

## (9)

氏名 (生年月日) 鈴木 陽 子  
スズキ キ ハル コ

本 籍 医学博士

学位の種類 甲第96号

学位授与番号 昭和49年3月15日

学位授与の日付 学位規則第5条第1項該当 (医学研究科内科系小児科学専攻, 博士課程修了者)

学位授与の要件 **floppy infant syndrome** の骨格筋病変の発生に於ける中枢神経の役割に関する組織化学的検討

学位論文題目 (主査) 教授 福山 幸夫  
 (副査) 教授 今井 三喜, 教授 鎮目 和夫

論文審査委員

## 論文内容の要旨

## (目的)

乳幼児期に筋緊張低下を呈するいわゆる floppy infant syndrome には、狭義の筋原性、神経原性疾患に加え、多くの疾患が含まれるが、近年、代表的筋原性疾患とされていた進行性筋ジストロフィー症の発生機序においても、神経性因子の役割が重視されるようになってきた。そこで、筋病変の発生と神経障害の因果関係を考案するために、筋緊張低下を伴う各種中枢神経疾患児、脊髄疾患児、筋疾患児の生検筋について、組織学的、組織化学的に検討を加えた。

## (対象および方法)

対象：昭和46年12月より昭和48年3月迄に当院小児科に入院した筋緊張低下を呈する各種中枢神経疾患20例、脊髄疾患9例、筋疾患10例、神経筋接合部疾患1例の計40例であり、年齢は1カ月から、10才10カ月に亘る。

方法：左大腿直筋を、プロカイン局麻下で一部採取、直ちに厚さ6μの新鮮凍結切片を作製、Gomori trichrome, phosphorylase, aldolase, succinic dehydrogenase, cholinesterase, myosin ATPase 各染色、その他パラフィン切片にて、haematoxylin-eosin, Masson trichrome, PAS, Bodian, LFB各染色を施行した。ATPase染色標本にて200倍検鏡下、マイクロメーターを使用し、一検体2~7筋線維束内の個々の筋線維の最短径を測定し、合計600~650本の線維のtype別最短直径の分布をhistogramで表わし、型特異性筋線維萎縮、及びtype predominanceの有無、更に筋線維変化、組織化学的酵素活性低下の有無について検討した。

## (結果)

1. 型特異性の筋萎縮あるいは低形成が多くの疾患に認められた。

中枢神経疾患群では20例中15例(75%)に type II muscle fiber atrophy を認めた。

脊髄疾患群では9例中4例(44%)に type II fiber atrophy を認めたが、筋疾患群では型特異性の筋萎縮は認められず、神経筋接合部疾患では、重症筋無力症全身型1例のみであるが、type II fiber atrophy を認めた。

2. type predominance については、ほぼ次の如き傾向を得た。

中枢神経疾患群	type II predominance
脊髄疾患群	完全断裂 type II predominance
	系統変性 type I predominance
筋疾患群	筋ジストロフィー症 不定
	良性非進行性 type I predominance
神経筋接合部疾患、重症筋無力症全身型	type I predominance

3. 筋線維変化については

筋原性変化(結合織、脂肪の浸潤、変性線維、再生線維の出現等)が、進行性筋ジストロフィー症、Kugelberg-Welander 病に著明に認められた他、中枢神経疾患群に於いても、Prader-Willi 症候群、kinky-hair 病の各1例、非特異的精神運動発達遅延の2例の計4例に、脊髄疾患群の分娩外傷性脊髄麻痺重症例1例に、それぞれ認められた。

以上の諸結果から、中枢神経には、Engel が想定し

たような、骨格筋に対する何らかの作用、とくに type trophic action が存在すること、そして小児中枢神経疾患の少なくともある種のものには、前記中枢作用の障害

によると解釈される筋線維型の発達異常を伴う事があることを示した。

## 論 文 審 査 の 要 旨

本論文は、小児期の運動障害、筋緊張低下を主徴とする諸疾患の骨格筋病変を組織化学的に検討し、とくに筋線維型の分化発達とその障害という難点から病変を整理し、その発生病理の解明ならびに臨床応用の開始に寄与したものであり、学術上価値ある論文と認める。

### 主論文公表誌

floppy infant syndrome の骨格筋病変の発生に於ける  
中枢神経の役割に関する組織化学的検討。

日本小児科学会誌 78 (7) 未刊

### 副論文公表誌

- 1) 眼・脳・腎症候群 (Lowe) の一例。  
日小会誌 76 (12) 788~794 (1972)
- 2) 顔面神経麻痺を伴った鞏皮症の1例。  
東女医大誌 42 (12) 1,023~1,029 (1972)
- 3) Hexosaminidase 全欠損を示した Tay-Sachs 病 (Sandhoff 型) の1例。  
東女医大誌 42 (12) 1030~1035 (1972)
- 4) 新生児、乳児期にみられた横隔膜ヘルニアの2例  
および近年の日本文献展望。  
東女医大誌 42 (12) 1,036~1,042 (1972)

- 5) 偽性副甲状腺機能低下症の一例。  
日小会誌 77 (4) 233~241 (1973)
- 6) Down 症候群の筋組織像、組織化学的電顕的検討。  
脳と発達 6 (1) 15~20 (1974)
- 7) 遺伝性痙性対麻痺に於ける骨格筋変化の組織化学的検討。  
日小会誌 78 (2) 96~105 (1974)
- 8) Prader-Willi 症候群の筋組織像、組織学的、組織化学的、電顕的検討。  
脳と発達、投稿中 (1974. 7)
- 9) Multi core disease (筋線維の“多芯性変性”を伴う先天性非進行性ミオパチー)。  
臨床神経学 投稿中 (1974. 7)
- 10) Prader-Willi 症候群の5例。  
日小会誌 78 (3) 132~195 (1974)