

# よ、“車軸様線維”を有する 肩甲下腿型筋萎縮症の一例

国立療養所南九州病院

福永秀敏 中島洋明  
今隈満 納光弘  
井形昭弘 乗松克政

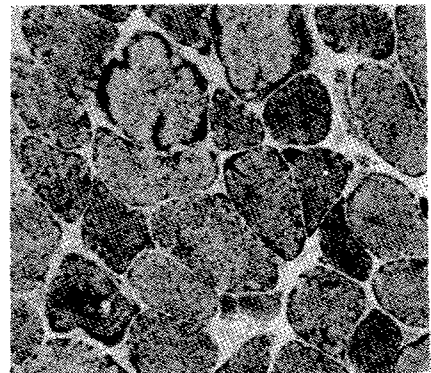
## 〔はじめに〕

筋疾患の分類は、極めて特徴的な若干のタイプを除き、多くの場合、基礎にある真の病因が不明なために、主に遺伝様式や発症年齢、臨床像などに基づいた分類がなされているのが現状である。本例は、44歳の女性例で、臨床的には肩甲下腿型の筋萎縮の分布を有するがその筋生検像は従来肩甲下腿型筋萎縮症として報告されたいづれの例とも異なり、組織化学的に“車軸様線維”と電顕的に“rectilinear profiles”を呈するライソゾームを多数認めた。

以上の新知見は、従来殆んど指摘されていないので、本例の筋病理学的所見を中心に検討を加えた。

## 〔症 例〕

44歳の女性で主訴は四肢の筋萎縮と筋脱力。家族歴は特に異常なく、現病歴では20歳頃までは正常であったが、次第に下肢の脱力を自覚するようになり、その後次第に進行し、30歳頃には上肢、頸部の脱力が始まり、現在では全たく歩行不能の状態である。筋萎縮や脱力は、胸鎖乳突筋上肢ではやや低位部に優位で、下肢ではむしろ遠位部が強く、両側とも尖足位をとっている。知覚障害はない。検査成績では、CPKは正常、トリグリセライドがやや高値。心電図正常。筋電図は、筋原性変化である。筋生検は大腿四頭筋で行ない、凍結切片作成後、種々の染色を施行した。NADH染色では、筋線維は非常にバライティーに富んだ構築を示しており、筋膜より中央部に向って車軸様に入りくんだ形をとっている。(図1.)同様の傾向はPAS・Sudan III染色等でも認められた。Trichrome染色では筋線維の大小不同、脂肪化、中心核の増加と辺縁部が赤く染色される筋線維も認められた。電顕的にはNADH染色で活性の強い部位に一致して、多数のミトコンドリア、グリコーゲンとともに巨大なrectilinear profilをもつライソゾームが認められた。



(図1.) “車軸様線維”  
(NADH染色×100) →

## 〔考 察〕

本例は肩甲下腿型に最も近い臨床像をとっているが、その筋生検所見は極めて興味あるものであった。まず組織化学的に本例と同一の構造を持つものは、1973年、Bethlem らの報告にみられる。彼らは300例で、先頭上略同様の所見を得ている。彼らはこの中で、これらの筋線維に対し“Lobulated fiber”という言葉を使っているが、この言葉が妥当であるかどうかは問題であり、この症例のように電顕的に別の構造をもつものに対しては別の呼び名が適当と考え、“車軸様線維”という言葉を提唱したい。次に本例でより注目すべきことは、NADH染色で濃染する個所の大半が巨大な rectilinear profil をもつライソゾームで占められていることである。このライソゾームは従来、Kufs 病やGm2-gangliosidosis などの蓄積症の時、筋を含めた各種の臓器でみい出されるものと形態上、略同一の構造を有し、本疾患の病態を推察する上で重要な示唆を与えるものと思われる。以上本例は、肩甲下腿型のみオパチーで、筋の形態的变化が極めて特徴的であり、何か新たな疾患単位を形成する可能性も考えられ、今後検討をすすめていきたいと考えている。

## 6. 筋ジストロフィー症の 高弓口蓋についての定量的解析

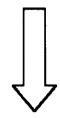
国立療養所南九州病院

中 島 洋 明      今 隈      満  
福 永 秀 敏      乗 松 克 政

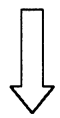
先天性疾患にしばしば高弓口蓋のみられる事は衆知の事実であるが、その形態について解析した報告はない。今回我々は、筋ジストロフィー症の口蓋穹隆について、歯科領域で用いられる方法に準じて、解析を行い形態的特徴から高弓口蓋の一つの index を求めようと試みた。

### 〔方法・対象〕

Duchenne 型PMD、27例（年齢 $13.4 \pm 2.8$ 才）、Kugelberg-Welander 病（K-W）（年齢 $17.7 \pm 7.8$ ）、その他12例（ $21.8 \pm 9.6$ ）に対して、歯科領域で使用するガム（ジーシーベリコール）を小ラケット状板に盛って、口腔内へ挿入、咬まして固まったら取り出して硬石膏で型取りした。ガムによる標本は左右第一小臼歯中央溝を結ぶ線（距離）とその線の中央からの垂線が口蓋穹との交点（高さ）との比を前口蓋比とし、更に左右第一大臼歯に於いても同様の計測



**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



〔はじめに〕

筋疾患の分類は、極めて特徴的な若干のクイプを除き、多くの場合、基礎にある真の病因が不明なために、主に遺伝様式や発症年令、臨床像などに基づいた分類がなされているのが現状である。本例は、44歳の女性例で、臨床的には肩甲下腿型の筋萎縮の分布を有するがその筋生検像は従来肩甲下腿型筋萎縮症として報告されたいづれの例とも異なり、組織化学的に“車軸様線維”と電顕的に“rectilinear profiles”を呈するライソゾームを多数認めた。

以上の新知見は、従来殆んど指摘されていないので、本例の筋病理学的所見を中心に検討を加えた。