Duchenne 型筋ジストロフィー症における

単一運動単位伝播速度の検討*

小 西 敏 彦** 真 野 行 生*** 柳 本 真 市***

高 柳 哲 也*** 森 本 茂****

著者 小西敏彦 真野行生 柳本真市 高柳哲也
森本 茂

題名 Duchenne 型筋ジストロフィー症における単一運動単位伝播速度の検討

要旨 Duchenne 型筋ジストロフィー症 (DMD) における筋線維膜の状態を電気生理学的に検索する目的で、表面電極を用いて DMD 10例での単一運動単位伝播速度を測定した。対照としては、性、年齢対比を行った男10例の健常正常者を用いた。

単一運動単位伝播速度の測定は、上腕二頭筋および小指外転筋の2カ所で各10回ずつ測定した。

DMD では健常正常者に比して、上腕二頭筋、小指外転筋の伝播速度とも1%以下の危険率で有意に低下していた。

DMD で健常正常者に比して伝播速度の低下していたことは筋線維膜の電気的性質が変化した結果と考えられた。

キイ・ワード: Duchenne 型筋ジストロフィー症、単一運動単位伝播速度

—リハ医学 24: 325-327, 1987—

筋線維活動電位の伝播速度の測定は1955年の Buchthal による報告¹⁾以来、各種の方法によって測定が試みられている²⁻⁵⁾。

1987年3月24日受理

* The study of propagation velocity of motor unit action potential in Duchenne muscular dystrophy

** 国立療養所西奈良病院神経内科 Toshihiko KONISHI MD: Department of Neurology National Sanatorium of Nishi Nara Hospital

*** 奈良県立医科大学神経内科 Yukio MANO MD, Shinichi YANAGIMOTO MD, Tetuya TAKAYANAGI MD: Department of Neurology, Nara Medical University

**** 同大学 リハビリテーション部 Shigeru MORIMOTO MD: Central Rehabilitation Services, Nara Medical University

Single fiber EMG により単一筋線維の活動電位伝播速度を測定したもの²⁾や、針電極により筋線維を直接刺激することにより伝播速度を測定したもの³⁾、等が今までに報告されている。

しかしいずれの場合においても、針電極を用いるため被験者に対して侵襲を伴う。

今回我々は、Duchenne 型筋ジストロフィー症における筋線維膜の状態を電気生理学的に検索する目的で、比較的短時間に行え、かつ侵襲の少ない表面電極を用いて、随意的に筋収縮を行わせることにより単一運動単位を励起することにより、単一運動単位伝播速度を測定し、若干の知見を得たので報告する。

I. 対象と方法

対象は、Duchenne 型筋ジストロフィー症 (DMD) 10例 (平均年齢 14.5 ± 2.4 歳) を用いた。なお対象者の機能障害の程度を示すために、厚生省筋ジストロフィー研究班によるステージ分類を行った (表 1)。対照として男10例 (平均年齢 14.7 ± 6.3 歳) の健常正常者を用いた。

単一運動単位伝播速度の測定は、電極が筋線維走行にそって置くことが可能な上腕二頭筋および小指外転筋の2カ所で、電極を少しずつずらすことにより各10回ずつ測定した。

測定方法は、直径 1 mm のステンレス製表面電極を 10 mm 間隔で3本筋線維走行に沿って配置し、双極誘導によって日本光電製筋電計 MEM-3202 を用いて low cut 15 Hz, high cut 1 kHz で被験者にごく軽度の筋収縮を行わせ単一運動単位活動電位を導出した (図 1)。得られた活動電位はわずかな潜時差をもって記録され、この潜時差より単一運動単位伝播速度を算出した (図 2)。この際、両者の活動電位が同一の運動単位よりなるものであることを確認してから測定を行った。また被験者にはごく軽度の収縮を行わせて単一運動単位を誘発できるよう十分な練習を事前に行い、測定誤差ができる

図 1-a, b 単一運動単位活動電位導出法

A-B, B-C間での双極導出による単一運動単位の導出を示す。

図 2 単一運動単位活動電位の一例を示す、わずかな潜時差で記録される。

表 1 対 象

症 例	年 齢	性	診 断	ス テ ージ
1	10歳	男	DMD	VI
2	12	男	DMD	VI
3	13	男	DMD	V
4	13	男	DMD	VI
5	15	男	DMD	VI
6	16	男	DMD	VI
7	16	男	DMD	VI
8	16	男	DMD	VII
9	17	男	DMD	VI
10	17	男	DMD	VI

* DMD: Duchenne Muscular Dystrophy

だけ少なくなるよう配慮した。

II. 結 果

上腕二頭筋での単一運動単位伝播速度を検討したところ (図 3), 上腕二頭筋における健康正常者10例での伝播速度は 3.82 ± 0.70 m/sec (平均値 $\pm$ 標準偏差) であった。DMD では運動単位活動電位が小さく、干渉波のために単一運動単位の分離が難しく、10例中4例でのみ測定が可能であった。測定が可能であった4例での平均伝播速度は 2.53 ± 0.57 m/sec で、健康正常者のものと比較して、DMD では有意な低下が認められ、各例ごとに見ても単一運動単位伝播速度は全例とも正常範囲以下であった。

小指外転筋では神経筋接合部が散在しているため単一運動単位の導出が困難であったが、ごく軽度の収縮を行わせることにより単一運動単位の導出が可能であった。小指外転筋では健康正常者での伝播速度は 3.87 ± 0.54 m/sec であった (図 4)。DMD では全例とも伝播速度

III. 考 察

今回我々が DMD における単一運動単位伝播速度を測定したところ、10例の健康正常者のものと比較して、DMD では有意な低下が認められた。

健康正常者での表面電極による単一運動単位伝播速度の報告^{4,5)}は幾つかあるが、いずれも 4.0 m/sec 前後の値をとっており今回の我々の検討とよく一致していた。

興奮性膜においては、興奮の伝播速度はケーブル解析により線維の直径に比例し、膜抵抗、膜容量の平方根に反比例することが知られている⁶⁾。

今回の検討は、随意的な筋収縮時の伝播速度を測定しており、筋に対して supramaximum の電気刺激を与えて測定したものでないため、単一運動単位に関する伝播速度であり、単一筋線維伝播速度に対するものではないので、この関係を直ちに適用することは難しい。しかし単一運動単位活動電位は、単一筋線維活動電位の複合体

図 3 上腕二頭筋における単一運動単位伝播速度: DMD 10例中4例で測定可能で、測定された伝播速度は健常正常者と比較して低下していた。

図 4 小指外転筋における単一運動単位伝播速度
DMD 10例中7例で伝播速度は、正常下限以下であった。

であるため、各種神経筋疾患における伝播速度の変化は、これら各種神経筋疾患における筋線維膜の抵抗、容量といった電気的性質の変化、あるいは筋線維直径の変化を表現していると考えられる。

今回の我々の検討では、DMDの筋線維伝播速度は健常正常者の約60%前後であったが、DMDの筋線維直径は、大小不同は認められるが、筋線維直径の平均値自体は健常正常者のものと比較して小径ではない⁷⁾ことより、DMDでは筋線維膜の電気的性質が変化したためと推測される。

DMDにおける筋肉の崩壊の原因についてはOpaque線維における細胞内Ca濃度の上昇より、近年、膜異常説⁹⁾が言われているが、今回DMDにおいて単一運動単位伝播速度の低下していたことは、筋線維における脱分極の過程が遅延している結果であり、DMDにおいては機能的にも膜異常が存在する可能性を示唆するものと考えられた。

小指外転筋での検討で、一部のDMDで伝播速度が正常範囲にあるものが認められたが、単一運動単位活動電位が単一筋線維活動電位の複合体であることを考慮すると、ある一定以上の障害が各筋線維に起こらなければ単一運動単位伝播速度は低下しないものと考えられ、これら正常範囲にあった症例でも、単一筋線維につき検討すれば、あるいは伝播速度の低下している症例も存在する可能性があるものと考えられる。

文 献

- 1) Buchthal F, Guld C, Rosenfalck P: Innervation zone and propagation velocity in human muscle. *Acta Physiol Scand* **35**: 174, 1955.
- 2) 吉川信嘉: Single fiber electromyography の臨床的研究. 第一編・神経筋疾患の単一筋線維活動電位と伝導速度. 脳波と筋電図 **3**: 414, 1975.
- 3) Chino N, Noda Y, Oda N: Conduction study in human muscle fibers *in situ*; A useful technique for diagnosing myopathies. *Electroenceph Clin Neurophysiol* **58**: 513, 1984.
- 4) Nishizono H, Saito Y, Miyashita M: The estimation of conduction velocity in human skeletal muscle *in situ* with surface electrodes. *Electroenceph Clin Neurophysiol* **46**: 659, 1979.
- 5) Hilfiker P, Meyer M: Normal and myopathic propagation of surface motor unit action potentials. *Electroenceph Clin Neurophysiol* **57**: 21, 1984.
- 6) 真島英信: 生理学, 文光堂, 東京, 1974, pp 76.
- 7) 田辺 等: 筋ジストロフィー症における筋生検. *神経内科* **3**: 209, 1975.
- 8) Bordensteiner JP, Engel AG: Intracellular calcium accumulation in Duchenne dystrophy and other myopathies; A study of 567,000 muscle fibers in 114 biopsies. *Neurology* **28**: 439, 1978.