

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「瞬エキス」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年度当班会議で瞬エキスが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群の瞬エキスに比し生物学的力価判定法で約60%の力価の瞬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DMP3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DMP3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

標とした。前値は昭和50年6月のデータを用い52年12月のデータと比較検討した。

〔結 果〕

A D L : A群では前 36.5 ± 4.8 (mean \pm S \cdot E \cdot)、後 18.9 ± 4.1 (mean \pm S \cdot E \cdot) B群では前 40.5 ± 5.1 (mean \pm S \cdot E \cdot)、後 20.2 ± 3.9 (mean \pm S \cdot E \cdot)で、A B両群間に推移差は認めなかった。

C P K : A群では前 378.3 ± 84.9 (mean \pm S \cdot E \cdot)、後 215.8 ± 33.5 (mean \pm S \cdot E \cdot)、B群前 447.9 ± 78.4 (mean \pm S \cdot E \cdot)、後 213.6 ± 29.0 (mean \pm S \cdot E \cdot)となりA \cdot B両群共低下した。またA \cdot B両群間に推移差は認めなかった。

Aldolase : A群前 27.6 ± 2.7 (mean \pm S \cdot E \cdot)、後 28.8 ± 1.9 (mean \pm S \cdot E \cdot)、B群前 30.5 ± 2.5 (mean \pm S \cdot E \cdot)、後 28.4 ± 2.1 (mean \pm S \cdot E \cdot) となりA \cdot B両群間の推移差も認めなかった。

L D H : A群前 642.0 ± 59.4 (mean \pm S \cdot E \cdot)、後 609.0 ± 66.1 (mean \pm S \cdot E \cdot)、B群前 695.5 ± 67.0 (mean \pm S \cdot E \cdot)、後 576.0 ± 45.8 (mean \pm S \cdot E \cdot) となり、A \cdot B両群間の推移差はなかった。

G O T : A群前 55.3 ± 7.0 (mean \pm S \cdot E \cdot)、後 55.3 ± 7.0 (mean \pm S \cdot E \cdot)、B群前 58.6 ± 4.9 (mean \pm S \cdot E \cdot)、後 38.0 ± 13.0 となり、病勢進行に従い低下傾向を認めた。A B両群間の差はなかった。

G P T : A群前 54.6 ± 7.1 (mean \pm S \cdot E \cdot)、後 45.5 ± 5.8 (mean \pm S \cdot E \cdot)、B群前 60.3 ± 6.9 (mean \pm S \cdot E \cdot)、後 39.3 ± 3.9 (mean \pm S \cdot E \cdot) となり、A \cdot B両群間の差はなかった。

1日尿クレアチン排泄量: A群前 554.9 ± 35.0 (mean \pm S \cdot E \cdot)、後 547.7 ± 36.7 (mean \pm S \cdot E \cdot)、B群前 478.8 ± 31.4 (mean \pm S \cdot E \cdot)、後 467.6 ± 32.5 (mean \pm S \cdot E \cdot) となり前後差及びA \cdot B両群間の差はなかった。

クレアチン係数: A群前 0.74 ± 0.01 (mean \pm S \cdot E \cdot)、後 0.77 ± 0.01 (mean \pm S \cdot E \cdot)、B群前 0.74 ± 0.02 (mean \pm S \cdot E \cdot)、後 0.76 ± 0.02 (mean \pm S \cdot E \cdot) となりA \cdot B両群共前後差は認めなかった。又A \cdot B両群間の推移差も認めなかった。

臨床像の推移: A群では20名中障害度不変5名、悪化16名、B群では22名中障害度不変6名、悪化16名であった。A群の当科入院前より膝エキス使用(6年以上使用)の顔肩上腕型(43才女性)1名はA D L 34より38となり、又Duchenne 型1名(27才男)は関節拘縮も軽度で比較的経過良好であった。

2年6ヶ月間膝エキス使用中副作用は認めなかった。

〔結 語〕

膝エキスのDMP症に対する効果を2年6ヶ月間にわたって各項目に分け検討した。強弱両エキス群間に運動機能酵素、クレアチン、尿、係数で推移差は認めなかった。強エキス群中2名、

(6年以上磷エクス使用)は経過が良好であった。

36、抗コリンエステラーゼ剤の運動終板と アセチルコリン受容体 (ACh-R) におよぼす影響

国立療養所川棚病院

迫 龍 二 森 一 毅
中 沢 良 夫

〔目 的〕

近年 ACh-R の研究が進み運動終板における ACh-R の分布を形態学的に観察出来るようになった。私達は運動終板の形態異常を引き起すことが知られている抗コリンエステラーゼ剤 (Anti-ChE) の長期投与か ACh-R 及びコリンエステラーゼに及ぼす影響を光顕及び再顕的に観察したので報告する。

〔対象及び方法〕 (Fig 1.に示す)

ACh-R は Nakane らの方法に従い α -Bungarotoxin を Peroxidase で標識し、Diaminobenzidine HCl (DAB) で呈色反応を行うことにより染色し、光顕及び電顕的に観察した。

〔結 果〕

Fig 2. は運動終板の morphometric analysis で nerve terminal は対照と投与群に差はなく、post-synaptic region (PS) に有意の変化を認めた。その主な変化は (Fig 3.、soleus muscle、上段対照、下段投与群) 1. widening of synaptic clefts、2. symple PS regions、3. PS membrane の変性、4. PS vesicle の増加、5. 筋線維内 membraneous body の高頻度出現等である。以上の変化は白筋よりも赤筋に一層強く認めた。Fig 2. (Cholinesterase 染色—黒染)、Fig 3. (ACh-R 染色—黒染) では、上段対照群に比して下段投与群に、共に染色性の低下と形態異常が認められた。Fig 4. は ACh-R 染色 (黒染) を行った電顕像 (ウラニール、鉛未染) で PS membrane に一致して均等に染色した対象群 (上段) に比べて投与群 (下段) では ACh-R の減少、均等性の消失を認め

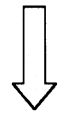
対 象 と 方 法

実験動物: Sprague Dawley Rat 200-300g
薬 剤: Ambenonium Chloride (Mytelase)
投与方法: 6mg/kg/day を経口投与
期 間: 1~200日
運動神経: 赤筋 (Soleus)
白筋 (Extensor digitorum longus)

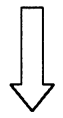
観 察 項 目

1. 運動神経の morphometric analysis (Engel & Santa の方法)
2. Acetylcholine Receptor の光顕的、電顕的観察 (Nakane & Kawaoi の方法)
3. Cholinesterase の光顕的観察
4. 筋線維膜電位 (MEPP) の観察

Table 1.



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



我々は昭和 51 年度当班会議で腓エキスが C57BL、6J/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。前年度に引き続き人 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。