

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 >

本院筋ジストロフィー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-

stone、水溶性ハイドロコチゾン、トリアムシノロンアセトニド)を夫々出生1日目、妊娠1日目より下記の通り与えた。

新生児ラッテには、Betamethasone を経口的に 0.12 mg/Kg —8匹—10日間、 0.6 mg/Kg —6匹10日間、 1.2 mg/Kg —8匹—3日間。ハイドロコチゾンは注射で 0.8 mg/Kg —10匹—10日間、 4 mg/Kg —10匹—10日間、 8 mg/Kg —10匹—3日間。またメチル硫酸ネオスグチミン 0.625 mg/Kg を40匹に、 0.3 mg/Kg を10匹に10日間与えた。妊娠ラッテには 0.625 mg/Kg —9匹に与え、ハイドロコチゾンも分娩まで毎日、 15 mg/day 、 10 mg/day 、 5 mg/day を夫々3匹に与えた。これらの新生児ラッテの筋組織を14日~60日の間に採取し、一部をドライアイス アイソペンタンで凍結し、クリオスタット切片を作製し、HE、Gomori 変法、ATPase、LDH等の組織学的、組織化学的染色を行ない、一部はエボン包埋して電顕的に検索した。

＜ 結 果 ＞

新生児のメチル硫酸投与群中の 0.625 mg/Kg 群では90%以上が死亡し残りの例の検索においても筋の変化は認められず、rod body も認めなかった。 0.3 mg 投与群は全例10日間投与してきたが筋組織に変化はみられなかった。また妊娠初日より母ラッテに与えたメチル硫酸ネオスグチミン群では、母ラッテ9匹のうち7匹が投与中に死亡、残り2腹の児の筋を生後40日目及び60日目に採取し、特に nemaline body の有無について検索したが Gomori 変法や電顕でも rod body を見だせなかった。しかし神経筋節部についての検索は行なっておらず今後検索する予定である。

新生児のステロイド投与中Betamethasone 1.2 mg/Kg 群及びハイドロコチゾン 8 mg/Kg 群では全身の衰弱が著明となり4日目以後の与薬が困難であった。その他の群では夫々10日間投与し30日目及び60日目に大腿筋及び腓腹筋を採取検索したが、軽度のミトコンドリア膨化の所見以外には著明な変化を認めることができなかった。妊娠ラッテのハイドロコチゾン 15 mg/day 投与筋では児の発育が極めて不良で、全身のヤセ、衰弱が著明となり死亡した例が多い為、生後14日目に大腿より筋採取した。光顕的検索が充分ではないが、電顕では、グリコーゲンの増加、Z帯の著明な streaming 及びその部でのミトコンドリアの消失、myofilament 狭少化及び消失等破壊像があり、fiber type は不明であるが萎縮を思わせる細い線維では極端なミトコンドリア膨化、空胞化、筋線維破壊像がみられた。 10 mg/day 群では部分的Z帯 streaming等の比較的軽い変化のみであり、 5 mg/day 群ではコントロール群に比して目立った変化を認めなかった。トリアムシノロン投与群は 5 mg/w 、 10 mg/w 、 2 mg/隔日 等の試みを行なったが15匹全てが死亡して児を得ることができなかった。

↓ 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>

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。