

〈考 察〉

本例の生検筋で認めた病変は、本質的にはD-PMD患者のそれと同じであるが、その程度はD-PMD患者に比べて軽い。

最近Meltzerらは正常成人の骨格筋を組織学的に検索し、本例に認めたと同様の萎縮した小径線維や中心核をもつ線維などを認めたと報告しているが、その出現頻度は小さいと述べている。本例ではこれらの病変がかなり高頻度に出現しており、D-PMD保因者に特徴的な変化と考えられる。

著者らは、D-PMD保因者で臨床的に筋萎縮や筋力低下などを認めない症例の生検筋を検索した結果をすでに発表した。彼女らの筋でも本例に認めたと同様の病変を認めた。病変の出現頻度は本例の方が高く、臨床症状に相応した所見と思われる。

Lyonの学説によれば、女性の体細胞では、2個のX染色体のうち1個が胎性初期に不活性化され、体細胞は残った1個のX染色体の性質を保有する。従ってD-PMDの女性保因者の筋では、父親由来の正常のX染色体をもつ筋線維と、母親由来のdystrophicな性質をもつ筋線維がモザイク状に存在すると説明されている。

本例では母親由来のX染色体をもつ筋線維の頻度が、臨床症状を持たず、生検筋でも病変の少ないD-PMD保因者に比べて高いと考えられる。

筋生検は、本研究で示した如く光顕レベルでも、かなりの病変が認められるので、血清酵素値の測定・筋電図検査とともに有力なD-PMD保因者の判定法と考えられる。

28) 進行性筋ジストロフィー症の心臓障害に関する研究、特に長時間連続心電図記録法による観察結果

国外療養所西別府病院

西原重剛 三吉野産治

矢永尚士 (九大温研)

〈はじめに〉

我々は、HolterのAvionics Systemによる24時間連続心電図記録法により、進行性筋ジストロフィー症のDuchenne型24例について記録したので報告する。

〈方 法〉

心電図の記録はAvionics systemを用い、約277mの磁気テープに1分間19cmの速度で約24時間の連続記録が可能であった。記録した心電図はElectrocardioscannerを用い、再

生テープの送り速度を60倍にして観察し、必要な部分は通常のテープ送り速度で直記式心電計を用いて再生記録した。電極の位置は陰極を右中鎖骨線第一肋間、陽極をV5の位置・陽極と対象の右側にアース電極をおいた。

< 対 照 >

本院筋ジス病棟入所中の患児で年齢は9才から20才までで、歩行可能群8名、車椅子群9名、Bed patient群7名である。

< 成 績 >

① 脈拍の日内変動は24時間記録中の最高数をMax、最小数をMinであらわし、Max値よりMin値を差引いた値を脈拍日差として、Bed patient群と歩行可能群+車椅子群とで比較した。Bed patient群は60.1±17.3、歩行可能群+車椅子群では44.5±8.9で両者間に危険率2%以下で有意差が認められた。又、1日の最高脈拍が120/分以上の頻脈を呈した例はBed patient群で8例中7例、車椅子+歩行可能群では16例中4例であった。このことは刺激伝導系障害の程度を示していると考えられる。

② 他の不整脈については心室性期外収縮2例(1例は常時、1例は夜間)、完全房室ブロック(深夜)、房室結節調律(深夜)が認められ、夜間に多い傾向がみられた。

③ 左胸部誘導における深いQ波は本症に特有な心電図変化所見といわれているが我々の例でも7例に認められた。しかしながら日内変動が多く、0.5mV以上の変動幅を示したものが7例中3例、消失例が4例に認められ、判定には慎重を期す必要がある。

以上の成績は長時間心電図、とりわけ夜間心電図の記録が、筋ジストロフィー症における心筋及び特殊心筋障害の早期発見及び病態把握に有用であることを示している。

29) Nemaline 小体の組織化学的あるいは電顕的研究

国立療養所西別府病院小児科

三池 輝久 三吉野 産治 三嶋 一弘
玉利 秀夫 松田 一郎

< 目 的 >

先天性ミオパチーの成因(特にnemaline myopathy)を追求する。一つのとりくみとして以下の実験を行ない若干の知見を得た。

< 方法及び対象 >

新生児ラット及び妊娠ラットを用い、メチル硫酸ネオスチグミン、ステロイド(Betametha-

↓
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
↓

<はじめに>

我々は、Holter の Avionics Systcc ヲによる 24 時間連続心電図記録法により、進行性筋ジストロフィー症の Duchenne 型 24 例について記録したので報告する。