

張性肥大により 360 gr と心重量の増加を示したが、他は 180～200 gr と正常ないしやや低値であった。線維化ないし瘢痕化巣は左室後壁に最も高度で、次いで中隔、左室前壁、右室後壁、右室前壁の順であった。VCGの超電力低下と剖検心における左室病変とはその部位及び程度ともに全例ほぼ一致する所見を得た。

5) 症例1は早期より臨床的に心不全症状を有し、剖検心で著明な拡張性肥大を示し、高度なECG、VCG変化に比し、MCGは中等度の変化を認めたにすぎない。症例2は検査所見、剖検所見とも比較的軽く、死因も気管支炎による分泌物喀出不能のための窒息死という偶発的なものであった。症例3は異常Q波はみられたが、年齢の割に全身状態良好で、MCG所見も軽度であったが、歯槽骨炎の手術を某院で受け、衰弱後帰院、その後急速に全身状態悪化して死亡した。症例4は変形は軽度であったが、肺機能、MCGの異常が強く、遠足参加後に急死した。症例5は変形が強度で、ECG、VCG、剖検所見とも比較的軽度であったが、MCG異常が著明で、若年で死亡した例である。

< 結 論 >

- ①心筋線維化の有無ないし程度を知るにはECGよりVCGの方が有利である。
- ②心筋線維化の程度とMCG所見とは必ずしも相関しない。従って臨床的には心臓異常をその形態(VCG)と機能(MCG)の両面から、経時的にfollow upする必要がある。
- ③ECG、VCG、MCGのうち、いずれか1つでも異常所見を認めれば、その患者の予後は不良であり、とくに三者共に異常所見を示す症例の予後は最も悪く、かかる患者の取扱いは慎重な注意を要する。
- ④MCGは患者の運動量を規制する上で、参考になる有用な検査法であると考ええる。

32) D M P の臨床症状の再検討

国立療養所南九州病院

中 島 洋 明 今 隅 満

(鹿児島大学第三内科)

有 村 由 美 子 川 平 稔

< はじめに >

昨年度、我々は脳神経支配領域の異常について報告してきたが、今回も全身疾患に於ける筋ジストフィー症の観点から、眼球運動、高弓口蓋、巨舌、手掌のシワ、脊柱変形について検討を行なったので報告する。

< 眼 球 運 動 >

対象および方法

Duchenne 型38名でそのうち10名は知能低下があり、検査手技の精度を高めるために除外し、残り28名について筒井式眼球運動計を用い、水平方向滑動性運動および衝動性運動について、0.2～0.5 Hz の4段階で行なった。図2は9才男子で、障害度(上田式)2度で、左右両方向に階段状波型(stair case pattern)を呈した。このような眼球運動異常は28例中12例(43.5%)にみられた。衝動性眼球運動は全症例正常パターンを示した。28例については、全例眼球運動制限はなく、人形の目現象も正常。視力や視野に異常を認めなかった。また28例について障害度による影響をみても、上田式分類で5度以下の軽症例では20%に、6度以上では69%に眼球運動異常がみられた。なお同世代(9～19才)の健常者には殆んど異常を認めなかった。

考 案

Duchenne 型DMPの眼球運動について検索した報告は未だないが、我々の得た結果では、眼球自体には異常がないことより、眼球運動異常の原因として、①外眼筋の障害、②中枢神経系の障害が考えられるが、複視や眼球運動がみられず、一側のみ異常が稀にみられることより、外眼筋の障害ではなく、中枢神経障害による可能性が推定される。ちなみに、筋強直性ジストロフィー症については、Noorden(1964)、石川らによると、衝動性眼球運動は正常で、滑動性眼球運動は階段状波形を呈し、中枢神経系障害を推定しているが、階段状波形から脳の局在を求めることは困難で、追跡眼球運動に関与するいくつかの遠心路、求心路のどの部位の障害でもおこり得るとされている。

<高弓口蓋>

高弓口蓋については、今回は肉眼的所見から図2の如く4型分類を行ない検討した。I型とII型に大別し、II型を更に3つに分類した。k-wに於いては、4型にはほぼ均等に分布するのに反し、Duchenne 型では、IIA型が57%の高頻度を示した(表2参照)高弓口蓋のパターンが疾患特異性を持つかどうか、今後印章を用いて計測し、更に詳細に検討してみたいと考えている。

<手掌紋理>

ヒトの指紋、手掌紋については、法医学や人類遺伝学の領域から詳細な報告があるが、DMPに於いてはこのような紋理と異なる縦横に刻まれる微細なシワが多数みられる例がある。(図3)その頻度はDuchenne 型42名中22%、k-w12名中30%にみられる。stageによる差はなく、手の萎縮をきたしたALSやCMTにはみないことより、筋萎縮による二次的な変化というより、皮膚そのものの異常も推定される。

<脊柱変形>

方法および結果

DMPの脊柱変形については、整形外科領域より報告されているが、今回我々は、Wiekins法により前彎、後彎をcoff法による側彎を、またAacral angleを測定した。対象はDuchenne 型31名である。その結果、レ線学的に4型に分類しその頻度は表3の如くであった。

考 案

scoliotic spine, Extended spineは、D型の高令者にみられ、Wiekinsはextended spineはDMPの脊柱変形の中でもbenign courseとしており、変形予防の1つの目安となり得るものであろう。extended spineの場合、頸椎までinvolveしており頸部の前屈制限が高頻度に見られる。肉眼的にstraight backと考えられるものは、Wie-

kins の測定法では、全例 extended spine と考えられた。このような脊柱は、肥満ややせの強い者にはみられず、両者の中間の体型にみられる。姿勢の関与も考えられ、仰臥位で両下肢外転位をとったり、坐位はあぐらをかくことも影響していると考えられる。

以上、いろいろの側面から、DMPをとらえなおし、全身疾患としてのDMPの位置わけから、何らかの原因追求のため、手がかりをつかみたいと考えている。

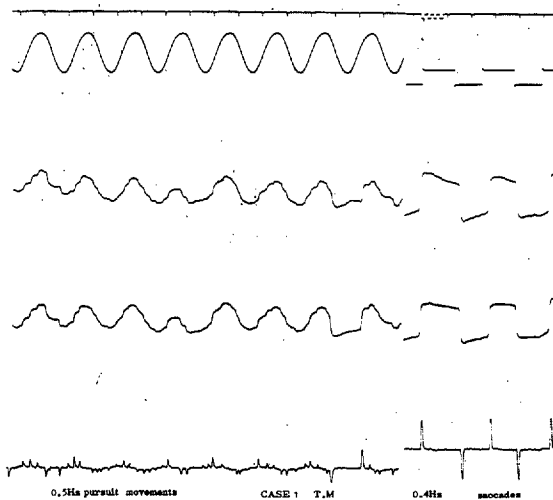


図1 症例9才Duchenne 型のEOG

表1 64例の臨床症状の比較

	Duchenne 型	肢帯型	F S H	k - w
巨舌	28 (63.6 %)	4 (50)	1 (50)	2 (20)
高弓口蓋	37 (84.1 %)	6 (75)	2 (100)	9 (90)
手掌のシワ	10 (22.7 %)	0	0	3 (30)
例数	44例	8例	2例	10例

図2 高弓口蓋の型

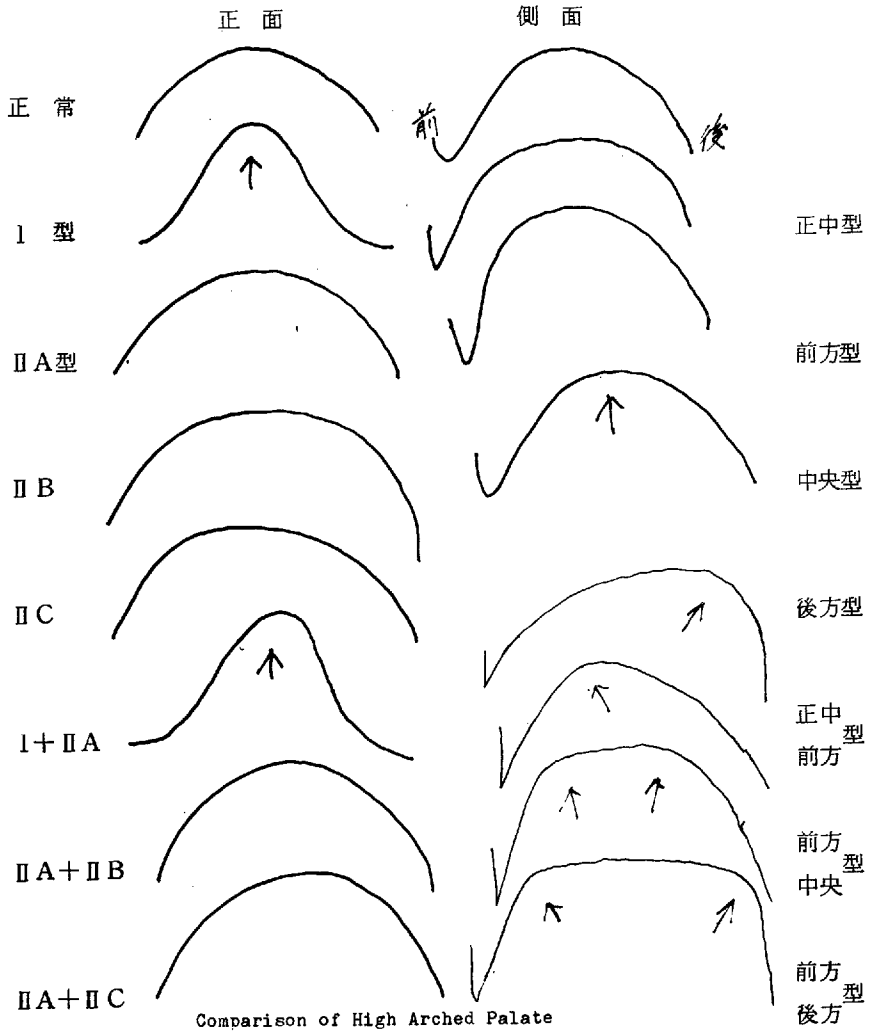


表2

	Duchenne	L-G	K-W	Others	Total
I	4 (108)		2 (20)	7 (50)	13 (194)
IIA	19 (514)	4 (667)	1 (10)	1 (59)	25 (323)
B	6 (162)		2 (20)	4 (235)	12 (324)
I + IIA	5 (135)		3 (30)	1 (59)	9 (243)
IIA + IIB	1 (27)	2 (333)	2 (20)	1 (59)	6 (162)
IIA + IIC	2 (54)				2 (54)
Total	37 (552)	6 (90)	10 (149)	14 (209)	67 (100)

() : %

图 3-A Duchenne 型 14才 男



图 3-B 正常人 20才 女



表3 Duchenne 型DMP 脊柱変形の種類

Wiekins による

	Early Straight spine	kyphotic	kyphoscoliotic	scoliotic	Extended
Number	17	2	4	0	8
Age	10 ± 1.8	15 ± 1.4	16 ± 2.9		16 ± 1.5
ADL上田分類	3.5 ± 1.4	3.5 ± 0.7	7 ± 0.8		6.5 ± 1.1
Kyphotic index	28.6 ± 13.5	8.7 ± 1.6	12 ± 4.7		32.9 ± 17.1
Sacral angle	50.5 ± 14.2	64 ± 15.6	41.7 ± 12.0		60.9 ± 30.4
Lateral curve	2.4 ± 4.7	29.5 ± 7.7	64 ± 23.1		10.9 ± 9.5

↓
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>

昨年度、我々は脳神経支配領域の異常について報告してきたが、今回も全身疾患に於ける筋ジストフィー症の観点から、眼球運動、高弓口蓋、巨舌、手掌のシワ、脊柱変形について検討を行なったので報告する。