

17) 神経筋疾患の組織学的研究 — ジストロフィー — マウスの筋病変について —

国立療養所宇多野病院

吉 岡 三恵子 (小 児 科)

野 口 貞 子 北 野 治 男 (神 経 内 科)

モデル動物による筋ジストロフィー症の研究は、現在、種々の動物が用いられているが中でもジストロフィー・マウスは遺伝により一次的に筋線維の障害される実験動物としては最初のものである。このマウスにみられる筋の病変と人間の筋ジストロフィー症にみられる病変が非常に類似しているため、このマウスは筋肉疾患研究の分野で有用な道具として多く用いられてきた。

我々は昨年度、神経筋疾患の生検筋の筋膜にみられる差異を膜内粒子及びT-システムの口径を中心に調べたが、本年度はこのジストロフィー・マウスを用いて、その筋線維にみられる病変を経時的に調べてみようと考えた。

< 方 法 >

実験動物中央研究所より送られた生後8週目のジストロフィー・マウスC57BL/6 J-dy ϕ 7匹とコントロールとしてC57BL/6 J-+/? ϕ 7匹を同様の条件下に飼育し、生後8週目、12週目、18週目、32週目でそれぞれ屠殺し、骨格筋、心筋、横隔膜及び坐骨神経を採取し10%ホルマリンに固定(光顕用)及び2.5%グルタル・アルデヒドで固定(電顕用)した。電顕用に固定したものは更に二分し、一つは超薄切片用とし、他はフリーズ・エッチング用法とした。

< 結 果 >

ジストロフィー・マウスとコントロールのマウスを比較すると、同じ週令でも前者は後者にくらべ体重も少なく、体格も小さく、毛は薄く粗であった。生後8週目にはすでに運動失調が現われており特に後肢に著明であった。生後12週目の大腿筋の光顕所見では、横断像で筋線維の大小不同が著明で輪郭は丸味がかり、間質もすでに増加していた。脂肪浸潤も強く、かなりの筋線維に中心核を認めた。縦断像ではこの中心核は鎖状に長くつながったものもあり、興味深かった。生後24週目の大腿骨の光顕像では、上記の変化は一層著明であり、間質の増加、高度の脂肪浸潤を認めると共に、筋線維の萎縮が強かった。

電顕所見では、本年度はフリーズ・エッチング法による観察を中心に行ない、超薄切片法については52年度にひきつづき行なうことにした。以下、フリーズ・エッチング法による筋線維の所見について述べると、生後8週目の大腿筋では、筋線維の基本的な構築はよく保たれており、所々、筋節の一つに筋フィラメントの消失を認め、ここには筋小胞体及びT-システムが露出した状態でみられたが共にその構造には変化がなかった。しかし、生後18-19週目になると、筋線維にみられる変化は著明になり、病変は一筋節にとどまらず、一つの筋原線維の広範囲にわたると共に、筋原線維に大小不同が明らかであった。又、ミトコンドリアにも変化が認められ、異様に大きくなったものやクリステの変化したものがあつた。筋線維内にみられた有髄神経には著変は認められなかった。大腿筋及び心筋

の筋膜表面についてもかなりのレプリカが得られたが、膜内粒子やT-システムの形態について統計的に処理するには尚、多数の標本が必要と考えられた。

以上51年度はジストロフィーマウスをはじめて飼育し、その臨床症状、筋病変を経時的に観察したにとどまったが、ここで得られた一般的知識を生かして、今後の研究の方向づけを行ないたいと考えている。

18) 進行性筋ジストロフィー症の心エコー図および ミネソタ・インピーダンス・カルディオグラム 所見

国立療養所宇多野病院

吉岡 三恵子 (小児科)

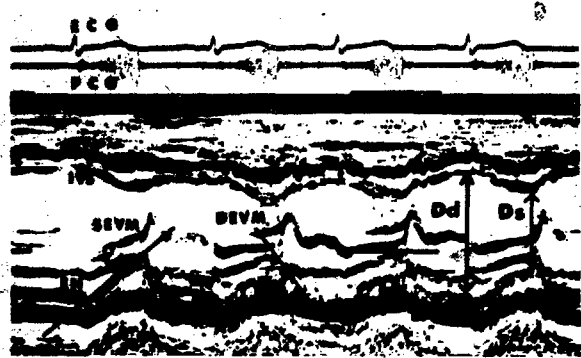
森 洋一 (国立京都病院小児科)

神谷 哲郎 (京大 小児科)

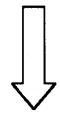
UCG及びMICを用いてPMDの左心機能を非観血的に検索した。

<方法>

UCGはアロカ社製SSD-90型を使用し、2.25 MHz、直径10mmのトランスデューサーを仰臥位の患者の第Ⅲないし第Ⅴ肋間胸骨左縁に置き、これより外側下方の心尖部方向に向け、右に示すような左室エコーを得、記録速度50mm/secでstrip chartに連続記録し、連続する5心拍の値を平均した。MICは

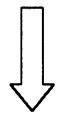


患者を仰臥位におき、呼吸状態で呼吸を停止させ、記録速度50mm/secで7心拍以上を記録し、5心拍以上の平均値をとった。Sは患者のHt値により補正した。負荷試験として亜硝酸アルミの吸入を行なったがこれは運動負荷ができぬ重症例が多いためである。正常者に亜硝酸アルミを20秒間吸入させ、吸入後90秒間連続記録し、 ΔZ 及び dz/dt 波の変化と心拍の変化をみると図1の如く、 ΔZ 及び dz/dt 波が増高し、心拍数の増加が認められた。次に各心拍毎に先行R-R間隔より計算されたHR及びSI, CIをグラフにしてみると図2に示すような変化が認められた。これより吸入後30秒後の値をもって負荷後の値とし計算上のHR, CI及びSIの変化を夫々吸入前の値に対する増加率として表わした。



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



モデル動物による筋ジストロフィー症の研究は、現在、種々の動物が用いられているが中でもジストロフィー・マウスは遺伝により一次的に筋線維の障害される実験動物としては最初のものである。このマウスにみられる筋の病変と人間の筋ジストロフィー症にみられる病変が非常に類似しているため、このマウスは筋肉疾患研究の分野で有用な道具として多く用いられてきた。