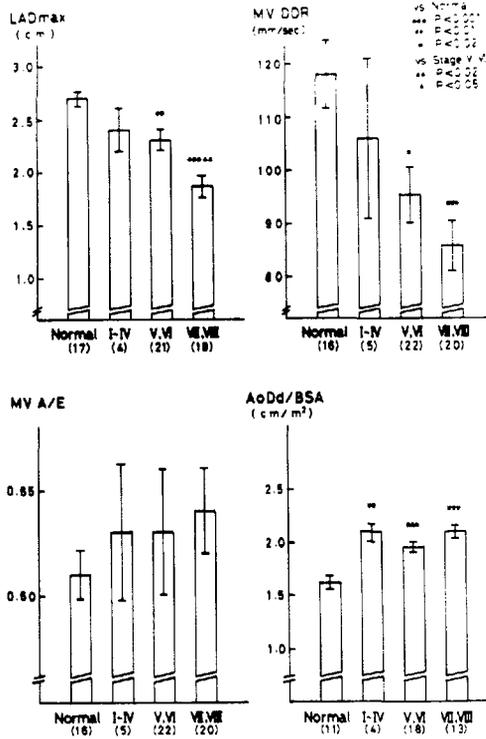


(図5)



10、顔面肩甲上腕型筋障害分布を示した polymyositis の 1 症例

国立療養所鈴鹿病院

向山昌邦

河野慶三

顔面肩甲上腕型 (F S H) の分布を示す進行性筋ジストロフィー症 (PMD) の存在は一般に認められているが、近年このような F S H の部位に強い筋障害を示すミオパチーで、筋電図や筋生検の所見が、神経原性変化や炎症性変化を示すグループのあることが報告され、注目されている。

最近 F S H 型筋障害を示す学童 (女) の筋生検で著明な炎症所見を示す症例を経験したので報告する。

〔症 例〕

S・S 10才女。

主 訴：両上肢近位部の筋萎縮と筋力低下。

既往歴：特記すべきものなし。

家族歴：父は脳腫瘍のため38才時死亡。母は血清梅毒反応陽性。血族結婚なし。神経筋疾患をもつ者は、家系内にいない。

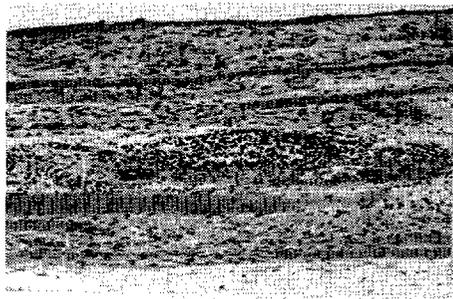
現病歴：半年前より両肩甲骨が異常に突出するのに母親が気付いた。同じ頃から鉄棒がうまくできなくなった。1カ月前より階段の昇降がやや不自由。筋痛や皮膚の発疹には気付いていない。知能障害なし。昭和52年8月初診。

初診時所見：栄養状態良好。ロート胸、両翼状肩甲。脳神経系、顔面筋、胸鎖乳突筋、僧帽筋の筋萎縮と筋力低下を認める。四肢体幹頸、および上肢位部、上肢帯諸筋の著明な、また下肢帯の軽度な筋萎縮と能力低下。腱反射 全般に低下、知覚障害なし。運動失調なし。

検査所見：血清C P K 88u（正常～25u）、G O T 30u、G P T 24u、L D H 340 u
血清梅毒反応（-）。白血球数 7700 /mm³、CRP（-）、ASLO 250 ×、RA（-）。L E(+)。Microsome test（-）。血沈1時間11mm。γ-globulin、IgG、IgA、IgMは正常範囲。心電図左室肥大。胸部レ線正常。

筋電図：口輪筋で short duration の低振幅電位、三角筋で unit の減少と complex NMU を認める。

筋生検（図1）：著明な円形細胞浸潤を血管周囲性に認める。筋線維束構造はよく保たれており、結合織の増生は強くない。



（図1）筋生検所見

著明な円形細胞
浸潤を血管周囲
性に認める。

H・E 染色

600 ×

経 過：ステロイドの大量および漸減療法により筋力の軽度改善を認めた。

〔考 察〕

本症例の筋生検像は、筋炎にまちがいないが、諸検査成績ではL E(+)以外には、膠原病や自己免疫疾患を思わせる所見に乏しいのが特異である。

F S Hの筋障害の分布を示す筋炎の存在は、以前から散発的に報告されていたが、Munsat ら（1972年）はF S H型筋炎の4症例を報告し、ステロイド療法により、臨床像の改善と血清C P R値の改善を認め、これらの症例がP M Dとは異なることを強調した。わが国でも同様の症例が

倉重ら（1973年）、藤田ら（1974年）によって報告されている。

F S H型筋障害分布を示すものすべてがPMDでないことは、患者の予後判定や治療にとって重要なことであり、このような患者の診断は慎重に行なわれるべきであろう。

<文 献>

- 1) Munsat, T. L., et al : Neurology, 22: 335、1972
- 2) 三橋勝博、ほか：臨床神経15: 322、1975
- 3) 藤田長久、ほか：医療29: 497、1975

II、福山型先天性筋ジストロフィー症の脳病変について

国立療養所鈴鹿病院

向山昌邦 河野慶三

福山型先天性筋ジストロフィー症（PMD）は骨格筋の dystrophic な変化と、高度の中枢神経障害が合併する特異な筋ジストロフィー症の一種である。近年、本症の原因として、胎生期の virus 感染を考える研究者もあり、注目されている。

最近、福山型PMDの剖検脳を検索する機会を得たので、その所見をのべ、virus 感染の可能性について論ずる。

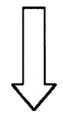
〔症 例〕

症例は死亡時11カ月の男児。家族歴なし。満期に吸引分娩にて出産。生下時体重 3,100 g。仮死なし。floppy infant で全身の筋萎縮と筋力低下があり、知能が低い。C P K値は 860 μ 。筋電図は myopathic pattern。筋生検所見は、結合織の増生が強く、その中に変性した筋線維がばらばらと散在する。知能および運動機能の発育悪く、11カ月令で肺炎にて死亡した。

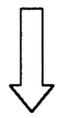
〔病理所見〕

気管支肺炎。骨格筋の dystrophic な所見。大脳（図1）では、両側頭葉の agyria と両前頭葉・両頭頂葉の polymicrogyria、右側頭葉白質部の脳胞形成を認めた。小脳半球（図2）にも polymicrogyria を認めた。

顕微鏡的検索では、脳軟膜の肥厚および大脳皮質表面とのゆ着、大脳皮質の相対する脳回相互のゆ合、大脳皮質の層構造の形成不全などが、前述の polymicrogyria とともに認められた。



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



顔面肩甲上腕型(FSH)の分布を示す進行性筋ジストロフィー症(PMD)の存在は一般に認められているが、近年このような FSH の部位に強い筋障害を示すミオパチーで、筋電図や筋生検の所見が、神経原性変化や炎症性変化を示すグループのあることが報告され、注目されている。