

## <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る。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經筋接合部の病態生理を電気生理学的手技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 名で年令は 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、それらの M 波振巾および M 波潜時について分析した。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 波振巾の動搖をも検討した。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。

## ＜結果＞

① M波振巾 (mv)

	正常人	D M P
正 中	10.1 ± 3.9	2.9 ± 1.4
尺 骨	9.9 ± 2.3	4.1 ± 1.4

② Distal latency (msec)

	正常人	D M P
正 中	3.4 ± 0.4	4.0 ± 0.6
尺 骨	2.6 ± 0.3	3.1 ± 0.7

M波振巾およびDistal latencyともに正中、尺骨両神経において、正常人とDMPとの間に有意差があった。 $(p < 0.01)$

③ Latency rate (m/sec)

	正常人	D M P
正 中	19.1 ± 2.9	15.2 ± 1.8
尺 骨	24.1 ± 2.3	20.0 ± 3.8

④ MCV (m/sec)

	正常人	D M P
正 中	59.1 ± 3.8	58.0 ± 3.6
尺 骨	60.0 ± 3.9	56.5 ± 3.5

⑤ Residual latency (msec)

	正常人	D M P
正 中	2.3 ± 0.5	3.0 ± 0.5
尺 骨	1.6 ± 0.3	2.1 ± 0.6

各表はすべてMean ± SDで表現している。Latency rate およびResidual latency に関しては、正中、尺骨両神経においてそれ正常人とDMPとの間に有意差が認められた。 $(p < 0.01)$  MCVに関しては、尺骨神経では有意差が認められた $(p < 0.01)$ が、正中神経では有意差はなかった。 $(p > 0.05)$  ⑥反復刺激に対するM波振巾の動搖は、1Hz, 2Hz, 5Hzの刺激頻度にておこなったが正常人とDMPとの間に差異はなく、Warningは認めなかった。

## ＜結論＞

- ① Duchenne型DMP患者の正中神経、尺骨神経における末梢部刺激時のM波潜時、潜時率、残差潜時は正常人対照群に比べて有意に遅延していく $(p < 0.01)$ 病態生理上Distal motor neuropathyに相当する。
- ② Duchenne型DMP患者の尺骨神経MCVは正常人対照群に比べて有意に遅延していた。 $(p < 0.01)$  正中神経MCVには有意差はなかった。 $(p > 0.05)$
- ③ Duchenne型DMP患者の神経筋接合部の病態生理には重症筋無力症のような電気的疲労現象を呈するものは認めなかった。

**↓ 検索用テキスト OCR(光学的文書認識)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>**

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症(以下 DMD)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技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。