

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型である。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〕

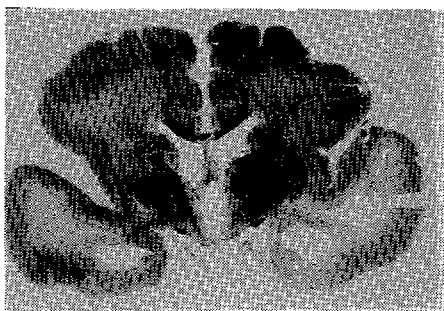
気管支肺炎。骨格筋の dystrophic な所見。大脳（図1）では、両側頭葉の agyria と両前頭葉・両頭頂葉の polymicrogyria、右側頭葉白質部の脳胞形成を認めた。小脳半球（図2）にも polymicrogyria を認めた。

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。

大脳半球白質では、髓鞘の形成が悪く、基質は疎になっており、astrocyte がばらばらと散在している。

炎症細胞浸潤や virus 感染を思わせる封入体をもった神経細胞やグリア細胞は認めなかった。

(図 1)



大脳半球前額断面
K. B. 染色 0.8 ×

(図 2)



小脳および延髄断面
K. B. 染色 1 ×

〔考 察〕

福山型PMDの剖検例は10例ほど報告されており、本例で認めたような大脳および小脳皮質の奇型性病変が主病像である。

白質病変については、従来詳細な検討がなされていないが、本例の大脳白質には明らかな異常を認めた。白質の病巣部には、著明なグリアの増生や metachromatic substance の蓄積を認めないことから、白質の病変は、皮質の奇型性病変に合併した髓鞘形成不全と考えられる。

胎生期に cytomegalovirus が感染すると、胎児脳に奇型性病変が発現することが知られているが、本例の脳および一般臓器には、それを思わせる封入体病変は認めなかった。また今迄の福山型PMDの文献の中にもそのような記載は見当たらない。

福山型PMDの発現機序に関しては、さらに症例を重ねて研究する必要がある。

<文 献>

- 1) Crome, L., et al.: J. Clin. pathol., 12:427, 1959
- 2) Fukuyama, Y., et al.: Paediat. Univ. Tokyo, 4:5, 1960
- 3) Kamoshita, S., et al.: Arch. Neurol., 33: 513, 1976
- 4) Mukoyama, M., et al.: Proceeding of PMD Research Committee in 1977.
(ed. by PMD Research Committee), Tokyo, 1978
- 5) 瀬川昌也: 神経研究の進歩, 20: 68, 1976

↓
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
↓

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型である。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。