

7、筋ジストロフィー症の自律神経機能の研究

国立療養所兵庫中央病院

高井恒夫 高橋桂一

新光毅

〔目的〕

PMDでは血中DBHの低値や、筋細胞膜の *adenylate cyclase* の異常など自律神経系の異常が疑われている。一方、家兎で交感神経刺激すると血中CPKが上昇することが報告されている。我々は、薬物的交感神経系刺激によるCPKの血中漏出機構の面から、PMDの自律神経機能異常の有無を検索することを目的とした。

〔方法〕

デュシヤン型(D型)PMD7名とD型の保因者8名にエピネフリンテスト(0.13 mg/kg 皮下注)を、またD型3名と正常者1名にイソプロテレノール負荷($\mu\text{g}/\text{kg}/\text{分}$ 、30分点滴注)を施行した。いずれも、施行前および開始後15分毎に採血して血中CPKをRosalki法にて測定した。また同時に脈拍数、血圧、心電図を記録した。

〔結果〕

1) エピネフリン投与により、D型PMD7名中6名で血中CPKが上昇し、投与後30分で0.05%以下の危険率で前値に対して有意差を示した。(図1参照)

これに対し、保因者8名では不変か、または15~30分後に減少傾向を示した。(図2参照)

2) 脈拍数、血圧を指標とするエピネフリンテストの判定は、D型患者では7例全例が陽性で、かつ5例が(Ⅱ)~(Ⅲ)であり、交感神経緊張亢進型が多いことがうかがわれた。特に不整脈の出現が4例と多くみられた。これに比べ、保因者では通常量投与の5例中、弱陽性が1例のみであった。

3) D型患者でエピネフリン投与により上昇した血中CPKのアイソザイムパターンをみたところ、前値のパターンに比べその割合が上昇したのは骨格筋性(MM型)のみであり、心筋型(MB型)の占める割合は不変であった。

4) β 刺激剤であるイソプロテレノール投与ではD型患者でわずかに上昇したが有意でなかった。正常者では全く変動しなかった。

〔考察〕

D型PMD患者では交感神経緊張亢進型が多く、かつエピネフリン投与によるCPKの血中への漏出は保因者に比べ亢進していたが、このことは、PMDの骨格筋のカテコラミン受容体(多分、 α 受容体と思われる)の異常、およびこれに関連した膜透過性の異常の存在を示唆しているものと考えられた。

図 1

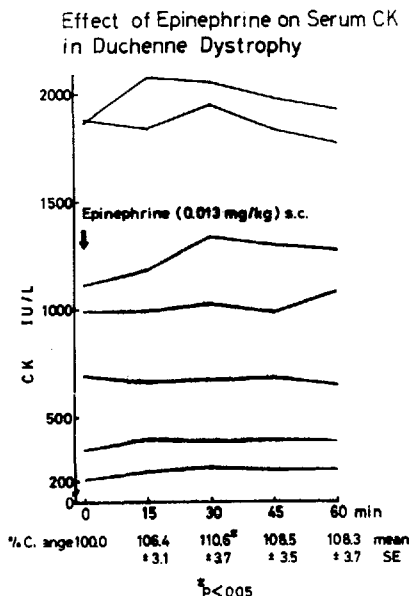
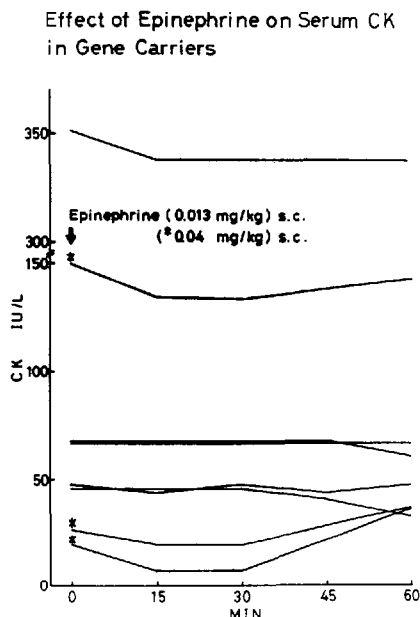


図 2



8、テレメーター心電計 を用いた適切な訓練量の決定

国立療養所兵庫中央病院

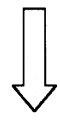
高井 恒夫 新光 毅

〔目的〕

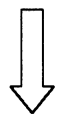
筋ジス患者の機能訓練量については、心電図所見や肺機能、疲労度などをもとに個々の症例で心肺機能に過重とならぬ様な適切なものが決められねばならない。我々の施設に、運動中でも記録可能なテレメーター心電計が設置されたので、これを利用して運動負荷前、負荷中および負荷直後の心電図を記録し、この所見をもとに訓練量の適否を簡便に判定することを目的とした。

〔方法〕

今回は対象を比較的軽症な歩行可能者とし、ステージⅡ～Ⅲのデュシャン型（D型）3名、ステージⅡの肢帯型（LG型）2名、顔面肩甲上腕型（FSH型）1名である。運動負荷としてはステージⅡの者には最大速度の歩行5分間、ステージⅢの者には四つ這い10分間を行なった。心電図記録は運動前、最中、直後とも全て同じ体位でとり、同時に自動記録される脈拍数も参考にした。また別に、D型患者では入浴時にかなりの頻脈となるので、入浴前後の心電図と脈拍数を



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



〔目的〕

PMD では血中 DBH の低値や、筋細胞膜の adenylylase の異常など自律神経系の異常が疑われている。一方、家兎で交感神経刺激すると血中 CPK が上昇することが報告されている。我々は、薬物的交感神経系刺激による CPK の血中漏出機構の面から、PMD の自律神経機能異常の有無を検索することを目的とした。