

5) 四肢筋線維変化の分布

中 村 晴 臣 *

研究協力者 高橋和郎* 上利美智子*
水平敏知** 岡田永子**

目 的

McComas¹⁴⁾らの報告以降、Dyマウスの筋病変成立には筋外性因子、特に神経性因子の関与が注目され、前項に述べた末梢神経近位部の形態的变化の発見は、筋ジストロフィー発現についての neurogenic theory を一層促進させる一方、神経性因子を否定する論文も少くない。最近においても、Gallup and Dubowitz¹⁵⁾は筋肉の培養結果から neurogenic theory を支持するのに対し、Johnson & Montgomery¹⁶⁾は parabiotic reinnervation の結果に基づき、生後の筋変化は遺伝因子によるものであるとして、神経性影響を否定している。neurogenic theory の当否は別として、Dyマウスの末梢神経に一定の変化が存在することに疑問の余地はないので、筋病変の分布に特有な pattern が存在するか否かを検討するため、本研究を行なった。

方 法

前項の検索と同様のDyマウス8匹と、対照マウス6匹を使用した。いずれも3~16週目のマウスである。0.1M 磷酸緩衝液加 2.5% glutaraldehyde (pH 7.2) にて灌流固定後、緩衝液加 formalin 固定液 (pH 7.2) に浸漬し、上腕、前腕、大腿および下肢の全横断組織片を切出した。組織片は10~30日間の脱灰¹⁷⁾後、Ashford 法に従ってGMA monomer mixture にて脱水、包埋。厚さ 0.5~1 μ の横断切片に各種染色を施し、光顕的検索に

供すると共に、病変分布を骨格筋横断模図に記入して比較検討した。

結 果

幼令Dyマウスの筋病変は、比較的限局性、束状の病変の散在としてみられ、直径の小さい種々の太さの筋線維よりなり、多くのものは中心核をもち、或るものは好酸性又は好塩基性線維であり、satellite cell、増加した結合織を含む。かかる束状病変は週を経るに従い、広範囲に及ぶのであるが、病変の分布状態及び範囲は筋束間に大きな差異がある。即ち、分布は必ずしも diffuse ではなく、むしろ筋束の周辺部、内側部、あるいは中心部に初まり、その部位から周囲に拡大して行くように見える。16週のDyマウスに於ても、この分布 pattern は比較的良好に保たれている (図1)。

病変の範囲は、上下肢とも軀幹遠位部の方が近位部より広範であるように見える。病変範囲を4段階に分け、筋束相互の障害程度を比較すると、次の如き傾向がみられた。

1) 上腕においては、M. deltoideus は早期から障害され、加齢と共に広範囲の病変を示す。これに反し、M. biceps の病変は軽く、かつ殆んど病変の拡大をみない。M. triceps では、筋束間に病変程度の差がみられた。

2) 前腕にあつては、M. supinator の病変は比較的軽度で、加齢的拡大も遅い。屈筋障害の程度は伸筋群のそれよりも強いようである。

3) 大腿においては、むしろ伸筋群の方が屈筋群よりも障害程度が強いようである。しかし、M. rectus femoris は、殆んど病変の

* 鳥取大学医学部脳研神経病理

** 東京医科歯科大学難治研

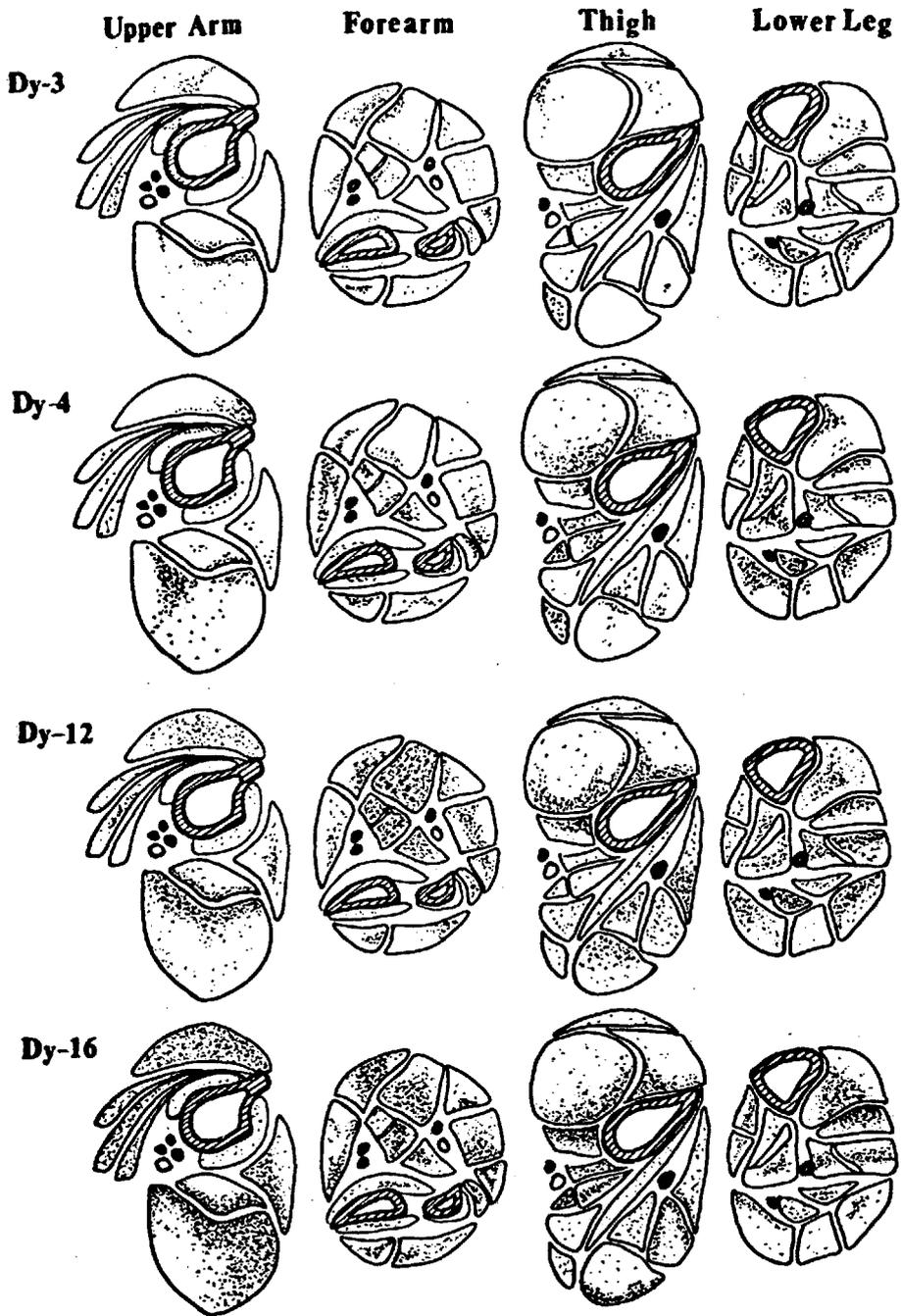


図. 骨格筋病変分布模図
 上段より夫々3, 4, 12, 16週目のDyマウスを示す.

拡大を示さない。

4) 下腿では、*M. plantalis* の病変が比較的軽い。赤筋である *M. soleus* の病変は、幼令時に出現し、加令と共に強くなる。白筋と考えられる *M. gastrocnemius* の障害程度は前者よりも弱いが著明な差異ではない。また、屈筋群と伸筋群との間には、明瞭な障害差はないようである。

考 案

生後3週目以後のDyマウスに認められた束状の筋病変は、周囲の筋線維よりも直径の小さい細胞群であり、野々村¹⁸⁾のいう異常細胞群に相当するものと思われる。その構成々分は、幼若、胎生型筋細胞、間質細胞または線維芽細胞、および小血管といわれ、特にいわゆる間質細胞が非常に多く、かつ変性像を示す筋線維は殆んど認められないという。他方、Dyマウスの筋線維直径は対照に比し偏差の大きいことが知られており、生後2週半のDyマウスでは対照直径より大きい筋線維が約20%、大きい線維が約35%を占め、加令とともに偏差は拡大する(Banker¹⁹⁾)。従って、上記の束状病変はDyマウスの筋病変の部分現象と考えられる。しかしながら、束状病変の分布patternが筋束によって異なることは、筋病変の成因と無縁ではないであろう。

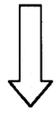
結 論

3週以降のDyマウスの筋肉には、束状病変の集合が認められ、幼令では筋束の内側部、外側部、あるいは中心部の如き一定部位に分布し、加令と共に周囲に拡大するが、16週においてもそのpatternを保持する。この分布

patternは筋束によって異なると共に、加令による病変範囲の拡大程度をも異にし、加令による拡大が殆んどみられぬものと、著明な拡大を示すものがある。赤筋と白筋間、伸筋群と屈筋群間には、病変程度に著明な差はないようである。

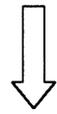
文 献

- 1) McComas, A. J. and Mossawy, S. J. : Excitability of muscle fiber membranes in dystrophic mice, *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 29: 440-445, 1966.
- 2) Gallup, B. and Dubowitz, V. : Regeneration and innervation of normal and dystrophic muscle cultured with normal dystrophic spinal cord, *Neuropath. appl. Neurobiol.*, 1: 205-229, 1975.
- 3) Johnson, M. A. and Montgomery, A. : Paralytic reinnervation in normal and dystrophic mice. Part 2. Morphological studies, *J. neurol. Sci.*, 26: 425-441, 1975.
- 4) Ashford, A. E., Allaway, W. G. and McCully, M. E. : Low temperature embedding in glycol methacrylate for enzyme histochemistry in plant and animal tissues, *J. Hist. Cytochem.*, 20: 986-990, 1972.
- 5) 野々村植昭: ジストロフィーマウスの下腿筋の微細構造, 厚生省筋ジストロフィー症研究班業績集(II), 1974, pp. 179-181.
- 6) Banker, B. Q. : The experimental myopathies. In Adams, R. D., Eaton, L.M. & Shy, G.M. (Ed) : *Neuromuscular Disorders*, Williams & Wilkins, Baltimore, 1960, pp. 197-206.



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



目的

McComas ら 14)の報告以降,Dy マウスの筋病変成立には筋外性因子,特に神経性因子の関与が注目され,前項に述べた末梢神経近位部の形態的变化の発見は,筋ジストロフィー発現についての neurogenic theory を一層促進させる一方,神経性因子を否定する論文も少なくない.最近においても,Gallup and Dubowitz は 15)筋肉の培養結果から neurogenic theory を支持するのに対し,Johnson & Montgomery 16)は parabiotic reinnervation の結果に基づき,生後の筋変化は遺伝因子によるものであるとして,神経性影響を否定している.neurogenic theory の当否は別として,Dy マウスの末梢神経に一定の変化が存在することに疑問の余地はないので,筋病変の分布に特有な pattern が存在するか否かを検討するため,本研究を行なった.