

(表 7.)

SERUM CREATINEPHOSPHOKINASE (IU/ml mean±SD)

group	before treatment (A)	6 <sup>th</sup> (B)	18 <sup>th</sup> (C)	$\frac{B-A}{A} \times 100\%$	$\frac{C-A}{A} \times 100\%$
con DMP D (nonambulat)	6012±269.5	6865±329.1	5300±254.3	35.1±91.6	-1.7±57.5
DMP D (nonambula)	1674.4±479.8	1506.7±332.4	1082.7±353.3	10.0±35.0	-22.0±28.1
DMP D (non ambula)	897.1±342.9	1142.9±596.3	764.0±432.5	40.1±47.6	-6.5±40.0
DMP LG (ambulatory)	1277.4±648.4	1094.0±340.8	808.4±442.1	1.4±31.0	-29.9±25.4
DMP LG (non ambula)	3301±460.7	432.7±73.5	275.2±417.0	-4.1±37.3	-18.6±16.7
DMP other	249.0±293.3	235.3±256.6	237.7±268.6	-5.6±23.7	-2.2±29.1
neuropathy	52.7±14.6	57.7±14.6	73.5±28.7	11.6±9.2	35.3±22.9

### 23、 Duchenne 型進行性筋ジストロフィー 症における尿道ならびに 外肛門括約筋筋電図所見とその臨床的意義

国立療養所下志津病院

作 田 学 飯 田 政 雄

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症（以下DMP）では全身の横紋筋がおかされるが、臨床的には膀胱直腸障害はみられないという特徴を有している。我々はこの点を確認するために、外肛門括約筋ならびに尿道括約筋を筋電図学的に検索した。

#### 〔方 法〕

検索対象は age matched の正常対照例 5 例、DMP 15 例、DMP のうち 5 例は尿道括約筋の検索も行なった。DMP 症例の障害段階分類は主として 7 度であった。いずれの症例も臨床的に膀胱ならびに直腸障害を有さず、肛門括約筋トーマスは正常で、anal reflex も認められた。検索方法は 1/4 皮下注射針を用いた同心型針電極で、電位は peak to peak で測定した。

#### 〔結 果〕

正常対照例では安静時にも 3-6 Hz の発射頻度で motor unit potential が持続的に認められ、けっして電氣的静止の状態になることはなかった。個々の motor unit potential の持続時間の平均値は 4 msec、電位は 400  $\mu$ v、位相数は 2.7 であった。さらに随意的な外肛門括約筋の収縮により、十分な干渉波型が得られた。

DMP例の四肢筋においては、従来知られている如く持続時間が減少し、低電位の motor unit potential がみられるという典型的なミオパチーの所見が得られた。

一方、外肛門括約筋ならびに尿道括約筋においては正常対照例と同様のパターンが観察され、個々の motor unit potential の持続時間、電位、位相数のいずれのパラメーターにおいても t 検定により正常対照例と有志の差を認めなかった。

#### 〔結 論〕

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症においては、四肢筋の萎縮が高度となる末期に至っても、外肛門括約筋ならびに尿道括約筋は筋電図上、有意の変化を示さなかった。

このことは、本疾患において膀胱ならびに直腸障害がみられないという臨床事実を裏づけるものとする。筋電図上、明らかにできない程度の軽い変化がありうるかどうかについては、今後さらに病理組織学的にも検索を行なっていきたい。

## 24. 筋ジス保因者の研究 (第2報)

国立療養所川棚病院

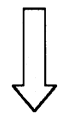
森 一 毅 迫 龍 二  
渋谷 統 寿 辻 畑 光 宏  
中 沢 良 夫

我々は前回の班会議において10名の Duchenne 型 DMP の保因者の検索を行い、酵素、電気生理、組織及び組織化学、電顕的検索を行うことがより高率に保因者を発見出来る事、さらに保因者の筋肉内網細血管の定量的電顕を施行。コントロールに比し光顕で異常を認めた3名の保因者の筋肉内網細血管基底膜の面積の Capillary area に対する比がコントロールに比し有意に低値を取った事を報告した。

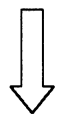
1974年 Engel らは Duchenne 型筋ジストロフィー症の postsynaptic fold の変性及び postsynaptic membrane length に対する ratio の減少を報告しているが、それは2次的な変化であろうと推論している。しかし一方では DMP の terminal axon の変性の報告も見られる。この点に着目し保因者の異常が DMP 発症の一過程と考えると、保因者の神経筋接合部の異常の有無を検索する事は意義あると考え行っただので報告する。

#### 〔対 象〕

definit carrier 4名、probable C 3名、possible C 5名、計12名。



**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



Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症(以下 DMP)では全身の横紋筋がおかされるが、臨床的には膀胱直腸障害はみられないという特徴を有している。我々はこの点を確認するために、外肛門括約筋ならびに尿道括約筋を筋電図学的に検索した。