# 1. 病態生理学の研究

部会長
国立療養所西別府病院
三吉野　産　治

昭和50年度に始められた本研究も昭和52年度をもって、3カ年の研究計画の最終年次を終る事となった。かえりみれば、この部会に属する応募課題も、各年度毎に増加の一途を辿り、遂に本年度は42題の多きにおよんでいる。さて、初年度、この部会に設けられた大きな5つの柱について総括すると次の事があげられる。進行性筋ジストロフィー症の臨床的研究が、多数の患者のBed sideで、多年に亘って実施された事のなかから幾つかのユニークな研究成果がみられた。そのなかで、本症の生命予後に最も深い関係をもつ、心肺機能障害の研究は、心電図所見と剖検心との対比、多数例の心筋の病理学的所見、心機図、ＵＣＧなどによる新知見など実際日常診療の指針となり、careに還元される成果がみられ、また、リハビリへの重要な指標とされるようになった事なども、併せて特筆すべき成果であろう。

以下に、順を追って本年度の成果について概要を述べる。

**Ｉ）心肺機能障害に関する研究**

本年度は12題の成果が寄せられた。ＵＣＧに関するものは6題あり、主として左心機能について、右心機能1題がある。本法は患者にかける負担は殆どなく、従って経過を追って変化追求できるよい方法であるが、全く問題がないわけではない。先づ、ＵＣＧによる左心機能測定で低下あるとの報告が殆どであり、心拍出量は11才～14才まで低下の傾向（南九州）があり、胸廓変形は前後方向へ心形態を変化させる（南九州）、超音波断層法によっても左心機能は14才～15才までほぼ正常、17才以降では低下するものと正常を示すものがわかれてくる（西別府）、ジギタリスの使用による効果の判定にＵＣＧはよい指標となる事も報告（宇多野）された。心腔内径（川棚）運動負荷テストにhandgrip負荷を行なった心機能低下の最期発見（川棚）を試み、左心機能障害とＡＤＬ、強心剤の効果（愛媛大小児科）、Doppler 法により、右室駆出時間は呼吸相により影響されるので呼気相で比較検討する事が必要であり、右心系の吟味を初めて行ったが、機能低下があるとし、これを左心系のそれと比較すると後者の方がより強い（徳島大小児科）などの報告であった。

心機図に関しても、原・東埼玉より上記と同様左心機能の低下を来す事が報告され、特に、原病院から、肺活量が最大値を示した時から6～8年で死亡する例が16例／19例にみられたと言う。テレメータ心電計により、歩行による運動負荷、入浴中の状態で、波形の変化、脈拍の変化を参

考に運動量の適不適を判断する指標にしたい（兵庫中央）、早期死亡例と20才以上死亡例では心電図上かなり所見を異にするので予後判定に役立つのではないか（西多賀）、また、24時間記録心電図所見から、脈拍日差の検討、刺戟伝導系の異常の存在を指摘した成績（西別府）が興味あるものであった。

**Ⅱ）病理学的・組織学的研究**

病理解剖に関する成果報告は次の３題で、11例の解剖例について筋病変の部位差について吟味した所、四肢筋・頭部・横隔膜・肋間筋の順で程度が軽い（原）、６例の剖検心について、刺戟伝導系につき検索を行ない、洞結節・房室結節・His 束に、細動脈内膜肥厚・線維化・空泡変性などの変化を認め、本症にみられる各種の不整脈に対する病理学的な裏づけがなされている（川棚）また、関連する疾患・先天型筋ジス福山型の剖検、特に中枢の変化について、従来の報告の他に、右側頭部白質に嚢胞形成、髄鞘形成不全などの異常所見を追加した（鈴鹿）。

生検筋について、97名の神経筋疾患について組織化学的検索し（八雲）Ｄ型病で病期の進行した者の筋にmyosin ATPase で多染性を認めている。電顕による、Ｏ型赤血球のフリーズ・フラクチュア法を用いた膜面内顆粒の変化を、筋ジスの成因と膜異常との関係で考察した（宇多野）新知見も加えられ、また生検筋の光顕学的変化を、電顕所見と対比し筋のDystrophic な変化の分析を行なった（徳大病理）成績は非常に興味あるものであった。アセチルコリン受容体と運動経板に対して抗コリンエステラーゼ剤のおよぼす影響を電顕で追求した報告（川棚）などがある。

**Ⅲ）臨床像の解析に関する研究**

筋電図に関するものに次の５題がみられる。表面筋電図の周波数分析（徳大整形）、末梢神経伝導速度の測定（東埼玉）、motor unit potential におけるlate component（箱根）、などＤＭＰの進行に伴ない前二者では相応する変化を認め、後者は変化がなかったと言う。膀胱括約筋、肛門括約筋の筋電図（下志津）で、骨格筋とは異なり殆ど正常なパターンを認めて居り、神経支配の相違とからみ合せて興味深い。以上自律神経に関して３題、エピネフリン投与とＣＰＫの血中漏出（兵庫中央）各種の自律神経系検査により本症が、副交感神経の緊張亢進、β作動系の軽度異常を認め、本症頻脈との関係を推定した（南九州）、循環動態異常に関連するカテコールアミ代謝の意義について、本症の心不全との関係を推察している（下志津）。

その他に８題、すなわち、肩関節と肘関節の連合運動を分析しそれぞれの運動筋群の筋力低下の客観的判定に応用（宇多野）した。本症の咬合障害に関連して、高弓口蓋の指数による判定を考案した（南九州）。現在いわゆるhigh arched palate には確たる判定法がなく、これが完成すれば有用な方法であろう。myotonic dystrophy の消化管のＸ線学的検討（箱根）、筋ジス保因者12名につき神経筋接合部の形態を電顕的に検索したが異常はなかったと言う（川棚）。先天型筋ジスにＣＴスキャンを行ないその81％に何等かの異常があったという（西別府）。従来の報告

にＣＴを応用し生前にある程度脳の病変を推定し得るとした。

**Ⅳ）感染・予防・治療・その他の研究**

51年以来、膵エキス使用して２年６カ月の成績報告（川棚）$CoQ_{10}$を投与し特に変化はなかった（再春荘）とする治療に関する２題のほか、免疫関係として、本症のリンパ球のSubpopulationについて検索しヒツジ赤血球ロゼット形成リンパ球の減少を認めた（長良）とし、脳波学的検討を各種神経筋疾患でみている報告（箱根）もあった。

**Ⅴ）共同研究**

① インフルエンザワクチン接種に関する研究は、全国筋ジス施設18カ所、Ｄ型568名、その他の病型119名、計687名につき、ワクチン接種前、接種後１カ月、３カ月の３回、血清を採取し、西別府病院で集め、ＨＩ抗体を測定した。その総数は 2061 検体におよぶ膨大な数になった。これらについて、ＨＩ抗体の上昇、再感染、流行、副作用の有無、接種法の吟味などについてまとめた（西別府）。

② ＤＭＰ症呼吸不全の臨床的研究

全国11カ所の筋ジス施設の参加の下に、肺機能検査器機整備状況、各種呼吸測定値の基礎資料として、身長計測法、小児の血液ガス分析施行上の留意点、小児の$PaO_2$ 平常値のとり方、範囲などについて調査を行なった（川棚）

擱筆するに当り、本研究班の当初より積極かつ鋭意ご指導ご鞭撻頂きました班長・山田憲吾教授に深謝致します。

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 50 年度に始められた本研究も昭和 52 年度をもって、3 カ年の研究計画の最終年次を終る事となった。かえりみれば、この部会に属する応募課題も、各年度毎に増加の一途を辿り、遂に本年度は 42 題の多きにおよんでいる。さて、初年度、この部会に設けられた大きな 5 つの柱について総括すると次の事があげられる。進行性筋ジストロフィー症の臨床的研究が、多数の患者の Bed side で、多年に亘って実施された事のなかから幾つかのユニークな研究成果がみられた。そのなかで、本症の生命予後に最も深い関係をもつ、心肺機能障害の研究は、心電図所見と剖検心との対比、多数例の心筋の病理学的所見、心機図、UCG などによる新知見など実際日常診療の指針となり、care に還元される成果がみられ、また、リハビリへの重要な指標とされるようになった事なども、併せて特筆すべき成果であろう。