

26) Duchenne 型PMD末期患者の治療 — 心不全対策

国立療養所鈴鹿病院

河野慶三 向山昌邦

Duchenne 型PMD末期患者の care の重点が、その心肺機能の維持にあることはいうまでもない。心肺機能障害の final common pathway は、心不全、呼吸不全であるが、両者ともに slowly progressive であるために、subclinical な状態が相当長期間持続することが多い。心不全と呼吸不全のどちらの症状が先に manifest になるかは、症例によって異なるけれども、心不全症状が先行するのが一般である。したがって心不全対策が十分でない場合には心不全死が多くなり、その対策が良好に行なわれたときには死亡年齢が高くなって、最終的には呼吸不全症状で死亡するものと予測される。

われわれのところでも、心不全そのものによる死亡例は減少しており、呼吸不全を主とする病態が目立ってきているが、これは、末期患者の心不全に対する医療チームによる care が、少しずつではあっても着実に進歩してきたことを示しているものと考えられる。そこで、われわれの経験的な心不全対策につき述べておくことにしたい。

< 末期患者の分類 >

末期患者をその病態像から4期に分けてみた(表1)。

潜在性心不全期は、 ν 線点肺野にうっ血像を認めるが、ECG上p-waves の増高がみられず、臨床的にも心不全症状を欠く時期のことである。

心不全急性増悪期は、過労・過食・呼吸器感染などを直接のきっかけとして、悪心、嘔吐、腹部膨満、唾液分泌亢進などの症状が出現する時期をさしている。この時期には、尿量が500 ml/day をしたまわっていることが多い。ECGでは頻脈がみられる程度のこともあり、心不全を見逃す危険がある。

心不全期は、自覚的にはほとんど心不全症状を認めないが、ジギタリス、利尿剤の投与を必要とする時期のことである。

心不全寛解期は、ジギタリス、利尿剤を使用しなくても、自他覚的に心不全症状は出現せず、尿量も1,000 ml/day 以上であり、さらにECG上でもp-waves の増高はみられない時期である。

末期状態の初期には、II→III→IVあるいはIII→IVと変化していく。しかし症状が進行するにつれII↔IIIの形をとるようになり、IV期には出現しなくなる。このようなII↔IIIのくりかえしの過程のなかで、呼吸不全症状が進行し死亡する。

< 末期患者の care >

末期患者の care の要点は、表2に示したとおりである。

潜在性心不全期には、われわれは薬物投与を行っていない。これは、主として投薬のきっかけがつかみにくいことに起因しているが、全く自覚症状のない患者に検査結果を説明し、病状の自覚をさ

せることに含まれる心理上の問題に対する判断に一定の自信がもてないこともその理由の一つである。

急性心不全期には、食物、水分の経口摂取はほとんど不可能となるので、補液が必要である。補液は、長時間かけてゆっくりと行なうことが原則であり、 $1,000\text{ ml/day}$ 以上は必要のない場合が多い。酸素吸入も効果的である。一時的な人工呼吸の意義も大きい。尿量は、 800 ml/day を維持する。

急性心不全期は、通常1～2週で終るが、呼吸不全の関与する部分が多くなると延長する傾向が顕著になる。比較的初期には、ジギタリスが著効を示すが、進行してくると、ジギタリスによる不整脈の出現頻度が高くなり、利尿剤中心の治療に変えざるをえなくなってくる。

心不全期は、ジギタリス、利尿剤の内服で心不全症状をコントロールしている時期にあたる。これらの薬剤投与量は、通常1日の尿量をおよそのめやすとして決定する。カリウムを経口的に補っておく方がよい場合が多い。状態をみながら、ジギタリスや利尿剤を減量し、ペルサンチン、ノイキノンに変更していく。

心不全寛解期には、心不全症状出現後、治療により心不全状態が軽快している状態である。ジギタリス、利尿剤を投与しなくても、症状は自覚的にも他覚的にも認められない。患者によっては、薬物の投与を中止することもあるが、原則として、ペルサンチン、ノイキノンの投与を続ける。

<治療の実際>

参考のために 1977年1月現在の鈴鹿病院重症病棟入院患者の実態を示した(表3)。124例(64.9%)、II 1例(2.7%)、III 9例(24.3%)、IV 3例(8.1%)である。

現在のところ、われわれが高頻度に用いている薬物の数は限られており、表3にほぼ出尽くしているが、大部分の症例はこの程度で比較的良好なコントロール状態が維持されている。

ペルサンチンやノイキノンについては、その薬効がジギタリス、利尿剤のようにclearではなくきめ手に欠ける面があるが、長期連用の問題もあるので、臨床的には有様な薬物であると考えている。

表1 末期患者の分類

I: 潜在性心不全期

胸部レ線 上肺野にうっ血あり、
ECG上P波の増高なし
自覚症状なし

II: 心不全急性増悪期

悪心・嘔吐、腹部膨満、唾液分泌亢進
尿量減少($< 500\text{ ml/day}$)

III: 心不全期

ジギタリスまたは利尿剤あるいは両者の併用内服の必要あり

IV: 心不全寛解期

ジギタリス、利尿剤を使用しなくても症状なし

表2 末期患者の care

I期：状態像の観察を主とし、原則として投薬治療は行なわない。

II期：intensive care が必要

補液により水分補給を行なう。

(ソリタTs 1,000 ml/day とし50~60滴/min)

セジラニド、ラシックスの静注

尿量 800 ml/day 以上とする。

ECGでモニター

III期：経口栄養とし補液はしない

ジギトキシン (0.05 ~ 0.1 mg)

ラシックス (20 ~ 40 mg) 経口投与

アスバラK 3 ~ 6 Tab

尿量 1,000 ml/day 以上とする

IV期：ジギトキシン、ラシックスは投与しない

ベルサンチン (25) 6 Tab

ノイキノン 6 Tab などにより維持

表3 分類II~IV症例の使用薬剤

	症 例	年 令	障害度	分類	使 用 薬 剤
1	山 内	26	8	III	Lasix, Aspara, Persantin
2	上 村	21	7	III	Lasix, AsparaK, Neuquinon
3	和 田	19	7	III	Digitoxin, AsparaK, Persantin
4	壁 谷	19	7	II	Cedilanid ㊶, Persantin ㊵, Theraptique ㊷
5	新 美	19	7	III	Lasix, AsparaK, Persantin
6	加 藤	19	8	IV	Persantin, Neuquinon
7	加 藤	18	7	III	Lasix, AsparaK, Neuquinon
8	上 村	18	7	IV	なし
9	久 野	17	7	III	Lasix, AsparaK, Persantin
10	後 藤	17	7	III	Lasix, AsparaK, Persantin
11	柿 元	17	8	III	Lasix, AsparaK, Persantin
12	佐々木	16	7	III	Digitoxin, Asparak, Persartin
13	杉 本	15	7	IV	Persantin, Neuquinon

↓ 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

Duchenne 型 PMD 末期患者の care の重点が、その心肺機能の維持にあることはいうまでもない。心肺機能障害の final common pathway は、心不全、呼吸不全であるが、両者ともに slowly progressive であるために、subclinical な状態が相当長期間持続することが多い。