

特にDMP (D型)の早期死亡例がどのような状況で経過したかを知り、今後の反省とするために、吾々の病院に入院した56例のD型死亡者の入院から死亡までの経過をし線的に心に対してはCTRの変化、胸郭変形に対しては横隔膜穹隆部左右比、肺長左右比等につき、その程度及び進展の状況並びに肺炎、気管支炎等合併症の状況につき、死亡者を12~15才群、16~19才群、20才以上群に3区分して考え、更に剖検所見との対比により検討したが、死亡年令は、15才、16才、20才にピークがあり、CTRは12~15才群において特に大なるものが多く、又横隔膜穹隆部左右比についても一方が他方の50%以下に狭められたものが12~15才群では20才以上群の2倍以上を占め、16~19才群では両者の中間であった。又肺長左右比についても12~15才群に最も異常が多かったのである。次に横隔膜穹隆部左右比が死亡までの約1年間にどの位進展していくかを調べたが、その進展差が20~50%に達する者は12~15才群では17名中6名(35.3%)、16~19才群では18名中3名(16.6%)、20才以上群は1人もなく、10%以上の進展差についてみると、12~15才群では12名(71%)を占め、16~19才群は9名(50%)、20才以上群は18名中3名(16.6%)となっており、12~15才群は特に進展が急である事を示しております。CTRの死亡前1年間における進展も同様な状況であり、レ線的に心拡大の進展が急激な者も12~15才群の様な早期死亡例に多い傾向を示しております。Swliureの他にLordose、KyPhoseについては、右凸のScolioseにKyphoseを合併した者が12~15才群に著しく多く、Lordoseは16~19才群、20才以上群に多かった。次に12~15才群14例、16~19才群13例、20才以上群10例、計37例につき心胸郭変形と剖検所見とを対比させてみると、CTRの大なるものは、特に12~15才群で右心拡張と肺うっ血浮腫が多くみられ、うっ血性心肺不全を思わせ、横隔膜穹隆部左右比の異常なものは、特に12~15才群、16~19才群の早期死亡例で、アテレクトアーゼと心筋結合織化が著しく多い傾向を示したが、20才以上群ではアテレクトアーゼ少く、胸膜癒着、肺炎膿胸、気腫膨隆などが比較的多くなっている。合併症の中死因として考慮されやすい肺炎については12~15才群の経過中に最も多くみられたが、直接死因となった時期に発生した者は少かった。又気管支炎については経過中16~19才群に著しく多く発生したが、これも直接死因となった時期に発生したものは少かった。従って特に早期死亡例程進展の急なものも多く、剖検所見の対比等からも心胸郭変形による心肺不全が最も大きな死亡の要因となっているのではないかと考えられる。

10) 成人PMDのGlossopharyngeal Breathing (GPB)の研究

国立療養所箱根病院

村上慶郎 岡崎 隆 古内文夫

既に私共はGlossopharyngeal Breathing (GPB)をDuchenne PMDに使用してかなりの成績をあげているが、今回は成人のPMDで、呼吸機能の低下をきたし咳嗽の困難な患

者に対して、咳嗽を助長する目的でGPBを使用した。GPBを行なうことによって、一部PMD患者で咳嗽が容易になるという患者がいるために、spirometryによってpeak expiratory flow がGPBによってどのように変わるかをみた。

患者は8人の成人PMDの末期で、いずれも呼吸機能の高度に低下しているものに、GPBを修得させ、%肺活量、%peak expiratory flow を測定比較した。

成績は以下の如くである。

Pt.No	Sex	Age	%VC	%GPB	%Peak Expiratory Flow	
					Unassisted	GPB
1	M	20	10	60	16	46
2	M	21	9	64	21	66
3	M	19	18	76	28	42
4	M	24	12	22	22	26
5	F	33	24	50	10	24
6	F	29	16	54	22	42
7	M	30	46	50	48	52
8	M	27	32	73	54	89

以上の結果からGPBは成人のPMDの末期の呼吸機能の低下による咳嗽困難に対してpeak expiratory flow の増加によって咳嗽の機構を強化するものと思われる。しかしこのものは正常の咳嗽とは異なるものである。しかし患者は自覚的に咳嗽が楽になったと訴えるものが多く、PMDによる呼吸不全で咳嗽困難なものに対してGPBは、咳嗽補助手段として使用できるものと思われる。

II) 超音波血流計による筋ジストロフィー症四肢血流量の測定

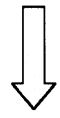
国立療養所箱根病院

中村 正敏 米谷 俊郎

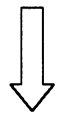
村上 慶郎 久保 義信

最近Duchenne PMDのVascular Theory が述べられているがこれを否定する意見も多い。Engelらは血小板セロトニンのuptake の異常を述べており、私共も同様な成績を得ている。又、DemosらはArm-TongueのCirculation TimeのSlownessを報告している。

私共は今回、超音波Doppler血流計により、このような循環異常がPMD患者の四肢に存在するかどうかを調べた。



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



既に私共は Glossopharyngeal Breathing(GPB)を Duchenne PMD に使用してかなりの成績をあげているが、今回は成人の PMD で、呼吸機能の低下をきたし咳漱の困難な患者に対して、咳漱を助長する目的で GPB を使用した。