

2 病態生理学的研究

部会長

国立療養所西別府病院小児科

三吉野 産 治

昭和51年度の成果報告のとりまとめを、昨年と同様、5つの主たるテーマにしぼって報告する。さて年ごとに応募される研究は増加の一方を辿り本年度は昨年度より5題多い31題の多きに達した。以下、各テーマ毎にその概略を述べて成果の要約としたい。

I. 心肺機能障害に関するもの

従来、心肺機能の障害については、主として剖検心における報告が目立っていたが、今年度あたりから、更に臨床的なとりくみへと発展し、生前の各種の心機能の測定により、心不全の早期発見、経年的変化の追求、予後判定、就中、単なる筋力増強訓練に対する反省と誠について言及した報告などは注目すべきことであろう。徳大小児 中津らは Impedance Cardiography による研究から、臨床的に心不全がなくとも運動負荷により心予備力がすでに低下している症例があることから、機能訓練を行うに当って Over work にならないようにと注意を喚起した。また徳大整形 野島らも心機図を用いた検討から、連続的な歩行訓練、車椅子操作訓練などは心に対して負担がある場合があり、愛護的訓練をすべきであるとした。東埼玉 田村らは、心機図所見から障害度が進行するにつれて心筋障害も併行して進み、経年的観察が患児の care に役立つとした。宇多野 吉岡らは、UCG と Impedance Cardiogram の所見からみて、心電図の所見を上まわる心筋障害が進行しており、これらの検査法は有用なパラメーターであるという。南九州 皆内らは特に加齢と心機能について UCG を使い、12才~13才以後の患児については、心不全への配慮をすべきである。原病 升田らは、生前に心電図、ベクトル心電図、心機能の記録のあった4例の剖検心の病理所見から、臨床的に心機能をチェックする為には、ベクトルと心機図両面から、経時的に follow up していく必要があり、ECG、VCG、MCG いずれか一つでも異常所見を認めれば、特に三者共に異常があれば予後は悪いと、MCG は運動量の規正に有用であるという。西多賀 山田は Duchenne 型死亡者56例について生前の心胸廓変形による心肺不全が最も大きな死亡の要因になるとした。西別府 西原らは、昨年度に引続き24時間記録心電図により特に夜間心電図の記録は、心筋の異常や特殊心筋障害の早期発見、病態把握に有用とした。

肺機能についても、川棚 松尾らは本症の呼吸不全について、加齢と共に拘束性換気障害の進行、血液ガス分析から胸椎側彎の程度と併行する。呼吸相からは吸気筋力低下から次いで呼気筋力の低下へ進むなどの興味ある所見について報告した。

II. 病理学的研究に関するもの

これに関して5題の成果が報告された。剖検例の病理学的検索について、原病 升田らは、末梢神経、平滑筋の変化について述べ、今後、更に検討を要するとした。八雲 城らは、電顕による Myosin - ATPase 染色から筋線維内の構造変化を認め、Adenyl cyclase 活性が T-tubules

に認められたという。鈴鹿 向山らは筋ジス保因者生検筋の病理組織学的研究から、Probable Carrier では、かなりの dystrophic な変化を認めたとし、Lyon の仮説について言及した。次に動物実験による組織学的研究については、宇多野 吉岡らにより電顕的に、フリーズエッチング法を用いたジストロフィーマウスの筋病変を経時的に追求しその結果を中間報告としてまとめた。また西別府 三池らは、先天性ミオパチーの成因特に Nemaline Rod の研究を行ない、新生仔ラワテ、妊娠ラワテに、ステロイドを投与し電顕的に、グリコーゲンの増加、Z帯の著明な streaming その他の変化を認め、なお今後追求する予定である。

Ⅲ. 病態像の解析に関するもの

昨年度に引続き女性例の検討 2 題、保因者、電気生理学的研究 3 題、筋血流量 2 題、自律神経、免疫学的アプローチ 2 題の計 11 題がよせられた。新潟 片桐らは、筋ジス女性例の全国調査を実施し約 39 例について吟味し、発生率は約 3.2% とした。川棚 迫らは 6 例について、遺伝型や臨床像をみ、伴性劣性と常染色体劣性遺伝の両家系を、川棚 森らは definite carrier 3 名、probable carrier 2 名、possible carrier 5 名について酵素学的、筋電図学的、電顕、光顕により検討を加えた所、高率に保因者を発見し得るとした。筋電図学的に宇多野 北野らは、障害筋の活動電位と筋張力を、張力トランジューサーを用いた一定の負荷の下に得られた電位変動を一定時間の累積値と電位数との関係を観察し、L・G型と SPMA の間に差異を認めた。東埼玉 石原らは筋ジスの腱反射の異常を spindle afferent conduction velocity について検討したが Muscle spindle の機能、Afferent・C.V には大体異常を認めなかったという。再春 泉らは誘発筋電図を用い M 波の振巾と潜時について分析し、Distal motor neuropathy に相当しており且、Ulnar の MCV で有意の遅延を、電氣的疲労現象は認められなかった。筋肉血流量について箱根 中村らは超音波血流計により筋ジスの四肢血流量を測定し、小数例ながら筋原性疾患で正常、神経原性では血流抵抗の増大の傾向を認めている。東埼玉 石原らは H₂-clearance 法による筋血流量測定用白金電極の開発に成功した。筋ジスの micro circulation theory に対する追討検討が期待される。自律神経学的研究として下志津 多賀らは血漿中アドレナリン、ノルアドレナリン濃度と、CTR、類脈との関連についてみたが、ノルアドレナリン濃度の比較的高い症例では、心拡大を示している可能性は少ないことが解った。免疫学的検討では、宇多野 野口らは筋ジス患者のリンパ球を HL-A の typing の検索で control と比べ A-11 が 33.3%、B-W-22 が 20.8% と 2 倍以上の値を示した。これが DMP の遺伝子との関連において興味ある所見として報告した。

Ⅳ. 感染、治療、予防に関して

まず感染予防について、西別府 三吉野らはインフルエンザワクチン(アルミ沈降アジュバンドワクチン、水性ワクチン)を用いて、昨年引続き、6 カ月にわたり follow up し HI 抗体の上昇率、抗体保持期間、感染予防効果、副作用につき検討し、いずれのワクチンも HI 抗体の上昇、維持は良好であったという。新潟 湯浅らは DNCB と免疫グロブリン、補体などの液性免疫を中心として研究を行ない、T 細胞機能の不全が末期患者にみられ、DNCB はよい感染対策の指標となり得ると考えた。

さて、臨床的に末期患者の心不全に対する対策は重要な課題であり、鈴鹿 河野らは初めてこの問

題について報告した。すなわち、末期の考え方、分類と心不全を臨床的に4つの時期に分けそれぞれ対策法のシェーマを作った。治療について、川棚 森らは腓エキス治療について、迫らはCoenzyme Q 10について述べ何れも病勢に対して推計学上有意差を認めなかったと言う。箱根 村上らは昨年度同様、成人DMPの咽喉頭呼吸法の応用により呼吸不全で咳嗽困難なものに有用であると考えた。

V. その他、再春 泉らは26才女性でoculo-pharyngo-distal-myopathyの1例につき電頭的検索を行ない、里吉らの報告例と一致する筋原性筋萎縮症について報告した。

以上、病態生理学的研究に関しては、年々応募者が増加し、内容も臨床班の特微的なものも幾つかみられ、毎日のcareに資する貴重な成果が集積されつつあり、この臨床研究班の活躍が将来に向けて更に花開くことが期待される。

↓ **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

昭和 51 年度の成果報告のとりまとめを、昨年と同様、5 つの主たるテーマにしぼって報告する。さて年ごとに応募される研究は増加の一方を辿り本年度は昨年度より 5 題多い 31 題の多きに達した。以下、各テーマ毎にその概略を述べて成果の要約としたい。