

# 1) 進行性筋ジストロフィー症剖検例 骨格筋、心筋及び平滑筋の病理組 織学的研究

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

## < 研究目的 >

進行性筋ジストロフィー症における筋病変の発生機序を解明する目的のもとに、今回はその第一段階として、Duchenne 型のDMPの8剖検例について、骨格筋の基本病変及びその形態発生を病理組織学的に検討し、その所見との対比において、心筋病変の成立過程の解析を試み、更には消化管及び膀胱平滑筋の変化の有無について検索を行った。検索症例の概要は表の如くである。

## < 研究方法 >

骨格筋：四肢筋、指趾筋、側頭筋、横隔膜などより組織片採取、なお、舌、食道の横紋筋も加えて検討した。

心筋：両心房、心室、殊に後者については更に前後、側壁より切片作製。

消化管：食道、胃噴門部、体部、幽門前庭部、十二指腸、空腸、回腸、上行結腸、横行結腸、下行結腸

膀胱：体部

末梢神経：第6、8症例では前腕神経、腓腹神経

以上の切片につき、HE、Masson - trichrom、Elastica Van Gieson、PTA H、Bodian、LFB染色、Oil red Oによる膀胱染色等を併用して病理組織学的検索に供した。

## < 結果 >

1. 骨格筋組織における病変としては、筋線維の萎縮、肥大、空胞変性、硝子様変性、喰筋細胞の侵入を伴う顆粒状変性、再生筋細胞の出現、筋核の増多による鎖状核の形成、核の中心移動などと共に、病変進展部では続発病変としての線維性増生及び著明な脂肪組織の増生が見出された。肥大筋線維は萎縮筋に対する代償性機序によるものと見做され、かかる肥大筋線維は又屢々硝子様変性に陥っている所見からすれば、筋線維の筋萎縮及び顆粒状変性像、筋核の増多などが本症における最も基本的な形態像と解される。
2. 小径筋線維群、末梢神経の軽度の脱髄、軸索の変性腫大、筋紡錘鞘の線維性肥厚等骨格筋病変の発現に末梢神経の関与を示唆する所見を得たが、今回の検索では神経性病変の出現は頻度が低く、主として進展病巣に認められること等から、ミオパチー発生機序における神経性要因の関与については、更に慎重な検討を要すると思われる。
3. 心筋においては全例に線維化巣が種々程度に認められ、左室側壁、左室前壁、中隔、右室後側壁

右室前壁の順となる。心筋病変は骨格筋の病変度と必しも一致していないが、骨格筋とほぼ同質の発生機序に基づくものと把握してしかるべきものとする。

4. 消化管系の平滑筋組織においては、大多数例に軽微な筋線維周囲結合織の増生が巣状に散見され、膀胱のそれでは巣状の線維弾性症が軽度乍ら全例に見出されたことが注目されたが、その意義については必しも明らかでなく、更に今後の検討を要する。

## 検索症例の概要

症例番号	1	2	3	4	5	6	7	8
死亡年令	16才3月	22才	20才1月	18才8月	22才2月	20才8月	17才10月	19才8月
家族要因	+(伯父)	-	-	-	+(いとこ)	-	+(兄2名)	+(弟2名)
処女歩行	4才	1才1月	2才	1才8月	1才5月	1才9月	1才3月	1才3月
初発症状	4才	8才	6才	6才	5才	8才	4才	5才
歩行不能	8才	9才	11才	10才	11才	9才2月	11才5月	11才
死亡時体重	13kg	14kg	20.5kg	21kg	21kg	21kg	19kg	22.5kg
C.P.K. 入院中最高	170	52	220	270	240	320	1340	415
C.P.K. 死亡前	139	46	67	89	49	40	88	68
心電図	R/S V <sub>1</sub> > 1.0 R/V <sub>6</sub> 6分型 QJ aVL T低下	R/S V <sub>1</sub> > 1.0 R/S V <sub>6</sub> 6分型 ST=RW-3	P波正常 QJ S V <sub>4</sub> V <sub>6</sub> T正常化	P波正常 R/S V <sub>1</sub> > 1.0 R/V <sub>6</sub> T波=正常 T正常化	QT延長 TJ aVL 陰性	R/S V <sub>1</sub> > 1.0 R/V <sub>6</sub> 6分型 T <sub>2</sub> 正常化 T <sub>4</sub> V <sub>6</sub> 陰性 T <sub>u</sub> 上昇	R/S V <sub>1</sub> (正常型) T <sub>2</sub> aVL 陰性	QR <sub>2</sub> 正常型 V <sub>6</sub> R/S V <sub>4</sub> a <sub>6</sub> ST V <sub>6</sub> 低下 T <sub>2</sub> aVL 陰性 陰性 U <sub>6</sub> V <sub>6</sub>
死因	心不全	肺炎	肺炎	肺炎	心不全	心不全	窒息	心不全

2) 筋ジストロフィー症の自律神経学的血行力学的検討 (特にカテコラミン代謝、及び自律神経薬剤への反応性等に基く総合的検索)

国立療養所下志津病院

多賀谷 茂 原田 健司 会川 真理子  
 富田 崇敏 高宮 将子 金子 二郎  
 渡辺 晴雄 斎藤 敏郎 飯田 政雄

< 目 的 >

↓  
**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  
↓

<研究目的>

進行性筋ジストロフィー症における筋病変の発生機序を解明する目的のもとに、今回はその第一段階として、Duchenne 型の DMP の 8 剖検例について、骨格筋の基本病変及びその形態発生を病理組織学的に検討し、その所見との対比において、心筋病変の成立過程の解析を試み、更には消化管及び膀胱平滑筋の変化の有無について検索を行った。検索症例の概要は表の如くである。