

## 2. PMDの自律神経機能 一定量の自律神経機能検査法による一

国立療養所南九州病院

中島 洋明 今 限 満  
福永 秀敏 乗松 克政  
\*田 中 信 行 \*鹿児島大学霧島分院

### 〔はじめに〕

PMDでは、寒冷時の凍傷や便秘・嘔吐・頻脈 etc の自律神経が関与する症状がみられ、特に心・血管系を中心とする自律神経症状は、心機能とも関連して興味のある所である。今回、心血管系を支配する自律神経の機能を合理的に分離・定量できる方法が、著者の一人である田中により考案されたので、その方法にもとづいて、PMDについて行った成績を報告する。

### 〔方 法〕

Kugelberg-Welander 病 5 例（男 4 例・女 1 例）、Duchenne型PMD 15例を対象とした。本法の理論的根拠・調査方法については、自律神経14巻 2号 P58~65・1977 に詳述してあるので省く。検査手順は図1に示す。正常人の心拍数・血圧の変化は図2に示す。K-Wに於いては、副交感神経緊張が高いため、 $\beta$ -イソプロテレノールは中止した。

### 〔結 果〕

図3に示すように、parasympathetic toneはK-Wで、やや高値を示し、D型PMDでは正常の上限を示した。 $\beta$ -sensitivityはやや高く、 $\beta$ -secretionは逆に低く、両者の積で算定される $\beta$ -sympathetic toneは正常範囲にあった。 $\alpha$ -sensitivityはD型・K-W共に少数例に高い例があるが、平均値は正常範囲にあり、 $\alpha$ -作働系は正常に保たれている。 $\alpha$ ・ $\beta$ ともにdenervation hypersensitivityの所見はない。次に副交感神経と $\beta$ 作働性交感神経の遮断をうけた際の心拍は、sinus nodeの自動態を示し、intrinsic heart rateとされているが、D型・K-W共に110余りで高い値を示した。更にこれに、 $\alpha$ 遮断剤を追加して得られた血圧をintrinsic B.Pと称せられ、これは略正常であった。

### 〔考按と結語〕

副交感神経の緊張亢進、 $\beta$ 作働系の軽度異常は、心機能の関連で興味があるが、同世代の正常コントロールとの比較がないので、判定できない。一方 $\alpha$ -作働系が正常であったことは、筋ジスにおける細動脈レベルの自律神経機能が正常であると言え、寒冷時の凍傷は、自律神経以外の因子の可能性もあり得る。PMDでよく頻脈をおこすが、これはintrinsic heart rateが高い事と何らかの関係があると推定されるので、正常例とのcontrol studyを行ってその点を解明したい。

図1 検査手順

時間 心拍・血圧は30秒毎に測定

0 atropine (0.04mg/kg) 2分間で注入

5分 isoproterenol (0.004μg/kg/min × 3分) 0.2ml / 4秒で定速注入 3分間

13分 propranolol (0.2mg/kg) を5分間で注入、更に1~2分観察

20分 phenylephrine (0.4μg/kg/min × 5分) 0.2ml / 6秒で定速注入 5分間

30分 phenylephrine 効果消失したら、phentolamine (0.2mg/kg) を30秒で急速注入、血圧を頻回に測る。

図2 本法における各自律神経薬に対する心拍、血圧の反応とその推移

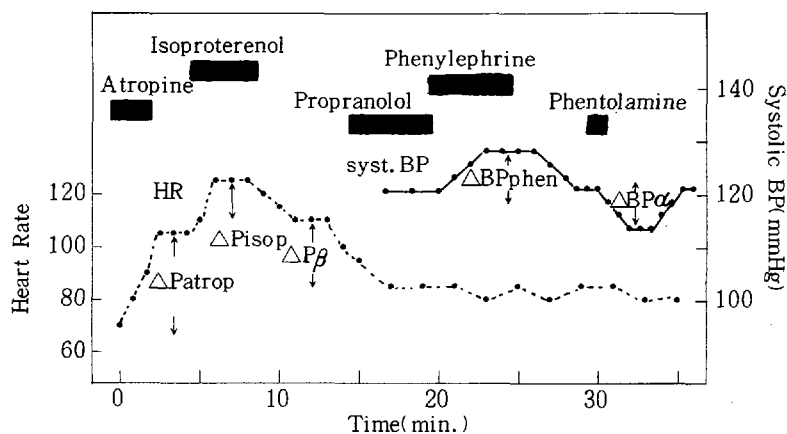
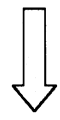
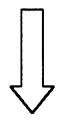


図3 進行性筋萎縮症患者における分析結果

| case | name of illness | parasympathetic system |                      | $\beta$ -sympathetic nervous system |                      |                    | $\alpha$ -sympathetic nervous system |                       |                     | intrinsic  |             |
|------|-----------------|------------------------|----------------------|-------------------------------------|----------------------|--------------------|--------------------------------------|-----------------------|---------------------|------------|-------------|
|      |                 | parasympathetic tone   | parasympathetic tone | $\beta$ -sympathetic tone           | $\beta$ -sensitivity | $\beta$ -secretion | $\alpha$ -sympathetic tone           | $\alpha$ -sensitivity | $\alpha$ -secretion | heart rate | BP          |
| K·I  | 10Y             | Duchenne               | 73                   | 11                                  | 6,000                | 0.002              | 26                                   | 45.                   | 0.578               | 124        | 84 / 60     |
| O·Y  | 10              | "                      | 56                   | 27                                  | 4,250                | 0.006              | 12                                   | 17.5                  | 0.686               | 108        | 96 / 66     |
| U·T  | 11              | "                      | 62                   | 38                                  |                      |                    | 18                                   | 30                    | 0.600               | 134        | 104 / 78    |
| U·N  | 11              | "                      | 60                   | 38                                  |                      |                    | 8                                    | 15                    | 0.533               | 130        | 96 / 70     |
| U·K  | 11              | "                      | 52                   | 7                                   | 4,000                | 0.002              | 12                                   | 90                    | 0.600               | 123        | 90 / 70     |
| H·K  | 11              | "                      | 45                   | 20                                  | 2,000                | 0.010              |                                      |                       |                     | 115        |             |
| M·T  | 11              | "                      | 71                   | 44                                  |                      |                    | 9                                    | 35                    | 0.257               | 118        | 102 / 60    |
| B·U  | 12              | "                      | 64                   | 14                                  |                      |                    | 10                                   | 25                    | 0.400               | 116        | 112 / 70    |
| I·T  | 13              | "                      | 46                   | 27                                  | 2,500                | 0.011              | 6                                    | 7.5                   | 0.800               | 100        | 92 / 62     |
| S·H  | 13              | "                      | 50                   | 18                                  | 3,250                | 0.006              | 6                                    | 15                    | 0.670               | 120        | 80 / 56     |
| M·M  | 14              | "                      | 47                   | 39                                  |                      |                    | 30                                   | 34                    | 0.882               | 116        | 80 / 50     |
| T·H  | 14              | "                      | 39                   | 10                                  | 3,600                | 0.003              | 12                                   | 10                    | 1.200               | 103        | 86 / 64     |
| K·O  | 15              | "                      | 62                   | 28                                  |                      |                    | 12                                   | 5                     | 2.400               | 118        | 98 / 64     |
|      | mean            |                        | 53.0                 | 23.9                                | 3,594.4              | 0.006              | 14.2                                 | 25.8                  | 0.886               | 116.9      | 91.7 / 63.8 |
|      | S. D.           |                        | 12.8                 | 11.8                                | 1,138.4              | 0.003              | 7.3                                  | 21.9                  | 0.604               | 9.1        | 10.3 / 7.2  |
| H·M  | 12Y             | K-W                    | 58                   | 33                                  |                      |                    | 12                                   | 10                    | 1.200               | 110        | 100.1 / 78  |
| N·K  |                 | "                      | 62                   | 31                                  |                      |                    | 10                                   | 45                    | 0.220               | 104        | 108 / 80    |
| Y·B  |                 | "                      | 75                   | 30                                  |                      |                    | 20                                   | 30                    | 0.670               | 120        | 100 / 72    |
| N·M  |                 | "                      | 69                   | 30                                  |                      |                    | 14                                   | 15                    | 0.933               | 110        | 90 / 70     |
| K·M  |                 | "                      | 50                   | 15                                  | 2,500                | 0.006              | 24                                   | 85                    | 0.282               | 112        | 78 / 50     |
|      | mean            |                        | 62.8                 | 27.8                                |                      |                    | 16.0                                 | 37                    | 0.661               | 111.2      | 95.2 / 70   |
|      | S. D.           |                        | 9.7                  | 7.3                                 |                      |                    | 5.8                                  | 30.1                  | 0.419               | 5.8        | 11.5 / 11.9 |



**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〕

PMD では、寒冷時の凍傷や便秘・嘔吐・頻脈 etc の自律神経が関与する症状がみられ、特に心・血管系を中心とする自律神経症状は、心機能とも関連して興味のある所である。今回、心血管系を支配する自律神経の機能を合理的に分離・定量できる方法が、著者の一人である田中により考案されたので、その方法にもとづいて、PMD について行った成績を報告する。