両方にピークを持つ型、V型は小径線維・正常大の線維、そして大径線維と3つのピークを持つ型である。この様に分けて、各々疾患別にながめると、筋ジストロフィー症では、I型が最も多く、次にIII型・II型の順となっており、ALSでは、IV型が最も多く、次にIII型である。ALSにおけるI型は眼筋である。この様にIII型では、ジストロフィー症、ALSの両方の型が共存する型になるが、例えば大腿四頭筋では、ジストロフィー症では、4例中4例がI型であり、ALSでは4例中4例ともIV型であり、この意味からは、筋生検部位として、判別しやすい筋といえる。

今後、症例数をふやして、年齢や性、病気のstage や種類、筋力との関係などについても検討していきたいと考えている。

図1 Central Nuclei of Neuromuscular Diseases(1)

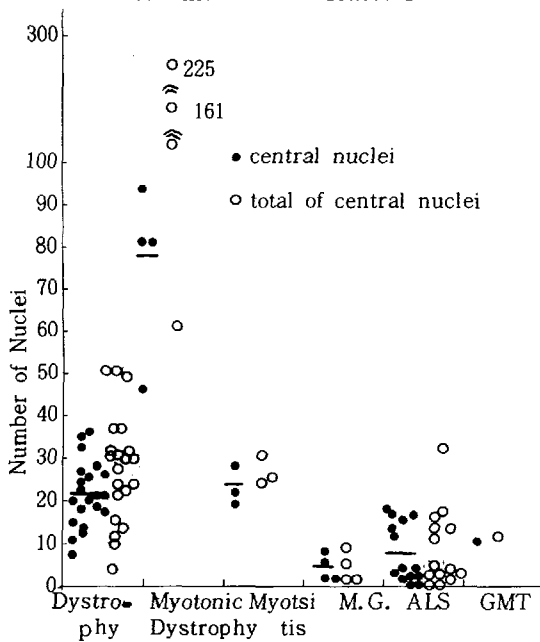
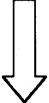


図2 TYPE of HISTOGRAM

	I	II	III	IV	V	other
PMD	11	3	4	1		2
ALS	1		3	7		
CMT					1	

 **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

〔目的〕

我々は、神経筋疾患に対して種々な角度から筋病理学的検討を行ない、個々の症例について、その病変の性質や程度そして診断を行なってきた。例えば、従来よく行なわれている様に、一定の筋線維数を選び、その直径による赤筋・白筋などのタイプ別のヒストグラムを作成するのもその一例である。しかし dystrophic な病変の進んだ様な場合には、その結合織や、脂肪化はこの方法では、全たく表現できない。そこで今回、筋病変の定量化の手始めとして、中心核と筋鞘核、そして筋線維のヒストグラムについて検討した。