

〔考 察〕

本例は肩甲下腿型に最も近い臨床像をとっているが、その筋生検所見は極めて興味あるものであった。まず組織化学的に本例と同一の構造を持つものは、1973年、Bethlem らの報告にみられる。彼らは300例で、先頭上略同様の所見を得ている。彼らはこの中で、これらの筋線維に対し“Lobulated fiber”という言葉を使っているが、この言葉が妥当であるかどうかは問題であり、この症例のように電顕的に別の構造をもつものに対しては別の呼び名が適当と考え、“車軸様線維”という言葉を提唱したい。次に本例でより注目すべきことは、NADH染色で濃染する個所の大半が巨大な rectilinear profil をもつライソゾームで占められていることである。このライソゾームは従来、Kufs 病やGm2-gangliosidosis などの蓄積症の時、筋を含めた各種の臓器でみ出されるものと形態上、略同一の構造を有し、本疾患の病態を推察する上で重要な示唆を与えるものと思われる。以上本例は、肩甲下腿型のみオパチーで、筋の形態的変化が極めて特徴的であり、何か新たな疾患単位を形成する可能性も考えられ、今後検討をすすめていきたいと考えている。

6. 筋ジストロフィー症の 高弓口蓋についての定量的解析

国立療養所南九州病院

中 島 洋 明 今 隈 満
福 永 秀 敏 乗 松 克 政

先天性疾患にしばしば高弓口蓋のみられる事は衆知の事実であるが、その形態について解析した報告はない。今回我々は、筋ジストロフィー症の口蓋穹隆について、歯科領域で用いられる方法に準じて、解析を行い形態的特徴から高弓口蓋の一つの index を求めようと試みた。

〔方法・対象〕

Duchenne 型PMD、27例（年齢 13.4 ± 2.8 才）、Kugelberg-Welander 病（K-W）（年齢 17.7 ± 7.8 ）、その他12例（ 21.8 ± 9.6 ）に対して、歯科領域で使用するガム（ジーシーベリコール）を小ラケット状板に盛って、口腔内へ挿入、咬まして固まったら取り出して硬石膏で型取りした。ガムによる標本は左右第一小臼歯中央溝を結ぶ線（距離）とその線の中央からの垂線が口蓋穹との交点（高さ）との比を前口蓋比とし、更に左右第一大臼歯に於いても同様の計測

を行い後口蓋比とした。この測定方法は、実際上は上記の線に沿ってナイフで標本を Cut し、その断面を紙に Trace、距離と高さを測定し、両口蓋比を算出した。

〔結果〕

Duchenne 型、K-W、その他の3群について、後口蓋比と前口蓋比をXY軸にプロットすると図1の如くである。値が高くなる程より高弓口蓋の傾向を示すわけで、図1より Duchenne型よりもK-Wやその他の疾患で高弓口蓋の傾向が強い。口蓋の形態は年令と共に変化するときめるので、後口蓋比と年令との相関をみると図2の如く、年令と共に高弓口蓋の傾向が強くなる。次に硬石膏で型取りして得た口蓋標本を肉眼的所見から、高弓口蓋、正常口蓋、境界の3群に分け、今回の我々の計測と対応させたのが図3である。この図より前口蓋比を 0.31 以上、後口蓋比を 0.35 以上を高弓口蓋と仮定すると、全例が肉眼的にも計算上でも高弓口蓋と判定される。

図1

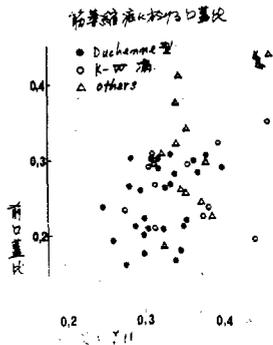
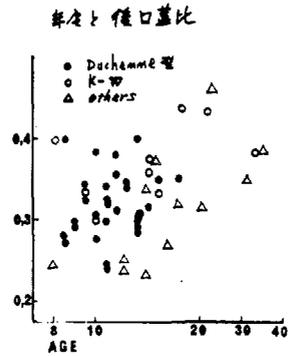


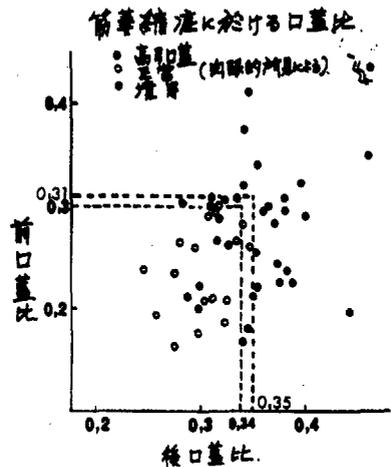
図2



〔考 按〕

一つの推定として、前口蓋比が 0.31 以上、後口蓋比が 0.35 以上、この2つの index の少くともいづれかを示せば、高弓口蓋と判断し得る。この推定が妥当であるか否かは、まづ、計測の精度と正常コントロールの比較を行う事により明らかになると考えられるので、次年度はこの点を更に検索したい。他方、今後例数を増やし年令と形態的变化との関係や口蓋のレ線写真の計測方法も工夫し、より簡便な高弓口蓋の診断方法を考案したい。

図3



↓ 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

先天性疾患にしばしば高弓口蓋のみられる事は衆知の事実であるが、その形態について解折した報告はない。今回我々は、筋ジストロフィー症の口蓋弯隆について、歯科領域で用いられる方法に準じて、解析を行い形態的特徴から高弓口蓋の一つの index を求めようと試みた。