

(1) Oculo-pharyngo-distal Myopathy の電顕的検索

国立療養所再春荘

泉 純治 岡元 宏
内野 誠 出田 透

< 目 的 >

1971年、里吉らはその特異な筋障害分布から、oculo-pharyngo-distal myopathy (o. p. d. m と略す) と名付けた一部検例を報告した。疾病分類上、主に distal myopathy の category に含める考え方と、いわゆる広義の ocular myopathy に含める考え方があるが、十分な組織学的検索がなされた例も少ないため、正確な分類学上の位置づけは不明である。今回我々は o. p. d. m とと思われる例を経験し、電顕的検索にて特異な所見を観察したので報告する。

< 症 例 >

26才の女性で20才頃より笑顔ができにくくなり、同時に両側眼瞼下垂に気付く。24才頃より嚙下障害及び鼻声が出現し、次第に進行する。家族歴、既往歴には特記すべきことはなく、一般身体所見も異常ない。神経学的所見として、表情に乏しく、いわゆるミオパシー様顔態で両側眼瞼下垂あり、眼球運動は両側共外転が不十分である。近視(右 0.08、左 0.1)。眼輪筋、口輪筋の中等度脱力を認め、軟口蓋の挙上は不良。言語は鼻声で、唇音、舌音も不良。四肢遠位筋の脱力と筋萎縮を認め、下肢で深部反射消失。検査所見で一般検査に異常なく、軽度の EEG 及び ECG の異常を認め、CPK の軽度上昇と EMG で眼輪筋、四肢遠位筋に myogenic pattern が認められた。

< 筋 生 検 >

(1) 光顕所見：前脛骨筋で行ない、直径50~90 μ の正常大かつ変性所見のない筋線維に混じて、散在性に40 μ 以下で種々の直径の、円形あるいは angular な変性萎縮筋線維が観察され、一部 grouping atrophy の傾向を示す部位もみられた。特に目立った変化として、変性筋の大多数に大小の空胞がみられ、空胞内に粗大な顆粒状物質が沈着していた。さらに少数の変性筋では長軸に平行に走る巨大な桿状物質の集塊を認めた。その他 sarcoplasmic mass 中心核の鎖状配列などが観察された。(2) 電顕所見：変性筋線維の殆んどに巨大な空胞を認め、空胞内に大きなミェリン様の層状構造物が多数認められ、巨大なものは8 μ 前後に達した。空胞周辺では sarcomere の配列の乱れ、myofibril の断裂、破壊、myofilament の離散があるが、少し離れた部位では正常の横紋構造を保っていた。その他 cytoplasmic body も散在された。また光顕でみた巨大な rod like body が I 帯から連続性に認められ、集団としての大きさは20~44 μ にも達する。筋線維と直角の格子膜様は明らかでない。内部は Z 帯と同一電子密度の物質のほか、thick filament, thin filament と思われる filament が錯綜していた。なお、mitochondria には特に異常なく、特異な結晶様封入体も認めなかった。

〈考 案〉

本症の臨床症状を要約すれば、若年発症の孤発例で、眼・咽頭・四肢遠位筋の障害を特徴とする筋原性筋萎縮症と考えられ、里吉らの報告した o. p. d. m. に一致するものと考え。今日、o. p. d. m. は広義の ocular myopathy あるいは distal myopathy の category に含めて考えられているが、本例で行なった筋生検所見では従来の両疾患のいずれの組織所見とも異なる変性様式並びに微細構造の変化をとっており、本例に限って述べれば、単に両疾患の臨床亜型あるいは移行型と考えるのは早計と思われる。電顕的検索がなされた例で、程度は軽いが類似の微細構造の変化が報告されており、類似疾患の集積によっては、一つの疾患単位をなす可能性もあると思われる。

15) 進行性筋ジストロフィー症患者の末梢神経終末部の電気生理学的検討

国立療養所再春荘

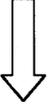
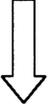
泉 純 治 岡 元 宏

〈目 的〉

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症（以下DMP）に関して、末梢神経、末梢神経終末部および神経筋接合部の病態生理を電気生理学的手法を用いて明らかにする目的で、誘発筋電図を記録しM波振巾およびM波潜時について分析した。

〈対象および方法〉

対象は Duchenne 型 DMP 患者 24 名で年齢は 10 才から 19 才（平均 14 才）、厚生省班会議基準による障害度分類では I-2 ~ I-5 群が 5 名、II-6 ~ II-9 群が 19 名であった。正常人対照群 20 名とした。うちわけは 18 才から 39 才（平均 24 才）、男子 6 名女子 14 名であった。方法は被検者を安静仰臥位にして、右正中神経および右尺骨神経をそれぞれ肘部ならびに腕部にて電気刺激し、おのおの短母指外転筋または小指外転筋の誘発筋電図を記録後、それぞれの M 波振巾および M 波潜時に関して分析した。刺激は電子管刺激装置 MSE-3R 型、アイソレータ MSE-JM 型（日本光電製）にて、持続 0.3 ~ 0.5 msec の矩形波刺激で極上の刺激強度でおこなった。記録は関電極をそれぞれ筋腹に不関電極をおのおの基節骨上におき時定数 0.01 にてレコーダー付筋電計 MM-22A 型（日本光電製）でペーパーフィルムに撮影した。刺激および記録電極はすべて脳波用皿電極を使用した。室温は 23 ~ 27°C（平均 24.5°C）であった。また反復刺激を正中神経腕部にておこない、短母指外転筋の M 波振巾の動揺をも検討した。反復刺激の頻度は 1 Hz , 2 Hz , 5 Hz の比較的低頻度とした。記録された M 波振巾は peak to peak を測定し、M 波潜時は刺激の artifact の始まりから、M 波の基線から陰極方向へのたちあがり点までとした。

 **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>

1971 年、里吉らはその特異な筋障害分布から、oculo-pharyngo-distal myopathy(o.p.d.m と略す)と名付けた一剖検例を報告した。疾病分類上、主に distal myopathy の category に含める考え方と、いわゆる広義の ocular myopathy に含める考え方があるが、十分な組織学的検索がなされた例も少ないため、正確な分類学上の位置づけは不明である。今回我々は、o.p.d.m と思われる例を経験し、電顕的検索にて特異な所見を観察したので報告する。