

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けで報告する。

〔対 象〕

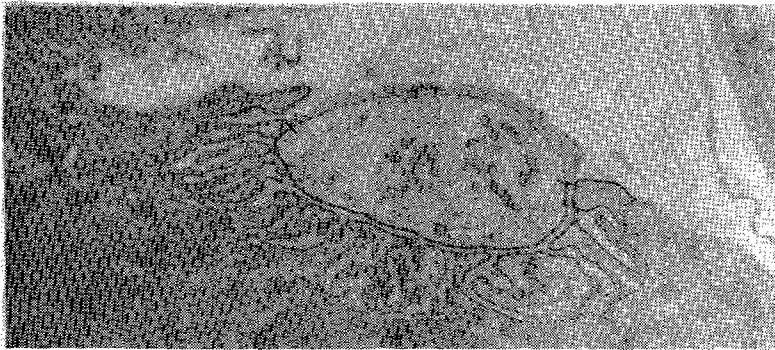
definit carrier 4名、probable C 3名、possible C 5名、計12名。

〔方 法〕

筋生検は上腕2頭筋の正中中部より数cm下端で行い、Searle 製periferal nerve stimulator で endplate zone を検索、生検筋はマッチ軸法にて採取、3% Cacodylate buffer を用いた glutal-osmium 固定後、通常 Epon 包埋を行い電顕的検索を行った。検索は今回は神経筋接合部の形態について行った。

〔結 果〕

possible C、probable C、definit C、それぞれの神経筋接合部は presynaptic region 及び postsynaptic region 共に形態学的異常を認めなかった。しかしこれらはまだ morphometry を行わないレベルでの結論であるが今後は以下に示す Engel-Santa らの方法で計測し、推計学的検討も行い保因者の神経筋接合部が異常ない事を確認する予定である。



MORPHOMETRIC ANALYSIS

Nerve terminal	Presynaptic membrane length (μm)	Nerve terminal area (μm^2)	Mitochondrial area (%)	Vesicles (No/ μm^2)
Postsynaptic Region	Postsynaptic Membrane area per nerve terminal (μm^2)	Membrane length (μm)	Membrane density ($\mu\text{m}/\mu\text{m}^2$)	Membrane length ratio

〔結 語〕

Duchenne 型筋ジストロフィー症12名の筋生検を行い神経筋接合部の形態を電顕的に検索した。その結果 morphometry を併用しない level での検討では Definit C、probable C、possible C、の神経筋接合部は形態異常は認めなかった。又CPK異常が認められ光顕異常が認められた症例でも神経筋接合部の形態は正常であった。

↓ **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

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。