

40、進行性筋ジストロフィー症の 生検筋による組織化学的研究

国立療養所八雲病院

篠田 実 城 守
館 延 忠 藤原 真由美
安 中 俊 平

進行性筋ジストロフィー症（DMP）は臨床像、遺伝形式からいくつかに分類されるが、その予後はそれぞれ異なる。予後が異なることは有効な治療法のない現在患者の将来を推定する上で早期に型別を診断することが重要である。さらに、PMDと近縁の神経筋疾患との鑑別もまた重要である。

われわれは48年よりこれら神経筋疾患患者の筋生検を行い、その得られた筋標本の組織化学的研究ならびに一部に電子顕微鏡レベルでの検索を行ってきた。これらの研究は神経筋疾患の筋組織学的病型分類の確立と同時にPMDの本態の解明を目的としている。

〔方 法〕

筋組織の摘出方法、凍結法、標本作成法、染色法（Haematoxylin-Eosin、Gomori-Trichrome、Succinic-dehydrogenase、NADH-dehydrogenase、myosin-ATPase、lactic dehydrogenase および creatine phospho-kinase）および電顕標本作成法は既報と同様である。

〔結果並びに考察〕

昭和48年7月より53年3月まで筋生検を行った症例は97名で本年度（以下カッコ内は本年度検索分）は29名であった。その内訳は Duchenne型26名（7名）、myotonic dystrophy 13名（3名）、先天型8名（2名）、肢帯型3名（0）、顔面肩甲型3名（1名）、Charcot-Marie-Tooth 3名（0）、脊髄性進行性筋萎縮症4名（1名）、多発性筋炎3名（1名）等である。

Duchenne型については以前にも報告した様に、病期の進行と共に Myosin ATPase 染色において同一筋線維内での染色性の差が認められた。これは収縮蛋白系の変化を推測させるものなのかもしれない。さらに、D型患者の筋より抽出した Actomyosin の超沈澱が遅延するという報告を考慮すると興味深い所見である。

また、D型においてSDH染色において、病期の進行と共に活性が低下する傾向にある。杉田らによればD型患者筋ホモジネートのSDH活性は対象と差がなかったと報告している。われわれの組織化学的染色による結果と彼らの生化学的結果との差異については今後検討する必要があると思われる。

PMDにおける電顕的検索は現在検討中であるが、本年度検索を行った症例中興味あるものと

して Kearns-Shy 症候群の電顕像を示す。筋鞘下に膨化した mitochondria の集積像が認められる。

〔ま と め〕

PMDを中心とした神経筋疾患患者の生検筋による組織化学的ならびに電顕的検索について現在までの経過を報告した。

(写 真)



4、超音波 Doppler 法による進行性筋ジストロフィー症患児の心機能の検討

徳島大学医学部小児科学教室

幸 地	佑	中 野	修 身
植 田	秀 信	松 岡	優
湯 浅	安 人	坂 井	ひろ子
佐 藤	登	宮 尾	益 英

進行性筋ジストロフィー症（DMP）児で、左心機能低下がみられることは、我々もすでに報告してきたが、その右心機能についての報告はほとんどない。今回、超音波弁ドップラー（DCG）に、頸動脈波（Car）、心電図、心音図を同時記録し、本症での右心機能および呼吸による影響について検討した。

〔対象及び方法〕

↓
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(DMP)は臨床像、遺伝形式からいくつかに分類されるが、その予後はそれぞれ異なる。予後が異なることは有効な治療法のない現在患者の将来を推定する上で早期に型別を診断することが重要である。さらに、PMD と近縁の神経筋疾患との鑑別もまた重要である。

われわれは 48 年よりこれら神経筋疾患患者の筋生検を行い、その得られた筋標本の組織化学的研究ならびに一部に電子顕微鏡レベルでの検索を行ってきた。これらの研究は神経筋疾患の筋組織学的病型分類の確立と同時に PMD の本態の解明を目的としている。