

骨格筋

骨格筋組織の基礎

骨格筋 (筋膜:epimysium)

筋束 (筋周鞘:perimysium)

筋線維 (筋内鞘:endomysium) ← 多核巨細胞 ← 細胞融合 ← 筋芽細胞
(muscle fiber)

筋原線維＝アクチン線維＋ミオシン線維
(myofibril)

筋肉に多い酵素と蛋白:creatine kinase, aldorase,
myoglobin, desmin

骨格筋の種類

			ミオグロビン	ミトコンドリア	グリコーゲン
Type I	遅筋	赤筋	+++	+++	+
Type II	速筋	白筋	+	+	+++

神経支配

大脳運動野 → 内包 → 大脳脚 → 橋 → 交叉 → 側索・前索 → (neuron が代わる)
→ 脊髓前角細胞 → 末梢神経 → 筋線維 (神経筋接合部:終末板)

終末板の神経伝達物質:アセチルコリン

骨格筋の病理

1) 萎縮

廃用性萎縮	ギプス固定・宇宙飛行士	筋線維自体の萎縮
神経原性萎縮	神経支配の途絶 (末梢神経の切断、脊髓疾患で著明)	
	group atropy の形態を取る。神経再支配により復活。	
重症筋無力症	アセチルコリン受容体に対する自己抗体による。	
	眼瞼下垂を初発症状とする。	
	胸腺過形成もしくは胸腺腫の合併	

2) 肥大

生理的肥大

運動選手・肉体労働者

アンドロジェン

筋線維は大きくなるが増えない。

3) 骨格筋の障害

挫傷・壊死 (火傷、虚血)

ミオグロビンの放出

腎不全 (Crush 症候群)

嫌気性菌 (ガス壊疽、破傷風) の温床

筋肉の再生

筋細胞は再生できない。

4) 炎症

ウイルスによる筋炎 Cocksakie group

化膿性炎

薬剤による筋肉の損傷

大腿四頭筋拘縮

自己免疫性

多発性筋炎、皮膚筋炎

5) ミオパチー

筋線維自体の異常による疾患

筋線維個々の異常 (時に形態的) を伴う。

筋力低下、筋萎縮 (脂肪組織の増加に伴う仮性肥大)

先天性:

Duchene 型筋ジストロフィ

Dystrophin の欠損

X-linked recessive ほとんど男の子

小児期下肢の筋力低下、徐々に上向。

10 代で呼吸不全、心不全で死亡。

先天性代謝異常:

糖原病 グリコーゲン病 (type II, III, V, VII)

Pompe 病, Cori 病, McArdle, Tauri

グリコーゲン代謝に必要な酵素の欠損

周期性四肢麻痺 (症候群)

血清 K 異常

日本では甲状腺機能亢進に合併する低 K 血症

ミトコンドリアミオパチー

ミトコンドリアの遺伝子異常

その他の先天性ミオパチー:

Central core 病, nemaline (rod) ミオパチー, Myotubular myopathy

出生時から筋力低下をみることが多い。

多発性筋炎

重症筋無力症

6) 腫瘍

良性:

筋間質の細胞は primitive な間葉系細胞のため、色々な間葉系腫瘍がでる。(脂肪腫、血管腫、粘液腫など)

筋膜由来の腫瘍

悪性:

横紋筋肉腫 (筋組織由来に加え、teratoma, mixed tumor の一部からでるほか、軟部組織全般から発生)

悪性線維組織球腫 (MFH)

骨組織の基礎知識

緻密骨

骨皮質

海綿状骨

骨梁、骨髄 (扁平骨では造血)

骨にある細胞

骨細胞 osteocyte、骨芽細胞 osteoblast

破骨細胞 osteoclast

骨は新生と吸収を繰り返している。

骨の成長

内軟骨性骨化 (成長板による長軸方向の成長)

膜性骨化 (骨膜下の短軸方向の成長)

骨とカルシウム代謝

内分泌調節:

Parathormone 骨の吸収と血清 Ca の上昇

Calcitonin

Vitamin D:

cholesterol 環を持つ脂溶性ビタミン

皮膚で紫外線で活性化、肝、腎でさらに活性化

(1,25 dihydroxycholecalciferol)

消化管での Ca 吸収を亢進

骨への Ca 沈着の亢進

軟骨

線維性軟骨

硝子軟骨

骨組織の病理

1) 代謝異常

骨粗鬆症

骨組織の減少 (骨内の Ca 濃度は正常、骨そのものが減少)

骨産生と吸収のバランスが吸収側にシフト。

原因:estrogen の過剰 (更年期以降の女性に多い)

glucocorticoid の過剰 (steroid 療法)

Ca 摂取の不足 (骨量が少ない。成長期の Ca 摂取が重要)

力学的負荷の減少 (長期臥床、宇宙飛行士)

病変:易骨折

椎骨の圧縮 (老女の身長短縮、腰痛、神経根の圧迫)

骨軟化症

骨組織の Ca 量の減少

ビタミン D の摂取もしくは活性化障害。

幼児に起こればくる病

慢性腎不全患者では 1, 25DHCC 産生が減少し類似した病態が起きる

副甲状腺機能亢進症

parathormone の上昇 骨吸収の亢進

Paget 病

骨の新生と吸収がともに亢進する疾患 (50 才以上)

日本では少ない

易骨折、股関節の関節炎、骨肉腫の発生母地 (老人の)

無腐性骨壊死

1. 虚血性 大腿骨頭骨折

2. 小児、成長期におこる骨壊死 (Perthes 病 etc.)

2) 炎症

急性骨髄炎

小児期、長幹骨の metaphyses の骨髄におこる。

Staphylococcus aureus

結核性骨髄炎

脊椎、長幹骨の成長線に好発

3) 先天性異常

4) 骨腫瘍

良性腫瘍:

外骨腫 (Exostosis, Osteochondroma)

軟骨腫 (内軟骨腫 enchondroma、傍皮質軟骨腫 paracortical)

類骨性骨腫 (Osteoid osteoma)

骨芽細胞腫 (Osteoblastoma)

巨細胞腫 (Giant cell tumor)

破骨細胞様細胞と間質細胞からなる腫瘍 (起源は不明)

膝関節に好発

50%は良性、30%は再発、10%は悪性

腫瘍様疾患:

Fibrous dysplasia 骨折の原因として重要。

Aneurismal bone cyst (GCT との鑑別必要)

悪性腫瘍:	骨肉腫 (Osteosarcoma)
	若年者 (10~25 才) に好発。骨折で発症。
	膝関節に好発
	肺転移がおきやすい。
	軟骨肉腫 (Chondrosarcoma)
	どの年代でもおこるが、中年以降が多い。
	椎骨、肋骨、近位の長幹骨
	骨肉腫よりは悪性度低い。
	Ewing 肉腫
	小児期 (5~20 才) で好発
	肋骨他で多い。
	primitive neuroectodermal tumor?
	非常に悪性度高い。
	MFH
	GCT との鑑別。
血液系腫瘍:	骨髓には造血巣がある。
	骨髓腫 (形質細胞腫) punched out lesion
	リンパ腫
二次性腫瘍:	骨転移
	造骨性 と 破骨性
	前立腺、乳癌 と その他の癌

関節の基礎知識

複数の骨が可動性の接合部を形成する。

骨

関節軟骨

関節包 → 滑膜細胞 → 滑膜液

1) 障害

関節内の骨折	関節面の破壊	ひどいと関節の機能を失う
	靱帯の断裂	
	関節包の破壊	
	関節内の出血	
	関節ネズミ	
		時に関節の可動性の障害となる

関節軟骨の損傷 半月板損傷 時に半月板の形態異常が原因になる

慢性的な小さな障害がおこると関節液が貯留する。

2) 変形性関節症 (Osteoarthritis, -arthritis)

一次性	老化に伴っておこる 関節軟骨の代謝異常 (Collagen の代謝、栄養供給不良) 関節軟骨の萎縮、関節面の粗造化、関節軟骨の消失、骨破壊
二次性	関節障害後 関節負荷の増大 (肥満、職業、スポーツ) 支配神経の障害 (Charcot 関節)

3) 関節リウマチ (Rheumatoid arthritis)

罹患率は日本では 0.5~1.0%。男女比は 1:3~5。20 才以降~中年に発症。
遺伝的背景がある (HLA-DR4)。
外因としてウイルス感染? (HTLV-1, Papova, EB)

膝関節、手指関節が障害を受けやすい。
滑膜での持続的慢性炎症 (リンパ濾胞形成)、滑膜細胞の増殖 (Pannus 形成)
最終的には関節の破壊

リウマトイド因子 (患者血清中で陽性)
変性 IgG に対する自己抗体 免疫複合体の滑膜沈着 細胞性免疫

リウマチ結節 皮下にできる特有の結節

合併症:
間質性肺炎、胸膜炎
Caplan 結節 (RA と塵肺を合併)
アミロイドーシス
心膜炎、心筋炎
Sjogren 症候群

関連疾患:
悪性関節リウマチ 定型的 RA に加え、全身の血管炎
Felty 症候群 脾腫と白血球減少を伴う RA
若年性 RA 15 才以下の小児に発生する原因不明の持続性関節炎

4) 他の関節炎

硬直性脊椎炎 20~30 才の男性(8:1)に発症
脊椎・仙腸骨関節と周囲組織の持続的慢性炎症
腰痛と運動制限
HLA-B27 (90%)

HLA-B27 に関連する他の関節炎
Reiter 症候群 RF 陰性の関節炎+結膜炎+尿道炎
乾癬性関節炎

リウマチ熱 小児・学童の A 群溶連菌感染後に発症。
移動性関節炎を引き起こす。
リウマチ性心疾患を合併。

5) 腫瘍

増殖性疾患： 色素性絨毛結節性滑膜炎
 20~50 才の男性
 出血に伴うヘモジデリン沈着
 滑膜の絨毛性増殖
 巨細胞の出現
嚢胞性疾患： ganglion (滑膜嚢胞)
 bursae (関節嚢胞)
腫瘍： 滑膜肉腫 (synovial sarcoma)
 めずらしいが悪性度極めて高い。