

大沢真木子 東京女子医大小児科

炭田 沢子 東京女子医大小児科

平山 義人 国立武蔵療養所、小児神経科

〔はじめに〕神経筋疾患患者の呼吸管理上、呼吸筋力の低下の診断及び重症度の判定には、肺機能検査が施行される。今回我々は、筋ジストロフィー症、先天性ミオパチー、脊髄性筋萎縮症の呼吸機能について検索した。

〔対象及び方法〕対象は東京女子医大小児科筋外来へ通院中の神経筋疾患患者のうち、昭和55年7月より59年1月までに、肺機能検査を施行した47名（男40名、女7名、年齢4～22歳）。内容は、筋ジストロフィー症（PMD）32名（Duchenne型22名、肢帯型2名、顔面肩甲上腕型2名、肩甲下腿型2名、Becker型4名）、先天性ミオパチー5名（セントラルコア1名、ネマリンミオパチー1名、ミトコンドリアミオパチー1名、先天性筋線不均等症2名）、脊髄性筋萎縮症10名（中間型 Werdnig-Hoffmann 1名、Kugelberg-Welander 8名、分類不能1名）である。フクダ電子のLAM-10のSpiro Analyzerを用い、立位にて、努力性肺活量（FVC）、一秒率（FEV 1.0 %）、%肺活量（%VC）、最高瞬間呼出速度（PFR）を測定した。PMDの運動機能障害度は、厚生省班会議基準による8段階分類に従った。

〔結果及び考察〕Duchenne型PMDで、FVCをみると肺・胸部系の発育により呼吸筋障害が補われるため、4才から18才まではほぼ一定の値をとっていた。又、機能障害レベルでみてもⅠ～Ⅶまでの段階では、ほぼ同一の値を示していた。一方、年齢・身長を考慮に入れた%VCをみると加齢と共に低下しており、ほぼ7～9歳の段階で正常下限80%以下を示している（図1）。機能障害レベルでみた場合、すでに手すり使用による階段昇降可能な段階で正常値以下となっている（図2）。他の報告によると13歳すぎより運動障害が急に進行し、歩行不能V度になり、%VCは有意に低下するというが、我々のデーターでは対象年齢がほとんど13歳以下のためかほぼ直線上の低下を認め

た。換気障害の型は、拘束性であり、12歳以下では正常のもあるが、これをすぎるとすべて拘束性のパターンとなる。

次にFEV 1.0と同様の意味を持つが、肺気量の大小による影響を少なくしたPFRについてみると、機能障害レベルの進行に伴ないやや低下していた。正常人においては身長の増加に伴ないPFRが増加することを考慮に入れるとPFRの低下は意味のあることと思われる。Duchenne型以外のPMDについては、1例のFSHを除いてすべてほぼ正常値を示し、加齢による低下は認められなかった。当然のことながら換気障害の型は、この1例を除いてほぼ正常にはいる。

先天性ミオパチーは例数が少ないが、%VCは年齢の少ない1例を除いて有意に低下していた。一方、FEV 1.0 %はすべて正常値を示した。脊髄性筋萎縮症についても加齢による%VCの低下を認めたが、Duchenne型PMDに比較しやや年齢の高い10～13歳頃正常値以下となっていた。

〔まとめ〕①Duchenne型PMDでは%VCはほぼ7～9歳頃正常値以下となり、手すり使用による階段昇降可能な運動機能レベルの頃より正常値以下の値をとっていた。呼吸筋力の低下を意味するPFRについても機能障害の進行に伴う低下が認められた。

②Duchenneを除く他のPMDでは%VCは正常値を示した。

③先天性ミオパチーでは1例を除いて%VCの著明な低下を認めた。

④脊髄性筋萎縮症でも加齢による%VCの低下を認めたがDuchenne型に比し高年齢の10～13歳レベルで正常値以下の値を示した。

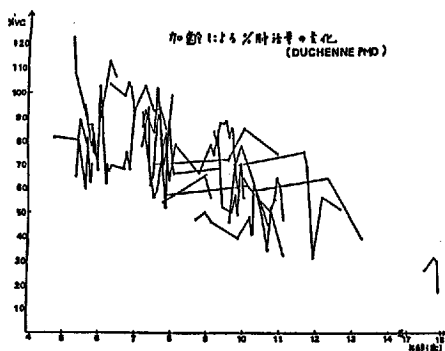


図1 Duchenne 型 PMD における
%VC の加齢による変化

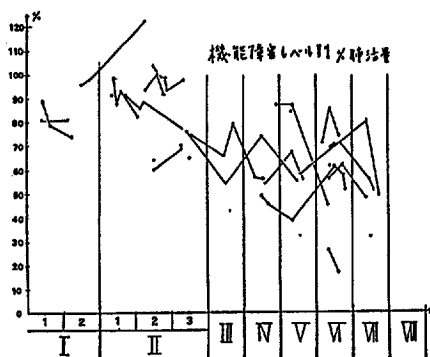
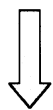


図2 Duchenne 型 PMD における
%VC の機能障害レベルに
よる変化



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



〔はじめに〕神経筋疾患患者の呼吸管理上、呼吸筋力の低下の診断及び重症度の判定には、肺機能検査が施行される。今回我々は、筋ジストロフィー症・先天性ミオパチー、脊髄性筋萎縮症の呼吸機能について検索した。