

22、DMP その他の神経筋 疾患に対する Co-enzymeQ₁₀ の影響

国立療養所再春荘

植川 和利 岡元 宏
小清水 忠夫 (再春荘)
上野 洋 出田 透
 (熊大一内)

進行性筋ジストロフィー症に対する CoQ₁₀ 投与の影響を臨床的に検討するため DMP 群 33 名、神経疾患 3 名、対照に Duchenne 型 DMP 6 名を選び、ノイキノン 30mg 分 3 投与前、投与後 6 カ月、18 カ月の体重、血清蛋白、 β -リポ蛋白、コレステロール、CPK、ADL、ECG について検討した。(表 1.)

【結 果】

投与群と対照を比較すると

1. 体重は Duchenne 型歩行可能群で、18 カ月目に有意の増加を認めた。(表 2.)
2. ADL は Duchenne 型歩行可能群、歩行不能群で有意の増悪を認めた。(表 3.)
3. 血清蛋白は、DMP で 6 カ月目に有意の増加を認めたが、18 カ月目では増加を認めなかった。(表 4.)
4. β -リポ蛋白は 6 カ月目、18 カ月目ともに有意の増加を認めた。(表 5.)
5. その他、コレステロール(表 6.)、CPK(表 7.)、ECG に関しては有意の変化を認めなかった。

【考 察】

体重は Duchenne 型歩行可能群で、対照に比して有意に増加をみたが、対照より年齢が若く、生理的な成長のための体重増加を考慮に入れる必要がある。

ADL に関しても Duchenne 型歩行可能、歩行不能群ともに、6 カ月、18 カ月で有意の増悪を認めた。これは、対照に比して年齢が若く、投与後 6 カ月の間に歩行可能例で 3 名が投与後 18 カ月の間に 5 名が歩行不能になり、運動機能が急激に変動しやすい時期にあるためと思われる。

血清総蛋白量は、6 カ月目には投与を受けた DMP 群すべてに有意の増加を認めたが、神経疾患では認めず、また 18 カ月では、すべて蛋白は 6 カ月目で Duchenne 型歩行可能群、歩行不能群神経疾患群では有意の増加を認めた。また、18 カ月目にも Duchenne 型歩行可能群、歩行不能群肢帯型歩行可能群、その他の DMP 群に増加を認めた。しかし、これらの増加がどんな意味をもつのかははっきりしない。

コレステロール、CPK、ECGについては有意の変化を認めなかった。

この18カ月の投薬期間中死亡例は見られず、6カ月目では48名を対象に施行したが、18カ月では33名と減じたのは一回に服用する薬剤が多すぎると患者の訴えにて中止したもので、胃腸障害皮膚症状等の副作用によるものではなかった。

(表 1.)

group	age (yrs)	6 ^m	18 ^m
con DMP D (non ambula)	12 ~ 20	10	6
DMP D (ambulatory)	10 ~ 12	9	9
DMP D (non ambula)	12 ~ 21	10	7
DMP LG (ambulatory)	12 ~ 49	6	5
DMP LG (non ambula)	18 ~ 42	8	6
DMP other	4 ~ 48	9	6
neuropathy	8 ~ 17	6	3

(表 2.)

BODY WEIGHT (kg mean±SD)

group	before treatment (A)	6 ^m (B)	18 ^m (C)	B-A	C-A
con DMP D (non ambula)	27.6±6.5	27.7±7.3	28.8±8.5	0.2±1.0	-0.4±3.8
DMP D (ambulatory)	24.5±4.7	25.0±4.5	27.6±5.2	0.5±1.1	3.1±2.0 ^P
DMP D (non ambula)	28.5±4.7	28.7±5.6	30.5±6.1	0.3±1.9	1.0±2.8
DMP LG (ambulatory)	37.9±7.3	38.8±5.9	40.5±5.6	1.8±2.7	2.6±3.4
DMP LG (non ambula)	36.2±7.7	36.8±8.5	38.9±9.2	0.6±1.6	2.4±1.8
DMP other	48.2±15.9	47.8±16.0	46.6±14.2	-0.5±0.7	-1.6±2.0
neuropathy	36.8±2.7	38.3±1.7	38.2±0.9	0.5±1.1	1.4±5.5

probability 0.05 > P

(表 3.)

ACTIVITIES OF DAILY LIVING

group	before treatment (A)	6 ^m (B)	18 ^m (C)	B-A	C-A
con DMP D (non ambula)	26±9	24±9	22±8	-1±1	-4±2
DMP D (ambulatory)	61±15	64±17	48±19	-8±5 ^P	-13±7 ^P
DMP D (non ambula)	41±11	39±12	34±12	-3±3 ^P	-7±2 ^P
DMP LG (ambulatory)	76±9	72±12	70±12	-4±6	-6±5
DMP LG (non ambula)	32±14	32±14	30±14	-1±2	-2±2
DMP other	79±22	76±23	75±26	-1±2	-4±6
neuropathy	66±13	65±14	62±16	-1±1	-4±4

probability 0.05 > P

(表 4.)

SERUM TOTAL PROTEIN (g/dl mean±SD)

group	before treatment (A)	6 ^m (B)	18 ^m (C)	B-A	C-A
con DMP D (non ambula)	8.8±0.4	8.9±0.4	8.8±0.4	0.1±0.2	-0.1±0.6
DMP D (ambulatory)	8.4±0.6	8.9±0.3	8.7±0.2	0.5±0.5 ^P	0.4±0.6
DMP D (non ambula)	8.7±0.3	7.3±0.4	8.5±0.4	0.8±0.3 ^P	-0.3±0.2
DMP LG (ambulatory)	6.2±0.2	6.9±0.6	6.5±0.2	0.7±0.4 ^P	0.3±0.2
DMP LG (non ambula)	6.1±0.4	6.8±0.5	6.3±0.4	0.7±0.3 ^P	0.4±0.4
DMP other	6.1±0.6	6.5±0.5	6.3±0.7	0.4±0.3 ^P	0.2±0.2
neuropathy	6.9±0.2	7.1±0.5	6.8±0.7	0.1±0.8	-0.3±0.6

probability 0.05 > P

(表 5.)

SERUM β-LIPOPROTEIN (mg/dl mean±SD)

group	before treatment (A)	6 ^m (B)	18 ^m (C)	B-A	C-A
con DMP D (non ambula)	371.7±39.3	363.3±80.2	200.8±18.1	-8.3±75.0	-170.8±44.6
DMP D (ambulatory)	300.0±72.0	410.0±104.9	343.3±144.2	110.3±63.0 ^P	41.3±126.4 ^P
DMP D (non ambula)	272.9±69.6	368.3±85.2	276.0±49.1	95.4±48.5 ^P	-56.8±30.0 ^P
DMP LG (ambulatory)	334.0±20.6	440.6±81.4	282.4±78.1	106.6±67.4 ^P	-51.6±77.4 ^P
DMP LG (non ambula)	363.0±121.6	448.2±77.3	340.3±90.9	86.2±76.7 ^P	-22.7±143.5 ^P
DMP other	400.0±67.8	468.3±104.3	345.7±42.4	68.3±61.3 ^P	-54.3±38.2 ^P
neuropathy	276.6±67.3	365.0±47.0	203.0±9.9	78.0±47.7 ^P	-73.7±96.4 ^P

probability 0.05 > P

(表 6.)

SERUM CHOLESTEROL (mg/dl mean±SD)

group	before treatment (A)	6 ^m (B)	18 ^m (C)	B-A	C-A
con DMP D (non ambula)	193±16.3	147.8±12.2	128.8±19.1	-30.2±23.1	-17.8±25.3
DMP D (ambulatory)	181.8±23.0	181.7±18.0	189.8±32.8	0.0±26.2	0.0±20.4
DMP D (non ambula)	16±28.2	134.8±23.0	130.1±27.4	-0.7±20.5	-6.4±6.8
DMP LG (ambulatory)	184.8±17.0	180.8±11.4	189.0±29.4	5.0±18.3	3.0±26.7
DMP LG (non ambula)	168.0±20.7	180.0±21.8	166.0±24.9	-8.0±28.2	-1.8±26.9
DMP other	182.3±27.8	186.7±21.3	178.0±9.4	-21.2±16.3	-3.3±23.5
neuropathy	189.3±26.5	136.0±23.3	119.3±23.7	-14.3±18.0	-24.0±18.3

(表 7.)

SERUM CREATINEPHOSPHOKINASE (IU/ml mean±SD)

group	before treatment (A)	6 ^m (B)	18 ^m (C)	$\frac{B-A}{A} \times 100\%$	$\frac{C-A}{A} \times 100\%$
con DMP D (nonambulat.)	6012±269.5	6865±329.1	5300±254.3	351±91.6	-1.7±57.5
DMP D (nonambula)	1674±479.8	1506.7±332.4	1082.7±353.3	10.0±35.0	-22.0±28.1
DMP D (non ambula)	897.1±342.9	1142.9±516.3	764.0±32.5	40.1±47.6	-6.5±40.0
DMP LG (ambulatory)	1277.4±648.4	1094.0±340.8	808.4±442.1	1.4±31.0	-29.9±25.4
DMP LG (nonambula)	3301±460.7	432.7±743.5	275.2±417.0	-4.1±37.3	-18.6±16.7
DMP other	249.8±293.3	235.3±256.6	237.7±268.6	-5.6±23.7	-2.2±29.1
neuropathy	52.7±14.6	57.7±14.6	73.5±28.7	11.6±9.2	35.3±22.9

23、 Duchenne 型進行性筋ジストロフィー 症における尿道ならびに 外肛門括約筋筋電図所見とその臨床的意義

国立療養所下志津病院

作 田 学 飯 田 政 雄

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症（以下DMP）では全身の横紋筋がおかされるが、臨床的には膀胱直腸障害はみられないという特徴を有している。我々はこの点を確認するために、外肛門括約筋ならびに尿道括約筋を筋電図学的に検索した。

〔方 法〕

検索対象は age matched の正常対照例 5 例、DMP 15 例、DMP のうち 5 例は尿道括約筋の検索も行なった。DMP 症例の障害段階分類は主として 7 度であった。いずれの症例も臨床的に膀胱ならびに直腸障害を有さず、肛門括約筋トーマスは正常で、anal reflex も認められた。検索方法は 1/4 皮下注射針を用いた同心型針電極で、電位は peak to peak で測定した。

〔結 果〕

正常対照例では安静時にも 3-6 Hz の発射頻度で motor unit potential が持続的に認められ、けって電氣的静止の状態になることはなかった。個々の motor unit potential の持続時間の平均値は 4 msec、電位は 400 μ v、位相数は 2.7 であった。さらに随意的な外肛門括約筋の収縮により、十分な干渉波型が得られた。

↓
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
↓

進行性筋ジストロフィー症に対する CoQ10 投与の影響を臨床的に検討するため DMP 群 33 名、神経疾患 3 名、対照に Duchenne 型 DMP6 名を選び、ノイキノン 30mg 分 3 投与前、投与後 6 カ月、18 カ月の体重、血清蛋白、 α -リボ蛋白、コレステロール、CPK、ADL、ECG について検討した。(表 1.)