

# 17) 筋ジストロフィー症の単一筋線維筋電図 (single fiber EMG)

西谷 裕\*

研究協力者 小西哲郎\*\* 北野治男\*\*  
池上佳典\*\* 野口貞子\*\*

はじめに

進行性筋ジストロフィー症(以下PMDと略)をはじめ,各種神経・筋疾患を対象として単一筋線維筋電図(以下SFEMGと略)を用いて, jitter現象及び筋線維密度(Fibre density = FD)について検索を行った.

SFEMGは1963年にEkstedt及びStalberg<sup>1)</sup>により開発され,以後確立された方法で

ある. Jitter現象は随意運動中の同一神経支配下の2つの筋線維間に電極が位置した時に得られる2つの活動電位の間隔(Interpotential interval = IPI)が絶えず変化するゆれ現象を言い(図1),筋線維密度(以下FD)

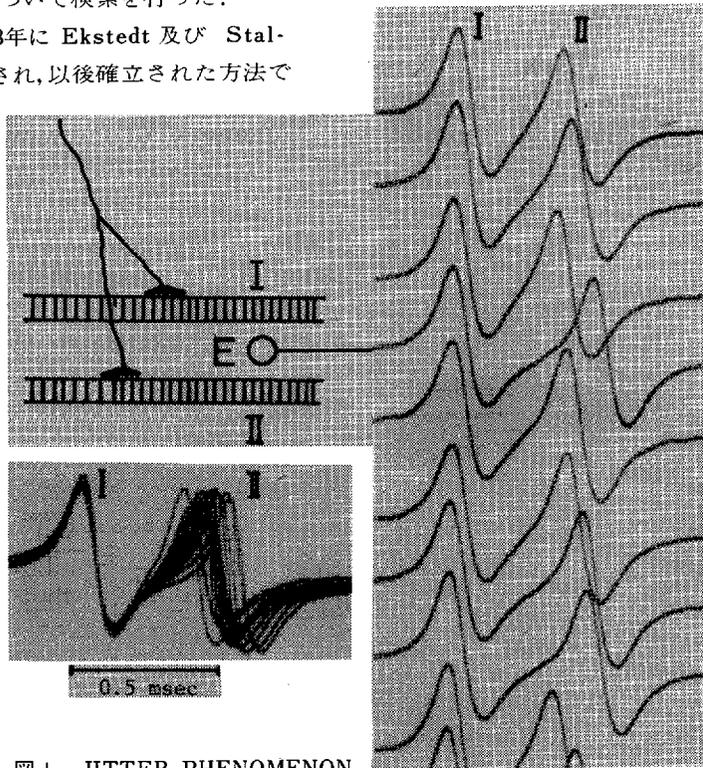


図1 JITTER PHENOMENON

\*北野病院神経内科

\*\*国立療養所宇多野病院神経内科

は直径25 $\mu$ の電極が pick up する半径200~300 $\mu$ の範囲内の同一神経支配下の平均筋線維数を表わす<sup>2)</sup>。今回は PMD における Jitter 現象と F.D. を検索し、PMD の Jitter 現象発現の機構に関して若干の検討を加えた。

#### 対象及び方法

対象は神経・筋障害のない13例の正常コントロール群(男5例,女8例,18~63才,平均年齢43.0才), Duchenne dystrophy 8例(平均17.1才), 肢帯型 dystrophy 8例(平均25.3才), myotonic dystrophy 4例(平均33.5才), および多発性筋炎3例(平均40.3才)で,その他の神経・筋疾患としてニューロパチー5例, 筋萎縮性側索硬化症5例, 重症筋無力症(以下MG)25例を用いた。Duchenne dystrophy は他群と比べて平均年齢は低いが患者の協力が得やすい15才以上を対象としたため障害度は重症度6~8であった。

方法は Medelec 社製又は DISA 社製の単一筋線維筋電図針(電極直径25 $\mu$ )を用い, Medelec 社製筋電針 MS6 にて観察記録した。一部は data recorder に記録し再生分析を行った。

Jitter 現象及び F.D. は一定の弱い随意収縮下の総指伸筋にて同時に検索した。Jitter 値の算出には連続記録して得られた同一 pair の IPI を mean consecutive difference (MCD) 値として求めた。

$$\text{即ち } \text{MCD} = \frac{\sum_{i=1}^{50} | \text{IPI}_i - \text{IPI}_{i+1} |}{n-1}$$

として51コの連続的な IPI より算出した。

筋線維活動電位記録時に2相性で200 $\mu$ V以上の振巾を持ち,同一神経支配下と確認された棘波成分数を at random に20ヶ所前後で検索し,その平均値をもって F.D. とした。同一神経支配かどうかは連続記録又は superimpose により同一の棘波成分が constant に出現する事を確認して行った。

MCD に対応した IPI は superimpose して平均して, IPI 値とした。

#### 結 果

##### (1) Jitter 値:

正常対象13例より得られた合計48個の pair の Jitter 値は  $19.6 \pm 11.6 \mu\text{sec}$  (mean  $\pm$  SD) で, mean  $\pm 3$ SD の  $55 \mu\text{sec}$  を正常上限とした。各種神経・筋疾患では図2の如

| (case No)          | Jitter ( $\mu\text{sec}$ ) | 50 <sub>55</sub> | 100 | 150 | 200 |
|--------------------|----------------------------|------------------|-----|-----|-----|
| Normal (13)        |                            |                  |     |     |     |
| Myotonic D. (4)    |                            |                  |     | (*) |     |
| Duchenne D. (8)    |                            |                  |     |     |     |
| Limb Girdle D. (8) |                            |                  |     | (*) |     |
| Polymyositis (3)   |                            |                  |     |     |     |
| Neuropathy (5)     |                            |                  |     |     |     |
| ALS (4)            |                            |                  |     |     |     |

図2 JITTER VALUE OF VARIOUS DISORDERS

くで、異常 Jitter 現象は myotonic dystrophy の 23% Duchenne dystrophy の 24%、肢帯型 dystrophy の 22% に認めた。Jitter 値のうち 1% 以下の危険率で異常高値を棄却して (( ) 内の値) 求めた各疾患群の平均 Jitter 値はそれぞれ  $42.0\mu\text{sec}$ 、 $35.9\mu\text{sec}$ 、 $31.4\mu\text{sec}$ 、で正常対照群より推計学的に有意に高値を示した (図 2)。

(2) F. D. :

正常対照 11 例の F.D. は  $1.44 \pm 0.34$  (mean  $\pm 2SD$ ) で、各疾患群の平均 F.D. は myotonic dystrophy で 2.47、Duchenne dystrophy で 2.24、肢帯型 dystrophy で 1.89 であり正常対照群より有意に高値を示した (図 3)。MG では 1.55 で正常対照群と有意差はなかった。

(3) Jitter 値と F.D. の関係 :

各種筋疾患 (myotonic dystrophy, Duch-

enne dystrophy, 肢帯型 dystrophy, 多発性筋炎) の Jitter 値と F.D. の関係を見ると両者に正の相関関係 (相関係数 0.97) が認められた。しかし MG においては Jitter 値のみが著明な異常高値 (平均  $119\mu\text{sec}$ ) を示し、F. D. は正常範囲内であった (図 4)。

(4) IPI :

IPI は正常対照群ではほとんどが 2 msec 以内であるか、筋疾患、とくに Duchenne dystrophy と肢帯型 dystrophy においては 10 msec 以上に及ぶ長いものがみられた。IPI と Jitter 値の関係では正常対照及び筋疾患群で相関関係はないが、同一神経支配下の 3 つ以上の筋線維から得られる異なった IPI と Jitter 値を検討すると、筋疾患において IPI の長いものは Jitter 値が大きくなる傾向がみられた (図 5, 図 6)。

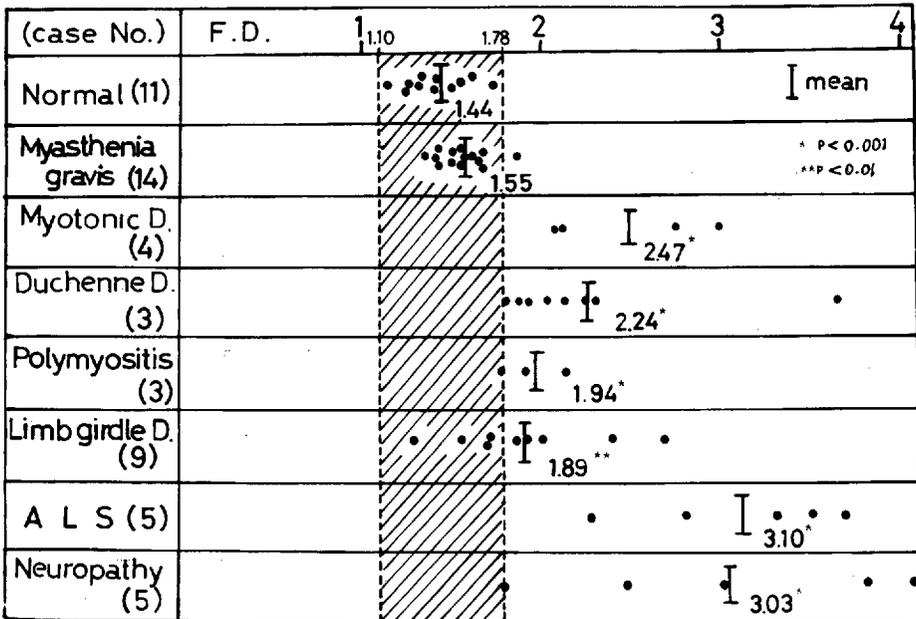


図 3 FIBRE DENSITY OF VARIOUS DISORDERS

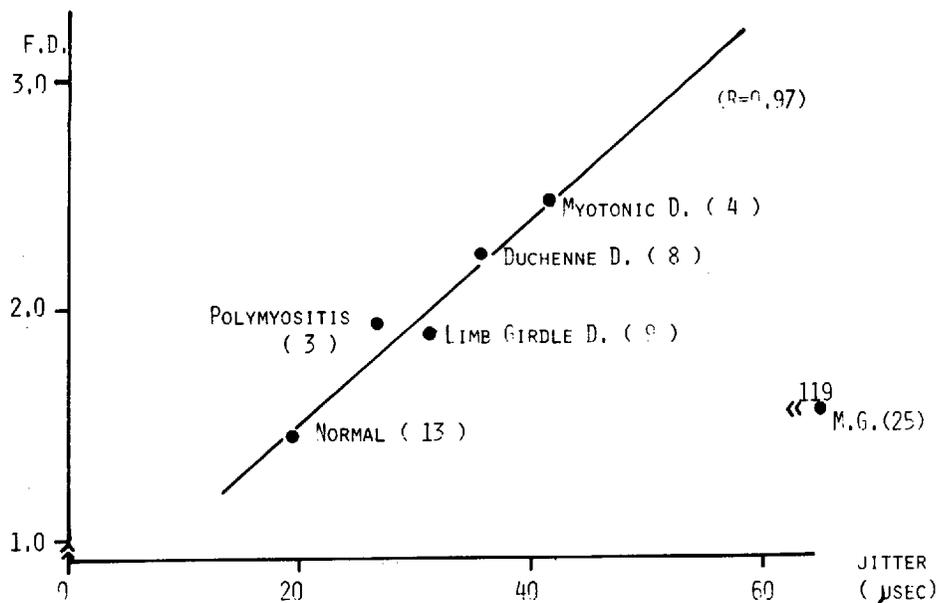


图4 相关性 BETWEEN MEAN FIBER DENSITY AND JITTER VALUE OF VARIOUS MUSCULAR DISORDERS

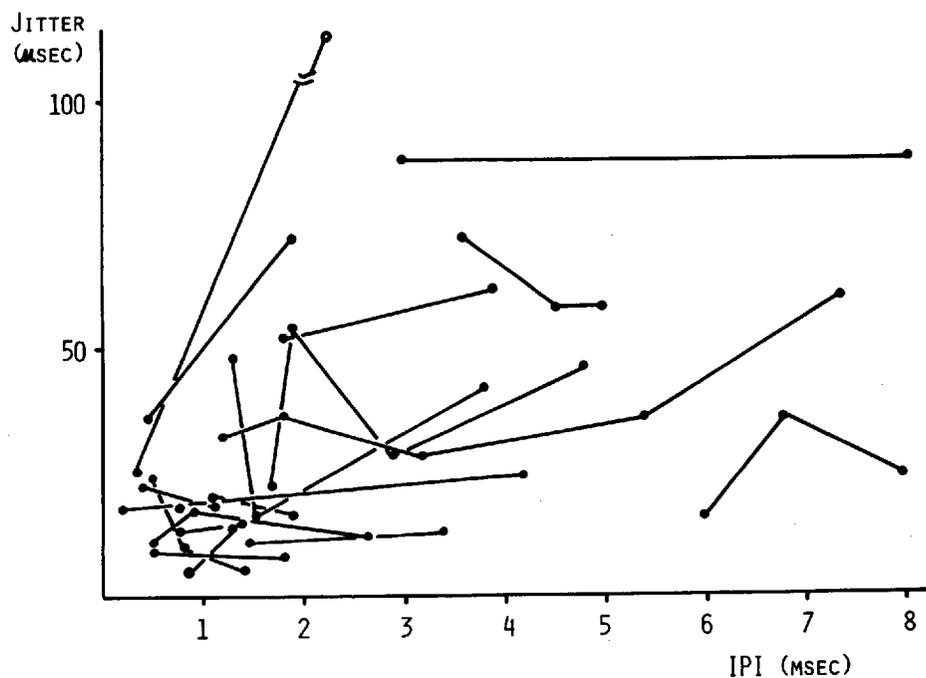


图5 IPI AND JITTER OF PAIRS (DUCHENNE DYSTROPHY) (19 PAIRS)

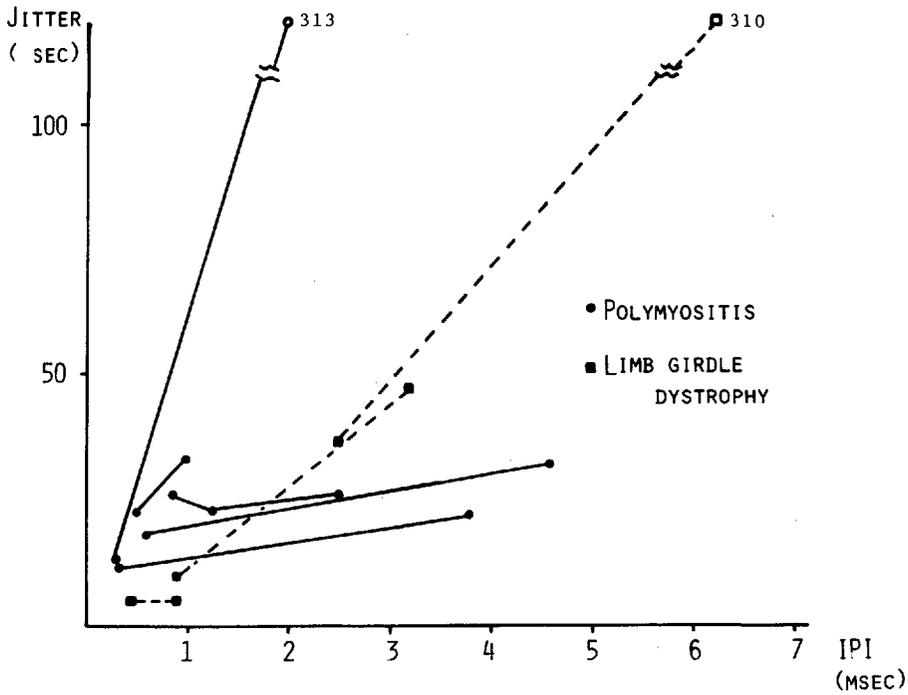


図6 IPI AND JITTER OF PAIRS (POLYMYOSITIS AND LIMB-GIRDLE DYSTROPHY)

### 考 察

IPIは同一神経から分枝し各々の記録される筋線維までの時間的ずれとして表現される。Jitter現象は時間的経過でのIPIのゆれ現象で、Jitter現象に関与するfactorとしては①同一神経から分枝した各nerve twigでの伝導速度のゆれ、②各神経・筋接合部でのtransmission timeのゆれ、③電極までの各筋線維の伝導速度のゆれ、の3つが関与している。正常者におけるJitter現象は発射間隔が一定であれば②における神経・筋接合部でのsynaptic delayが関与し、①と③は無視できる<sup>3)</sup>。MGにおいては②の神経・筋接合部の異常により、Jitter現象の異常がみられる<sup>4)</sup>が、これに対して筋疾患においては、筋線維のfocal necrosisや筋線維の再生で新しく作られた未熟な神経・筋接合部でのsynaptic delay

と、障害された筋線維の伝導速度のゆれが異常Jitter現象として観察されるものと思われる。MGにおいては同一神経支配下の異ったIPIを持つ筋線維でのJitter現象がIPIの長さに関係がなく、筋疾患で同一神経支配下の筋線維でIPIが長いものがJitter現象が大きい傾向にあった事は、正常ではJitter現象に関与しないと考えられている筋線維の伝導速度のゆれが、Jitter現象に反映されている可能性がある。しかし今回は種々の薬剤負荷テストや筋線維の伝導速度のゆれの検索はなされておらず今後の検討を要すると考える。

一方F.D.は前述の如く電極より半径200~300 $\mu$ の範囲内の同一神経支配下の平均線維数を表わしている<sup>2)</sup>が、ニューロパチー<sup>5)</sup>、ALS<sup>6)</sup>等のreinnervationのみられる疾患や、筋萎縮や筋線維の断裂・破壊・再生のみられ

る疾患で増加する事が知られている<sup>6)</sup>。そして PMD のうち myotonic dystrophy が平均 F.D. が最も高かったのは SFEMG の記録条件下の弱収縮では主に type I・fibre が記録されやすく、myotonic dystrophy が type I・fibre dominant の筋萎縮像を示す事<sup>6)</sup>とよく一致した所見と思われる。

今回対象とした PMD は慢性長期罹患者であり、Duchenne dystrophy では15才以上の症例を選んだ。また3例の多発性筋炎はいずれも慢性期のものであった。今後これらの疾患について病型、病期との関係などを比較検討することが必要と考えられる。

個々の症例における F.D. と Jitter 現象の比較は Jitter 値の測定が症例によりばらつきが大きく困難であったために各疾患群での比較を試みたが、各疾患群で平均 F.D. と平均 jitter 値の間にはかなりの正の相関が得られた事はこれらの各疾患の特徴を表現する上で興味ある事と思われる。即ち F.D. が reinnervation や muscle splitting, muscle atrophy 等の形態学的な指標となり Jitter 現象が神経・筋接合部や筋線維伝導速度の不安定さの機能的な指標となる。病状の障害度や進行度との関連については今後さらに個々の症例での経過を追った検討を行っていきたい。

#### ま と め

単一筋線維筋電図を用いて PMD を中心として各種神経・筋疾患における総指伸筋での Jitter 現象筋線維密度 (F.D.), interpotential interval (IPI) について検討を加えた。

(1) 筋疾患においても重症筋無力症ほど顕著ではないが Jitter 現象がみられ、各種筋疾患別における平均 F.D. と平均 Jitter 値の間に正の相関が得られた。この両者の相関は障害筋の morphology と function の相互関係を推測する上に興味ある所見と思われる。

(2) IPI と Jitter 現象の間には有意な相関

はないが、筋疾患において同一神経支配下の異った IPI と Jitter 現象の間には正の関係が示唆され、障害された筋線維の伝導速度の不安定さが jitter 現象に反映されている可能性がある。

#### 文 献

- 1) J. Ekstedt and E. Stålberg : A method of recording extracellular action potentials of single muscle fibres and measuring their propagation velocity in voluntary activated human muscle, Bull. amer. Ass. EMG Electrodiag, 10 : 16, 1963.
- 2) E. Stålberg and B. Thiele : Motor unit fibre density in the extensor digitorum comminis muscle, J. Neurol. Neurosurg. and Psychiat., 38 : 874-880, 1975.
- 3) E. Stålberg, J. Ekstedt and A. Broman : The electromyographic jitter in normal human muscles, Electroenceph. clin. Neurophysiol., 31 : 429-438, 1971.
- 4) E. Stålberg, J. Ekstedt and A. Broman : Neuromuscular transmission in myasthenia gravis studied with single fibre electromyography, J. Neurol. Neurosurg. and Psychiat., 37 : 540-547, 1974.
- 5) B. Thiele and E. Stålberg : Single fibre EMG findings in polyneuropathies of different aetiology, J. Neurol. Neurosurg. and Psychiat., 38 : 881-887, 1975.
- 6) M. S. Schwartz, A. Moosa and V. Dubowitz : Correlation of single fibre EMG and muscle histochemistry using an open recording technique, J. Neurological Science, 31 : 369-378, 1977.

↓  
**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

進行性筋ジストロフィー症(以下 PMD と略)をはじめ,各種神経・筋疾患を対象として単一筋線維筋電図(以下 SFEMG と略)を用いて,jitter 現象及び筋線維密度(Fibre density=FD)について検索を行った。

SFEMG は 1963 年に Ekstedt 及び Stalberg(1)により開発され,以後確立された方法である。