

## 37. 進行性筋ジストロフィー症の心機能の検討

愛媛大学

松田 博 吉田 哲也  
武内 克郎 野島 元雄

進行性筋ジストロフィー症患児（以後DMP患児と略）の心障害の程度を明らかにすることは予後及びリハビリテーションの面からも重要なことと思われる。最近、非観血的方法によるDMP患児の心機能の評価が検討されている。しかし、非観血的方法により求められた心機能の指標は観血的方法により得られた指標に比し、精度上問題があると考えられており、非観血的方法では単一または2～3の指標を用いて個々のDMP患児の心機能の評価することはかなり困難である。

今回、我々は非観血的方法により得られるできるだけ多くの指標を用いて、個々のDMP患児の心機能をより正確に評価したいと考え検討した。今回検討した心機能の指標としては、心電図心尖拍動図及びその一次微分曲線を同時記録し、心室脱分極の始まりと心尖拍動図一次微分曲線のピーク値との間隔 ( $R\text{ to } \frac{dA}{dt}$ ) と、心尖拍動図一次微分曲線のピーク値と同時点の心尖拍動波の波高の比 ( $(\text{peak } \frac{dA}{dt})/A$ ) を計測した。次にUCGを用いて、心室中隔及び左室後壁エコーをとらえることにより、駆出率 (EF) 及び左室周囲平均短縮速度 (mVcF) を計測した。さらに心電図、心音図、頸動脈波、UCG上の僧帽弁前尖エコーを同時記録し、駆出前期 (PEP)、左室駆出時間 (LVET)、僧帽弁閉鎖から大動脈弁の開放までの時間 (classic ICT)、左室圧の立ち上がりから駆出までの時間 (true ICT)、さらに大動脈弁閉鎖から僧帽弁開放までの時間 (IRT) を計測した。

Limb-girdle type 1例、Duchenne type 4例について、各種指標を、健康小児より得られた計測値と比較し、心障害の程度を検討した。

Limb-girdle type の患児では、計測値はすべて健康小児より得られた1SD以内にあり、心障害はないと考えられた。Swinyard 上田方式による運動機能障害度別分類2度と比較的軽症のDuchenne type の患児では、PEP、true ICT がやや延長傾向にあるが、他は正常範囲内にあり、心障害は軽度と考えられた。運動機能障害度別分類3度のDuchenne type の患児では、R to  $dA/dt$ 、 $(\text{peak } dA/dt)/A$ 、PEP、LVET、PEP/LVET、IRT などが軽度の異常値を示しており、何らかの心機能障害があると考えられた。もう一例の運動機能障害度別分類3度のDuchenne type の患児では、R to  $dA/dt$ 、 $(\text{peak } dA/dt)/A$ 、true ICT、IRT が軽度の異常値を示しており、軽度の心機能障害が考えられた。

運動機能障害度別分類8度と重症でCTR69%と心拡大著明、呼吸困難、浮腫等の心不全症状の認められるDuchenne type の患児では、多くの測定値が明らかな異常値を示し、心機能障害が非常に強いことを示していると思われた。この患児に強心剤及び利尿剤を投与し、その前後

での各指標の変化を検討したが、強心剤、利尿剤投与により各指標は正常値に近づく傾向を示しており、心機能の改善が得られていると考えられた。この中で classic ICTとIRTは他の指標とは逆により異常値を示す方向に変化していたが、これは異常に高かった左房圧がかなり低下し僧帽弁閉鎖が早くなり、開放が遅くなったためと予想される。

以上のごとく、精度上問題のある非観血的方法から得られる指標も、できるだけ多くの指標を検討することにより、個々のDMP患児の心機能の障害程度をかなり正確に知ることができると考えられた。

## 38 進行性筋ジストロフィー症心臓の病理学的検索

国立療養所川棚病院

奥 保彦 森 一 毅  
迫 龍二 中 沢 良 夫  
所 沢 剛 (秋田大学病理)

### 〔はじめに〕

進行性筋ジストロフィー症 (以下DMPと略す) では、骨格筋のみならず心筋にも特異な変化を生じ、心不全で死亡したり、伝導系の異常を呈する例がある。これらの異常、特に刺激伝導系についての詳細な病理学的検索は、現在まで報告が少い。我々は、今回6例のDMPの剖検心で刺激伝導系を含めた、病理学的検索を行ったので報告する。

### 〔対象及び方法〕

検索したDMP6例は、国立川棚病院にて死亡した症例で、5例の Duchenne 型と1例の肢帯型であった。年齢は Duchenne 型が10才より19才 (平均 14.4 才) で、肢帯型は、38才であり死亡原因は、3例が急死、肺炎及び心不全が2例ずつで、他の1例は急性腹症様の症状よりショック状態となり死亡した。生前の胸部レ線での心胸郭比は、63%から41%までで平均 49.4 %であった。心電図は洞性頻脈があり (平均 102 / 分)、1例で左軸偏位の所見があったが、洞房及び房室ブロックを示す症例は認めなかった。

病理学的検索は、Levの方法により50 $\mu$ 間隔の段階標本を作製し、刺激伝導系は検討した。

### 〔結 果〕

洞結節は、4例について検索したが、1例に、洞結節動脈の内膜肥厚を認めたが、房室結節及

↓  
**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  
↓

進行性筋ジストロフィー症患者(以後 DMP 患者と略)の心障害の程度を明らかにすることは予後及びリハビリテーションの面からも重要なことと思われる。最近、非観血的方法による DMP 患者の心機能の評価が検討されている。しかし、非観血的方法により求められた心機能の指標は観血的方法により得られた指標に比し、精度上問題があると考えられており、非観血的方法では単一または 2~3 の指標を用いて個々の DMP 患者の心機能の評価することはかなり困難である。