

## 34. 進行性筋ジストロフィー症の 生検骨格筋の崩壊の過程および その特徴の電子顕微鏡的研究

徳島大学医学部第一病理

伊井 邦雄      桧 沢 一 夫  
須 見 登志子

進行性筋ジストロフィー症の7例（Duchenne 4、Congenital 2、Limb-Girdle 1）の生検骨格筋8件について、筋線維崩壊の過程を光学顕微鏡所見と対比しつつ電子顕微鏡的に詳細に検索した。

### 〔結 果〕

1) 光顕上、「正常」骨格筋線維においても電顕的には乙帯の蛇行、streaming、小胞体の拡張が確認された。2) 「横紋の消失」した線維では1)の変化がより高度になる他、筋原線維のA帯、I帯の区別が困難となるが、縦走性は保たれている。まれに Lysosome が筋鞘下や筋原線維間に出現する。筋鞘は部分的に蛇行、湾入を示す。筋核は特記すべき所見を示さない。3) 「硝子変性」筋線維では、2)の各変化がより高度となる一方、筋原線維の縦走性が失われ、太さも細くなり（Myofilament の消失がおこっている）、束状の集団配列が乱れ、筋原線維間隙は狭小化あるいは消失する。さらに筋原線維を構成している myofilament の断裂、myofilament 由来の filament 構造の判然としない無構造な集塊が出現する。小胞体の拡張は高度なものが多く、空泡の集塊、myeline 像を示すものもみられる。Mitochondria では部分的に cristae の消失、空泡化、破壊がみられ、筋鞘は湾入のほか、解離をきたすものが散見される。筋核では核膜の湾入、核の pyknosis が散見される。4) 「壊死（顆粒変性、怒状変性）」筋線維では、3)の各変化が、より顕著となる一方、myofilament の多くは断裂し、あるいは構造不明の集塊と化しているものがみられ、mitochondria の破壊も著しく、無構造集塊が出現する。小胞体の変化も、3)よりもさらに高頻度にもみられ、空泡集塊、myeline 像としてみられ、正常構造を示すものはみられない。筋核では、核膜の消失したものが散見される。怒状変性においては、顆粒変性部でみられた変化に加えて、筋核自体の壊死像もみられ、これらの著しい変化を示す各小器管を含む筋形質が、破壊した筋鞘部分から、筋線維外に出ている像もみられた。他方、各小器管を含む筋形質が融解、消失し、蛋白成分のみとなった領域もみられた。また、これら壊死筋線維において、まれに satellite cell が認められた。壊死筋線維内および外に貧食能を示す組織球系細胞が散見された。5) 「萎縮」筋線維では、大部分のものは変性（上記3）、4)の変化を種々の程度に伴っていたが、一部のものではこれら変性的所見の乏しい、いわゆる単純萎縮に

相当する所見 — myofilament の断裂や無構造集塊の形成などを示さず、筋原線維は縦走性を保ちながら、細くなり、myofilament の漸減をきたす — が認められた。

#### 〔総括〕

1. 上記の各所見は Duchenne type のほぼ全症例、Congenital type の全例においてみられ Limb Girdle type では上記の 5) の所見および線維化、脂肪組織化の過程が把握された。
2. これら各所見は、病気の進行とともに 1) → 2) → 3) → 4) → 5) と変化し、さらに線維化、脂肪組織化していくものと推定された。
3. 各臨床型間に決定的な、質的な差は今回の検索の限りでは発見できなかった。
4. Congenital type では、発症時点ですでに上記 5) に相当する顕著な変化がみられ、Duchenne type におけるよりも、より急激な筋線維の崩壊過程がみられた。

## 35. 進行性筋ジストロフィー症 への「隣エキス」の効果

国立療養所川棚病院

森 一 毅 迫 龍 二  
波 谷 統 寿 中 沢 良 夫

我々は昭和51年度当班会議で隣エキスが C57BL、6 J/dy、dy 筋ジストロフィーマウスの延命効果がある事、人 DMP への 1 年 3 ヶ月間の臨床治験の検討の結果を報告した。前年度に引を続き人 DMP への効果の臨床治験が 2 年 6 ヶ月間にわたったので結果を報告する。

#### 〔対 象〕

A 群（強エキス投与群）26名、B 群（弱エキス投与群）25名を対象とした。弱エキス投与群とは A 群の隣エキスに比し生物学的力価判定法で約 60% の力価の隣エキスを投与した群の事である。A 群は Duchenne 型 19名、肢帯型 3 名、顔肩上腕型 1 名、女性 DMP 3 名の計 26名、B 群は、Duchenne 型 18名、肢帯型 3 名、顔肩上腕型 1 名、女性 DMP 3 名の計 25名である。この中 2 年 6 ヶ月間 follow up 出来たのは A 群 20名、B 群 22名計 42名となった。

#### 〔方 法〕

運動機能は障害度及び ADL を 2 ヶ月に 1 回測定し、検査では CPK、Aldolase、LDH、GOT、GPT、3 日間平均 1 日尿クレアチン排泄量、クレアチン係数を毎月測定、病勢進行の指

↓ **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

進行性筋ジストロフィー症の7例(Duchenne 4、Congenita1 2、Limb-Girdle 1)  
の生格骨格筋8件について、筋線維崩壊の過程を光学顕微鏡所見と対比しつつ  
電子顕微鏡的に詳細に検索した。