

対象患者は国療箱根病院に入院または外来通院のPMDおよびその類似疾患22名である。男子15例、女子7例、年齢は12才から56才までで、内訳はDuchenne PMD 5例、F SHPMD 3例、LG PMD 3例、クーゲルベルグ・ペーランダー病6例、多発性筋炎2例、シャルコー・マリー病1例、筋萎縮性側索硬化症2例であった。測定血管は上肢では、A. brachialis, A. radialis、下肢では、A. femoralis, A. dorsalis pedisについて、安静時に行なった。

成績はDuchenne PMD、F SHPMD、LG PMDでは血流抵抗は略正常であった。クーゲルベルグ・ペーランダー病、多発性筋炎、筋萎縮性側索硬化症ではいづれも血流抵抗は増大の傾向にあったが有意ではなかった。又、シャルコー・マリー病の1例では下肢の血流抵抗の増大が認められた。

以上小数例であるので結論としてはいえないが、筋原性のもは正常で、神経原性のもは血流抵抗の増大の傾向にあるが、更に症例を重ね、また筋萎縮の進行によっても検索の必要があるものと思われる。

(2) 進行性筋ジストロフィー症に於ける免疫学的側面の検討 — 液性免疫を中心として —

国立新潟療養所

湯 浅 龍 彦 片 桐 忠 文 田 明 仙
桜 川 宣 夫 川 瀬 康 裕 熊 本 俊 秀
高 沢 直 之

< 緒 言 >

進行性筋ジストロフィー症(以下PMDと略す)、特にDuchenne型PMDの死因の上位は、心不全と呼吸器感染症で占められている。従ってこれらに対する日常の管理が重要となるが、感染予防に関しては一定の目安がない。私共は昨年度からPMD患児の免疫学的側面を検討して来たが、今回は液性免疫能につき検索したので結果を報告する。

< 対象及び方法 >

昨年度DN CBテストを施行したPMD患児の中から結果が強陽性であった9例と、弱陽性1例を含む陰性例9例を対象とした。両群で、血清総蛋白、 γ -グロブリン値、免疫グロブリン(IgG, IgA, IgM)、血清補体価(C₄, C₃)を測定し比較検討した。

< 結 果 >

DN CB陽性群と陰性群の年齢構成に差はなかった。両群の平均体重は、陰性群に於て低値を示したが、ADLは差がないが、むしろ陰性群が高値を示した(図1)。

血清総蛋白は両群に全く差がみられなかった。血清 α -グロブリン値は、両群の平均値は共に正常範囲であったが、DN CB陰性群では値のばらつきが目立った。

免疫グロブリン量 (I g G , I g A , I g M) は、いずれの平均値も正常範囲に停まった。DN CB陽性群と陰性群を比較すると、陰性群では I g G , I g A にばらつきが多くしかも平均値は陽性群に比べ低値を呈した。この際 I g G 平均値の両群差は統計的に有意 ($p < 0.05$) であった。I g M 平均値は両群に差がみられなかった。

血清補体価 (C₄ , C₃) の平均値は両群共に正常であった (図 2) 。

＜考案及びまとめ＞

Duchenne 型 PMD に於て、進行例に DN CB 反応を中心とした細胞性免疫能の低下する例のあることを昨年報告した。従来 Duchenne 型 PMD の免疫グロブリン値については、2-3 の報告があるが、有意の結果は得られていない。今回我々の結果からも特に著明な変化はなかった。しかし DN CB 陰性群に於ては、軽微な変化がみられ、それは I g G , I g A の選択的低下傾向である。この事は DN CB テストにも表わされる T 細胞機能の低下と共に、I g G , I g A 産生 B 細胞を regulate している T 細胞機能に何らかの変調が現われたものと考えればうまく説明出来よう。T 細胞機能不全をもたらした原因は不明であるが、低体重、低栄養、基礎疾患の進行による内的環境の悪化などが要因として考えられる。

以上の結果より、Duchenne 型 PMD 児の感染症対策に於ては、年齢と体重と DN CB テストの結果が重視されなければならず、高年齢、低体重、DN CB テスト陰性例では、広汎な T 細胞機能不全が考えられ注意深い管理が必要となろう。

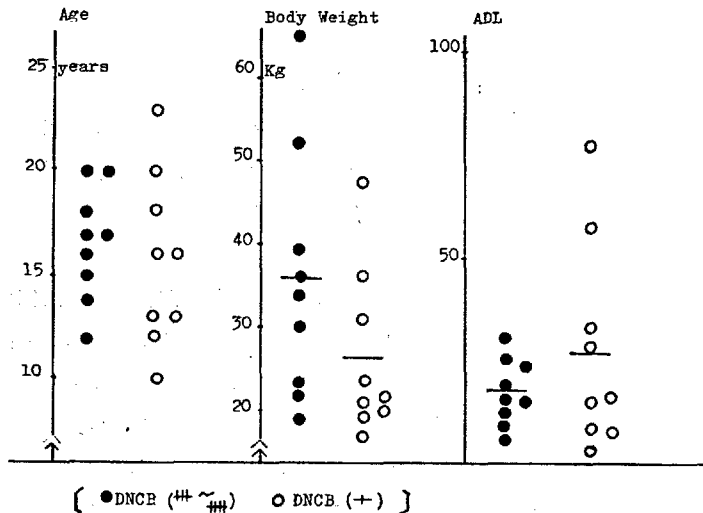


図 1

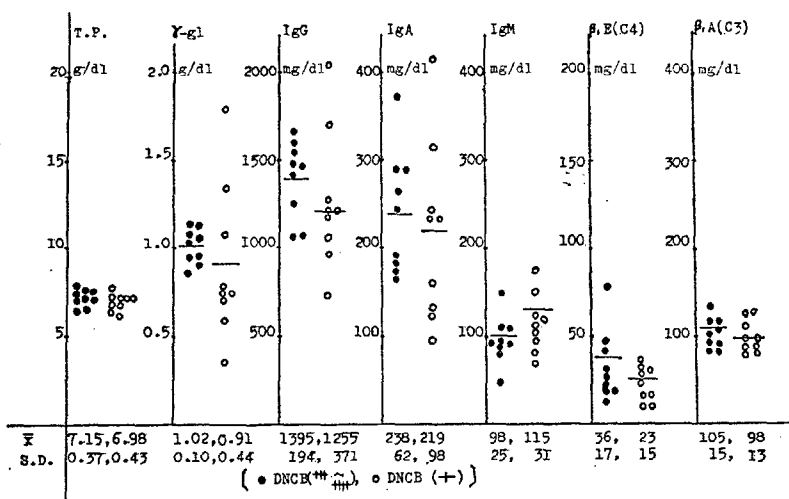


図 2

3) 女性 DMP 患者に関する研究 (2) — 厚生省資料による統計的検討 —

国立新潟療養所

片桐 忠 湯浅 龍彦 川瀬 康裕
 熊本 俊秀 文田 明仙 高沢 直之
 桜川 宣夫

昨年、我々は女性の DMP 患者で、臨床的に Duchenne 型に類似する 2 症例につき報告した。

今回は全国レベルでどの位の頻度同様の症例が存在するかを究明するために、昭和50年度厚生省資料を基に解析を行なった。資料の分類に基いた各型の総数ならびにその頻度は表1の如くで、女性 Duchenne 型と診断してあるのは29例あった。しかしこれらの中には処女歩行が認められない例、経過が長すぎると思われる例などが含まれており、各施設により多少、診断基準が異なっていると思われるので一応229例の女性全例を分析の対象とした。まず Duchenne 型の診断基準を設定する意味で男児例の歩行不能例をみると10才をピークに次いで9才、11才、12才の順となり、それらで全体の72%を占める(図1)。次にL-G型で既に歩行不能となっている例をみると図2の如くで、その分布は広汎にわたっている。それらの中で10才前後で歩行不能となっている例を一応、対象の範囲に入れて以下の分析に供した。

↓ 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

< 緒言 >

進行性筋ジストロフィー症(以下 PMD と略す)、特に Duchenne 型 PMD の死因の上位は、心不全と呼吸器感染症で占められている。従ってこれらに対する日常の管理が重要となるが、感染予防に関しては一定の目安がない。私共は昨年度から PMD 患児の免疫学的側面を検討して来たが、今回は液性免疫能につき検索したので結果を報告する。