

20)筋ジストロフィー症の肺機能 — 呼吸不全を 中心として —

国立療養所川棚病院

松尾宗祐 須山健三

中沢良夫 森一毅

Dystrophia musculorum progressiva (以下「DMP」と略す) Duchenne型は、軀幹・四肢筋の萎縮変性を来す疾患で、歩行障害、強度の胸郭変形、胸椎側彎、不良肢位・体位、ついには高度の運動障害に陥り、呼吸器感染症などによる呼吸不全が直接死因となることが多いことは諸家の報告にみられるところであり、我々は、呼吸不全の観点から、DMP症の肺機能を検査し、呼吸不全として呼吸管理が行なわれるべき限界値について検討した。

<対象ならびに方法>

対象は当院入院中の、平均年齢 14.3 ± 4 才の DMP 症 Duchenne 型患児 55 例で、肺機能、血液ガス測定を行ない、年齢別、胸椎側彎別、障害度別に検討した。また、運動負荷試験を行ない、その換気応答について検討した。

<成績>

A) 年齢別にみると、換気機能は VC、FEV_{1.0}、MVV は加齢成長にもかかわらず年齢差が明らかでないが、FZV 1.0% は全例で常値内にあり、%VC、%MVV は低下を来す拘束性換気障害が認められた。また年齢の増加、すなわち成長とともに拘束性換気障害が進行増悪することが知られた。血液ガス成績も pH ならびに PaCO₂ は全例で常値内にあり、%VC、%MVV の低下とともに paO₂、SaO₂ の低下、AaDO₂ の上昇する拘束性換気障害の血液ガス分析所見を示した。

B) 胸郭変形別にみると、胸郭変形の進行は肺機能障害を増悪せしめることが知られた。

胸椎側彎が 11° を越えると換気諸量の減少が始まり、呼吸筋力の低下は、始め吸気筋力の低下を招き次いで呼気筋力も低下することが知られた。胸椎側彎が 31° を越えると換気諸量の著しい低下、PaO₂ の低下、PaCO₂ の上昇する傾向がみられた。

C) 障害度別に肺機能をみると、障害度の進行とともに換気諸量の低下がみられ、障害度 VII・VIII 度両群を合せた患児の肺機能の平均値は、%VC 33.2%、%MVV 33.8%、PaO₂ 75.2 mmHg、SaO₂ 44.1% で他の障害度群に比べ有意に諸測定成績の悪化がみられ呼吸不全慢性経過時の患児として呼吸管理が行なわれるべき限界値として考えられた。

D) 運動負荷試験による肺機能の変動

DMP 症患児の運動負荷に対する換気・血液ガスの動態をみると、%VC > 60% 群が運動負荷後の分時換気量の増加を 1 回換気量の増加に強く依存するのに対し、60% > %VC > 40% 群はむしろ呼吸数の増加に依存する割合が高かった。

換気の薄さ (VT) と呼吸数 (f) の安静時から運動負荷後への変動を定量的に表現するため、5 / VT を算定し、換気の様式を検討した。

60% > %VC > 40% 群では運動負荷により i/V_T が安静時 38.6 から 40.8 と増加し、浅く速い呼吸様式へ変化し、 PaO_2 は、安静時 80.1 mmHg から負荷後 73.3 mmHg と低下し、 $PaCO_2$ は、安静時 39.0 mmHg から負荷後 43.3 mmHg と有意の上昇がみられた。

< 結 語 >

軀幹・四肢筋力低下の表現である障害度は、肺機能低下の推移を反映した。

障害度 VI 以上の群は、呼吸不全慢性経過時の患児として呼吸管理が行なわれることは勿論であるが、呼吸筋力の低下の始まる V, VI 度群より、呼吸不全への準備状態として考慮対処すべきである。

2) 人 DMP 及び筋ジスマウスへの腓エキスへの影響について

国立療養所川棚病院

森 一 毅 迫 龍 二 渋谷 統 寿

< 緒 言 >

腓エキスは高岡らによって哺乳動物の腓臓より抽出された薬剤で以下の効果が確認されている。(1)白血球を一過性に減少させ後増多させる。(2)血清Ca及び尿素窒素を低下させる。(3)組織培養で changs liver cell への 3H -Uridine, 3H -Thymidine 等のアミノ酸取り込みを増加させる。(4)正常ラットの骨格筋肉のRNAを増加させる。又人DMPのFSH型において病勢進行を緩和する報告もあり人筋ジスへの効果が期待される薬剤と考えられる。実験動物中央研究所の江崎は腓エキスがDMP マウスC57BL/dy·dyに延命効果がある事を示唆し高岡らはFSH・L-G・Duchenne の順に病勢進行を緩和にする事を報告している。そこで我々はDMPマウス及び人DMPにおいて治験を行なったので報告する。

< 実験方法 >

対象はC57BL/dy·dy 63匹を対象とし腓エキス群31匹には 0.05 mg/head (0.1 cc) を連日腹腔内投与、対照群32匹には生食水 (0.1 cc) を投与し延命日数を検討した。

< 結 果 >

PX 群では生存日数 239 ± 16.3 日、対象群では 182 ± 16.8 日でこれは推計学的にも 0.01 以下の危険率で有意であった。図(1)人DMPでは当療養所入院中の患者 80 名中 52 名を pick up し A 群に強エキス、B 群に弱エキス (強PX に対し 60% 力価) を連日 1 mg 筋注し比較した。表(1), (2) は各群の内訳である。投与期間は 1 年 3 ヶ月である。治療の指標としては臨床的には班会議基準の障害度及び ADL. 検査では C PK Aldolase, LDH, GOT, GPT, 尿 creatine 1 日排泄量、creatinine 係数を毎月測定し効果の指標とした。

↓
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
↓

Dystrophia musculorum progressiva(以下「DMP」と略す)Duchenne 型は、嘔
幹・四肢筋の萎縮変性を来す疾患で、歩行障害、強度の胸郭変形、胸椎側彎、
不良肢位・体位、ついには高度の運動障害に陥り、呼吸器感染症などによる呼
吸不全が直接死因となることが多いことは諸家の報告にみられるところであり、
我々は、呼吸不全の観点から、DMP 症の肺機能を検査し、呼吸不全として呼吸
管理が行なわれるべき限界値について検討した。