

26 進行性筋ジストロフィー症D型剖検例の検討

国立療養所原病院

升 田 慶 三 平 木 康 彦
生 富 和 夫 和 田 正 士
海 佐 裕 幸 河 野 七 郎

原病院ではDMPの収容開始以来現在迄、Duchenne 型11名の剖検を行った。

今回は昨年度の報告に引続き、追加3例を加えて、検索結果を総括的に報告する。

表1は剖検11例の臨床的事項で年令は16才から23才迄、No11が死亡時、筋力、CPK、肺機能等で他の症例より著明に優れ、装具歩行不能後1年余りで心不全で死亡しているが注目される。

表2は検索方法である。

〔結果ならびに考察〕

骨格筋については、採取標本の部位による筋病変の程度の差、個々の筋線維の変性過程の相違等につき検討した。

本症の筋病変の基本的な形態像としては、筋線維の萎縮及び顆粒状変化像、筋核の増多などが考えられる。部位的な傾向は昨年度の報告の如くで、手足を除く四肢の筋肉に最も高度、頭部、横隔膜、肋間筋等は比較的軽度。手指及び足部の筋、更に舌筋、食道の横紋筋で最も軽い。筋病変進展の部位的差異については、神経支配、運動量或いは質に関連した筋の疲憊が筋線維の変性破壊を助長するか、或いは他の要因があるか今後も剖検例を通じて追求したい。

平滑筋についても、消化管系において、大多数例に軽微な巣状の筋線維周囲性結合織の増生が見られ、とくに胃平滑筋に最も多く見られる。膀胱には巣状の線維弾性症ともいふべき所見が軽度ながら全例に見られた。これらの臓器が他部位の平滑筋に比し、その機能上、運動量及び質の点から、骨格筋における近位筋との対比において興味深い。

心筋については、線維化巣の部位的な差、組織学的所見については、これ迄述べられた通りでその発生機序については、DMP病変の一環として、myopathic な病変が個々の心筋線維ないし心筋線維群におこり、これらの一部が脱落し、その部の線維が増加し修復されたと解釈した。No11の如く、心筋病変の進展が著明な症例にどのような要因が関与しておるか注目される。

末梢神経の変化については、小筋線維群、末梢神経軸索の軽度の変性腫大、筋紡錘鞘の線維性肥厚等が敬見されたが、いずれも低瑣度で本質的なものとは考え難かった。

中枢神経系については、IQの低下したもの7名、脳波上境界域にあるもの4名を見たが、病理学的には、肉眼的に異常所見なく、組織学的にも、これ迄の検索では、長期の衰弱の結果或いは死戦期の循環障害によって生じたと考えられる変化の他、特にDMPに特異的と考えられる所

↓
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
↓

原病院では DMP の収容開始以来現在迄、Duchenne 型 11 名の剖検を行った。

今回は昨年度の報告に引続き、追加 3 例を加えて、検索結果を総括的に報告する。

表 1. は剖検 11 例の臨床的事項で年齢は 16 才から 23 才迄、血 11 が死亡時、筋力、CPK、肺機能等で他の症例より著明に優れ、装具歩行不能後 1 年余りで心不全で死亡しているが注目される。

表 2. は検索方法である。