

PMDの血清CPK isozyme MB型は心筋よりむしろ骨格筋由来と考えられた。これに関する解釈としては、(1)骨格筋の赤筋線維にMB型が多いことから、D型PMDにおける赤筋線維の崩壊を示すものと考えられ、赤筋の崩壊が著しくなるstage 4で%MBが最も高くなり、かつ歩行不能に至るものと思われる。(2)他の考え方としては、多発筋炎にみられる如く、再生現象に伴うMB型の増加が反映されている可能性もあるが、この点に関しては組織学的所見と合わせて検討する必要がある。BB型の由来については平滑筋、腎、腸管、神経系などに由来する可能性があるが、その意義については検討中である。

4) 筋強直性ジストロフィー症の生検筋の光顕及び電顕ならびに生化学的研究

弘前大学医学部第3内科

松永宗雄 北原明夫 八木橋操 六馬場正之 豊田隆謙

筋強直性ジストロフィー症に関する電気生理学的、生化学的ならびに形態学的な面からの研究は数多くなされているが、その発生病理は未だ不明な点が多い。本症に特有なミオトニアは電気生理学的な面から現象としては捕えているが、その本質が解明されたとはいえない。また電子顕微鏡学の最近の進歩はめざましいものがあるが、ミオトニアを形態学的に具象することは難しい。

われわれはかかる病因を探ることを究極的な目標として、その手掛りを得るべく本症患者からの生検筋を光顕ならびに電顕による形態学的な面、および酵素化学的な面から検討を加えた。特に進行性筋ジストロフィー症と筋強直性ジストロフィー症との対比を試みた。

< 対象・方法 >

2例の筋強直性ジストロフィー症例の腓腹筋を生検した。対象とした2例は24才および36才の男子でそれぞれ13年、23年の罹病歴を有し、臨床的には典型例である。第1例は高度、第2例は中等度の筋萎縮を認めた。生検筋の1部を光顕および電顕用に固定し、1部は直ちに酵素活性の測定に用いた。測定した酵素はグリコゲン代謝系の調節酵素であるglycogen phosphorylase (GP), glycogen synthase (GS), 解糖系調節酵素のhexokinase (HK), phosphofruktokinase (PFK), pyruvate kinase (PK), 5炭糖リン酸回路の調節酵素のglucose-6-phosphate dehydrogenase (G6PDH)ならびにcreatinephosphokinase (CPK)である。測定法についてはここでは省略する。

< 結 果 >

光顕所見：大小不同の筋線維が入り乱れ、hypertrophic fiber, small angulated f-

iberも出現し、稀に fiber splitting がみられる。筋周膜には線維化と脂肪組織の増加をみる
が、筋内膜の線維化は軽い。細胞浸潤はみられない。Ring fiber はみられなかった。核の中央化
を認め、pynotic nuclear clump が散見され、vesicular nuclei も認められた。

電顕所見：1部の筋線維では sarcomere の変性とZ帯の蛇行・断裂がみられ、筋線維の配列の
乱れもみられる。核の中央化と1部の核の濃染、ミトコンドリアや小胞体の膨化も散見され、vac-
uoleの増加もみられる。反面正常の筋線維の並んでいる部分も少なくない。

筋の酵素活性：GP、GSの活性低下、HKおよびPFKはやや低下、PK活性も低下。G6PDH
は正常、CPKは著減を呈した。筋ジストロフィーマウスの筋の酵素活性（佐藤・北原・今井らが
前年度本研究会にて報告）と対比すると、G6PDHの動向を除くとほぼ類似の結果を示した。（表
1）

表1 筋酵素活性

酵 素 名	筋強直性ジストロフィー		ジストロフィーマウス	
Glycogen phosphorylase	低	下	低	下
Glycogen synthase	低	下	低	下
Hexokinase	やや	低下	やや	低下
Phosphofruktokinase	やや	低下	やや	低下
Pyruvate kinase	低	下	著	減
G6PDH	正	常	増	加
C P K	著	減	著	減

< 考 按 >

光顕及び電顕所見は従来の報告と大差なく、かつ進行性筋ジストロフィー症にみられる所見とも近
似していた。特に筋弛緩作用に重要といわれる小胞体の変化が特に筋強直性ジストロフィーで顕著と
はいい難く、また本症に比較的出現率の高いといわれている ring fiber も今回の検索ではみられ
なかった。

また Duchenne 型筋ジストロフィー症で活性の高いという報告のあるG6PDHが、われわれの
筋強直性ジストロフィー症では正常であった点注目される。

↓
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
↓

筋強直性ジストロフィー症に関する電気生理学的、生化学的ならびに形態学的な面からの研究は数多くなされているが、その発生病理は未だ不明な点が多い。本症に特有なミオトニアは電気生理学的な面から現象としては捕えているが、その本質が解明されたとはいえない。また電子顕微鏡学の最近の進歩はめざましいものがあるが、ミオトニアを形態学的に具象することは難しい。

われわれはかかる病因を探ることを究極的な目標として、その手掛りを得るべく本症患者からの生検筋を光顕ならびに電顕による形態学的な面、および酵素化学的な面から検討を加えた。特に進行性筋ジストロフィー症と筋強直性ジストロフィー症との対比を試みた。