



Title	筋緊張性ジストロフィーにおけるミオトニア現象の定量化とその温度依存性
Author(s)	北口, 正孝
Citation	大阪大学, 1991, 博士論文
Version Type	
URL	https://hdl.handle.net/11094/37609
rights	
Note	著者からインターネット公開の許諾が得られていないため、論文の要旨のみを公開しています。全文のご利用をご希望の場合は、 https://www.library.osaka-u.ac.jp/thesis/#closed 大阪大学の博士論文について https://www.library.osaka-u.ac.jp/thesis/#closed をご参照ください。

The University of Osaka Institutional Knowledge Archive : OUKA

<https://ir.library.osaka-u.ac.jp/>

The University of Osaka

氏名・(本籍)	きた 北	ぐち 口	まさ 正	たか 孝
学位の種類	医	学	博	士
学位記番号	第	9562	号	
学位授与の日付	平成3年3月5日			
学位授与の要件	学位規則第5条第2項該当			
学位論文題目	筋緊張性ジストロフィーにおけるミオトニア現象の定量化と その温度依存性			
論文審査委員	(主査)			
	教授 垂井清一郎			
	(副査)			
	教授 早川 徹 教授 津本 忠治			

論文内容の要旨

(目的)

筋緊張性ジストロフィー（以下、MD）の病態生理については、筋膜の電位の異常、Kイオンチャネルの透過性の低下などが指摘されているが、ミオトニア現象そのものの臨床生理学的研究は十分になされていない。それは、ミオトニア現象の定量化が困難なことによる。本現象の定量化の試みはこれまで反復電気刺激や随意的最大筋収縮により誘発されたミオトニア現象の力学的減衰、および筋電図による myotonic discharge の減衰の測定が中心であったが、ミオトニア現象の誘発法の不安定さ、減衰に対しての定量的解析が不十分なことにより、データの再現性が乏しかった。また、MDでは、寒冷により手の開閉などミオトニア症状が増悪するが、寒冷によるミオトニア現象の増悪の程度を十分定量的に評価した報告はない。

本研究はMDにおけるミオトニア現象の定量的解析法を開発し、その低温負荷による変化、臨床症状との相関を検討した。

(方法ならびに成績)

MD患者9名を対象とした。直径0.2mmの針電極2本を約3cm間隔で母指球筋に刺入、固定し、記録電極とした。打腱器にて母指球筋の電極間を叩打し、発生した myotonic discharge を筋電計に入力した。記録電極は正負ともに同形態で、myotonic discharge は時間的、空間的に多数の筋電図の random な集合となるため、low cut filter を通すと筋電図はほとんど正負対称になる。この信号をシグナルプロセッサにて処理、振幅を対数表示すると、叩打直後の持続時間が0.5秒以内の急峻な減衰相 (phase 1)、持続時間が数秒～10秒前後の比較的一定した減衰率をもつ相 (phase 2)、著しく低電位で持続時間が10秒

以上の相 (phase 3) の 3 相をもつ減衰曲線が得られた。phase 1 では、叩打の強度により振幅が大きく変動し、減衰率も一様ではない。phase 2 も振幅は phase 1 の振幅に相関するが、phase 2 の減衰率は、phase 1 の振幅に相関せず、ほぼ一定であった。肉眼的にも筋の触知によっても、叩打による筋の収縮の持続は、数秒～10秒前後であり、phase 2 は臨床的に表現されるミオトニア現象の筋収縮に対応すると考えられたため、phase 2 の減衰の時定数 (T_c) をミオトニア現象の定量的指標とした。

20秒、1、2、4分と叩打間隔を変えて、それぞれ約10回、 T_c を測定した。叩打間隔を短くするとこれに相関して T_c も低下した。これは、筋収縮を続けると Kチャンネルの透過性が増加する（正常に近づく）ことにより筋膜の易興奮性が低下する、いわゆる warming up 現象による。本研究では、検査時間の制約のため叩打間隔を2分とした。

全例で、室温25℃、手掌温度33.5–34.5℃で T_c の値を測定した。 T_c は1.69sec より9.23sec に分布し、症例により差が大きかった。各症例において、 T_c は、その各叩打毎の分散が中央値に対し7～16%（1例のみ25%）と、良好な再現性を示した。

5例において冷水負荷により手掌温度を下げて T_c を測定、室温での値と比較をした。全例、手掌温度の低下とともに T_c が著名に延長した。この T_c の温度依存性は、低温における筋膜の易興奮性の増大を示すが、これは本疾患において Kチャンネルの構成分子が低温で熱力学的に変化し、透過性が著しく低下することを示唆する。冷水負荷に伴って最大努力下の母指の開閉回数も減少したが、 T_c に比べ変化は軽度であった。

（総括）

筋緊張性ジストロフィー (MD) において、母指球筋の叩打により誘発された myotonic discharge の減衰 phase 2 の時定数 (T_c) をミオトニア現象の定量的指標とする方法を確立した。 T_c は、分散がおおむね7–16%で再現性が良好であった。

冷水負荷にて検測手の温度を下げて、 T_c を測定すると、室温での値に比べ著しく延長したが、最大努力下の母指の開閉回数は T_c ほど大きな変化を示さなかった。

T_c は本疾患における筋膜の易興奮性の度合を示し、手指の開閉困難などのミオトニア症状に比べ筋膜の変化に鋭敏であり、ミオトニア現象の定量的な評価に本法は有用と考えられた。

論文審査の結果の要旨

本研究は、筋緊張性ジストロフィーにおける筋細胞膜異常の電気生理学的な解析を目的として、叩打により誘発されたミオトニア放電の減衰率 (T_c) を測定し、また、その温度依存性を検討したものである。

その結果、 T_c は再現性が良好で、叩打の強度にも影響を受けず、ミオトニア現象の優れた定量的指標であることが示された。 T_c の値は症例間の差が大きく、また、 T_c は低温負荷により著明に延長し、ミオトニア現象が熱力学的に大きく影響を受けることが示された。

従来、ミオトニア現象については定量的解析が困難であったが、本研究は、 T_c がミオトニア現象の有力な定量的指標となりうることを示し、上記の知見を明らかにした。以上より本研究は学位に値すると考える。