

14) Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症患者の 左心機能の検討

—心エコー図とその経年変化について—

祖父江 逸 郎*

研究協力者	野 村 雅 則*	安 井 昭 二*	外 畑 巖*
	渡 辺 佳 彦*	二 村 良 博*	市 江 良 康*
	石 部 義 孝*	橋 俊 世*	永 田 和 彦*
	望 月 和 雄*	野 村 英 雄*	深 津 要**

進行性筋ジストロフィー症(PMD), とくに Duchenne 型(D型PMD)の患者を対象に心エコー図による評価を昨年に引続いて行ない, 日常生活障害度で示される骨格筋の障害の程度との関連を検討した. さらに, 障害度の進行と心エコー図の諸計測値の変化をみる目的で前年の記録と比較した.

対象と方法

1)対象: 国立療養所鈴鹿病院に入院中のD型PMD患者52名, 全例男性, 年齢8~28才(平均年齢 15.6 ± 4.2 才)を厚生省班会議障害度段階分類(Stage)により Stage I~VIIIに分類した. そのうちわけは Stage I 2名, II 1名, III 2名, V 11名, VI 13名, VII 17名, VIII 6名である. この患者52名を自力歩行可能な Stage I~IVの5名, 8~19才(15.0 ± 4.2 才), 自力歩行不能の Stage V~VIIIをさらに移動の不可により Stage V, VIの

24名, 10~23才(14.7 ± 3.6 才), Stage VII, VIIIの23名, 13~28才(17.0 ± 3.4 才)の2群の計3群に大別した. 比較の対照として患者と年齢分布の類似している健常男子20名, 9~21才(15.7 ± 3.5 才)を用いた. ついでD型PMD患者の心エコー図上の経年変化をみるために24名で前年度(一部症例は前々年度を含む)記録と比較し, Stageの進行との関係をとくに左室エコー図により検討した. この24名のうち, 7名は前年度と同じ Stage にとどまっていた(Stage I 1, II 1, VI 2, VII 2, VIII 1). 残りの17名は1~2年の間に Stageは1~3進行した.

(Stage II→V 1, III→V 2, IV→VI 1, V→VI 2, VI→VII 9, VII→VIII 2).

2)方法: 記録には Aloka SSD90, Aloka SSD110, 2.25MHz, 直径10mmの平板探触子を用いて背臥位または軽度左側臥位の被験者の左第3ないしは第4肋間より beamを投入した. 僧帽弁前尖, 左室, および大動脈・左房エコーの検出は既述の方法で行なった. ポラロイドフィルムないしは strip chart上に記

*名古屋大学医学部第一内科

**国立療養所鈴鹿病院

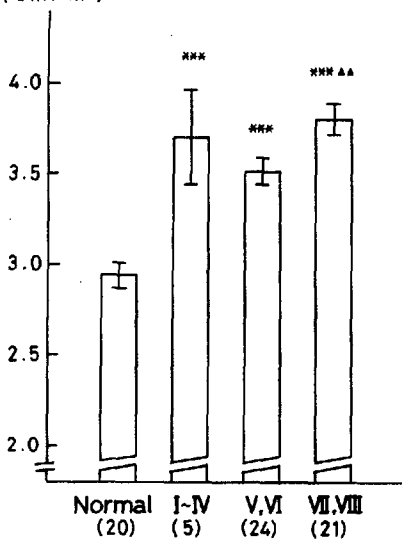
録された各エコーの数心拍を用いて以下の計測値を算出した。左室エコー図より左室拡張終期径(LVDd), 収縮終期径(LVDs), 心室中隔振幅(IVSE), 左室後壁振幅(LVPWE), 僧帽弁前尖エコー図より拡張期弁後退速度(MVDDR), 振幅の比A/E, 大動脈・左房後壁エコー図より最大左房径(LADmax), 拡張終期大動脈径(AoDd)を測定算出した。小児および若年者では心エコー図より得られる諸量と体表面積(BSA)との相関々係が認められることはすでに報告され¹⁾, 我々も昨年の報告^{2),3)}でこの関係について述べているが, 今回対象とした患者の加齢にともない健常者の年齢分布を患者のそれに近いものとしたため, あらためて健常者でBSAと各諸量との相関々係を検討した。その結果, LVDd; $r=0.736$ ($p<0.001$), LVDs; $r=0.676$ ($p<0.005$), LVPWE; $r=0.651$ ($p<0.005$), AoDd; $r=0.698$ ($p<0.02$)と有意な正の相関々係が認められた。これらの測定値については体表面積で除した補正值を用いた。一方, IVSE, LADmax, MVDDR, MV A/Eについては体表面積との間に有意な相関はなかった。上記の方法で算出された値を健常者群(N群)とD型PMD患者のStage I~IV(A群), Stage V, VI(B群), Stage VII, VIII(C群)の各患者群で比較し, 患者群の中でも症例数の少ないA群を除き, B, Cの2群間で比較した。以下, 数値の表示および図示には平均値とその標準誤差を用いた。

結 果

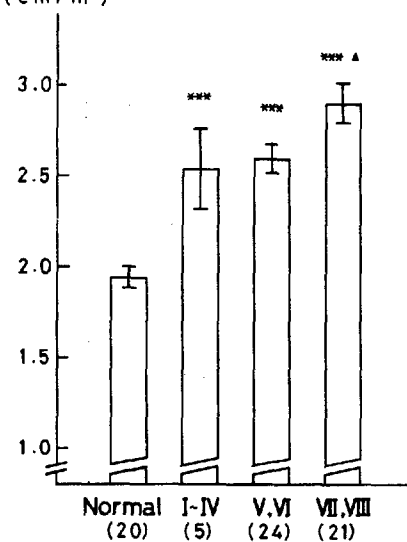
記録時心拍数はN群 69.1 ± 2.0 , A群 63.7 ± 6.7 , B群 70.9 ± 2.6 , C群 70.9 ± 2.3 beats/min. と各群に有意な差はなかった。体表面積(BSA)はN群 1.52 ± 0.05 と比べA群; 1.20 ± 0.11 , B群; 1.18 ± 0.03 , C群; 1.16 ± 0.04 とStageの進行とともに有意に小となったが, B, C2群間の差は有意ではなかつ

た。LVDd/BSA (cm/m^2)は N; 2.94 ± 0.07 , A; 3.70 ± 0.26 , B; 3.51 ± 0.08 , C; 3.80 ± 0.09 , LVDs/BSA (cm/m^2)は N; 1.94 ± 0.05 , A; 2.56 ± 0.23 , B; 2.60 ± 0.08 , C; 2.91 ± 0.11 と両測定値とも健常者との比較では有意に大きく, 患者群の中でもB, C2群間でその差は有意であった。IVSE (cm)はN; 0.61 ± 0.02 , A; 0.56 ± 0.13 , B; 0.42 ± 0.03 , C; 0.49 ± 0.03 といずれの患者群でも健常者に比し低値をとるものの, 有意な差はBとCの2群のみであった。LVPWE/BSA (cm/m^2)はN; 0.83 ± 0.02 , A; 0.85 ± 0.05 , B; 0.80 ± 0.04 , C; 0.76 ± 0.04 と患者群でも軽症のA群は健常者よりも大きく, B, Cの2群は小さかったが, いずれの群の間にも統計上有意な差はなかった(図1)。LADmax (cm)はN; 2.69 ± 0.08 , A; 2.39 ± 0.21 , B; 2.30 ± 0.10 , C; 1.86 ± 0.10 とStageの進行とともに漸減し, とくにその減少はC群で著明で, B, C2群間の差も有意であった。MVDDR (mm/sec)はLADmaxと同様の傾向を示し, N; 118 ± 6.4 , A; 106 ± 15 , B; 96 ± 5 , C; 85 ± 5 とB, C2群で有意な減少を示した。MV A/EはN; 0.61 ± 0.01 , A; 0.63 ± 0.03 , B; 0.63 ± 0.03 , C; 0.64 ± 0.02 とA, B, C3群は健常者より高値をとるもののその差は有意ではなかった。AoDd/BSA (cm/m^2)はN; 1.62 ± 0.07 , A; 2.10 ± 0.08 , B; 1.96 ± 0.05 , C; 2.10 ± 0.06 と患者3群はいずれも有意に健常者よりも値が大であった(図2)。つぎに経年変化は左室エコー図より得られる諸量について前年度(または前々年度)よりStageの進んだ群とStageに変化のなかった群の2群間で比較したが, LVDs/BSA, LVPWE/BSAではStageの進行した群は増加, 減少と一定の変化を示す症例が多くみられ, Stage不変の群の患者と若干異なった傾向を認めた。LVDd/BSA, IVSEはStageの進行の有無の差をその経年変化に見出せなかった(図3)。

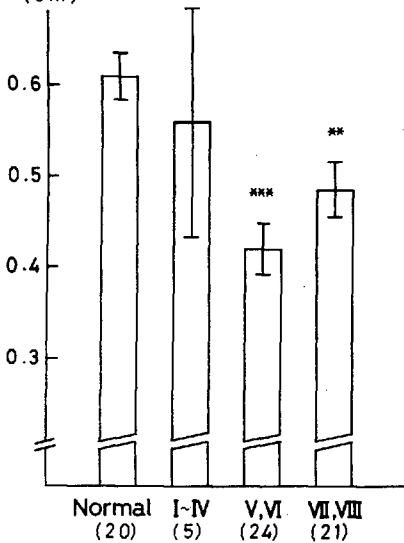
LVDd/BSA
(cm/m²)



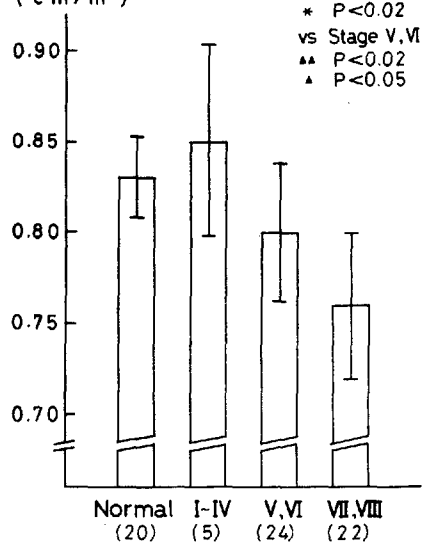
LVDs/BSA
(cm/m²)



IVSE
(cm)



LVPWE/BSA
(cm/m²)



vs Normal
 *** P<0.001
 ** P<0.01
 * P<0.02
 vs Stage V,VI
 ▲▲ P<0.02
 ▲ P<0.05

图 1

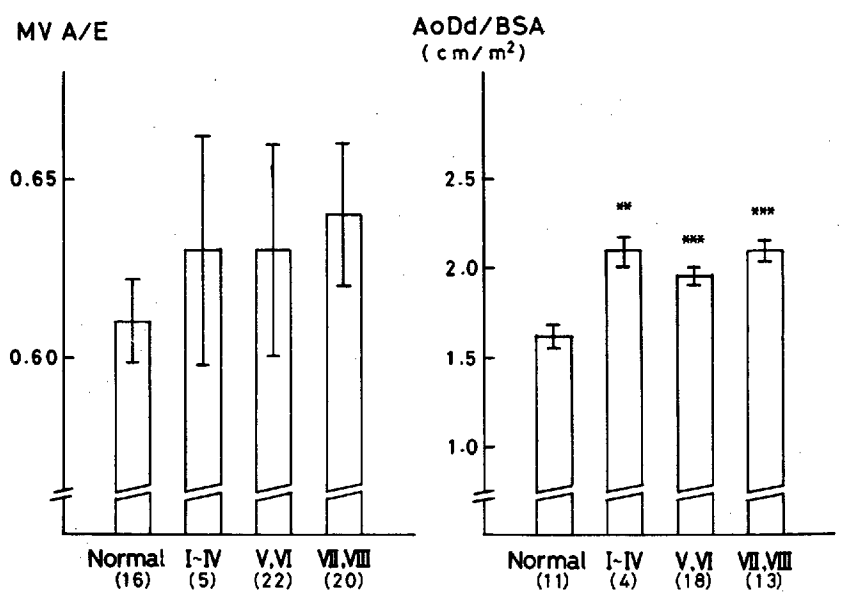
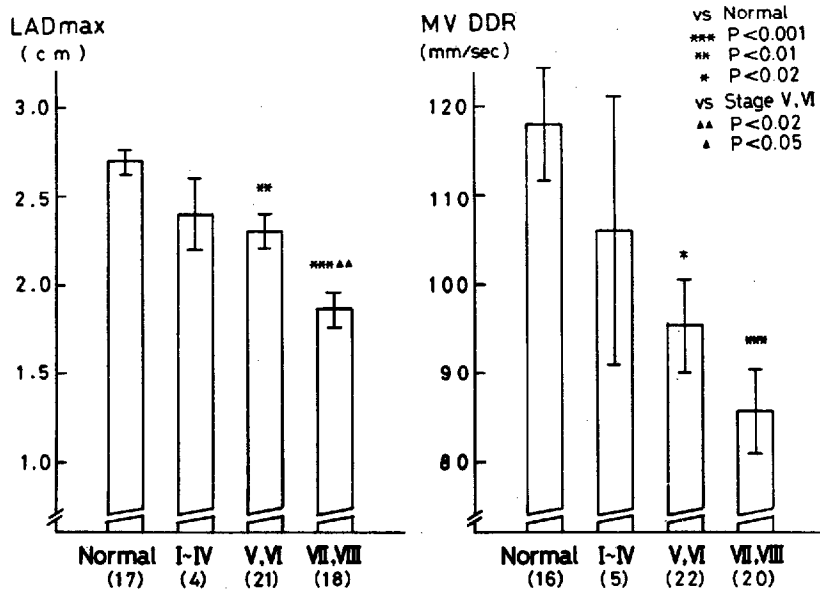


图 2

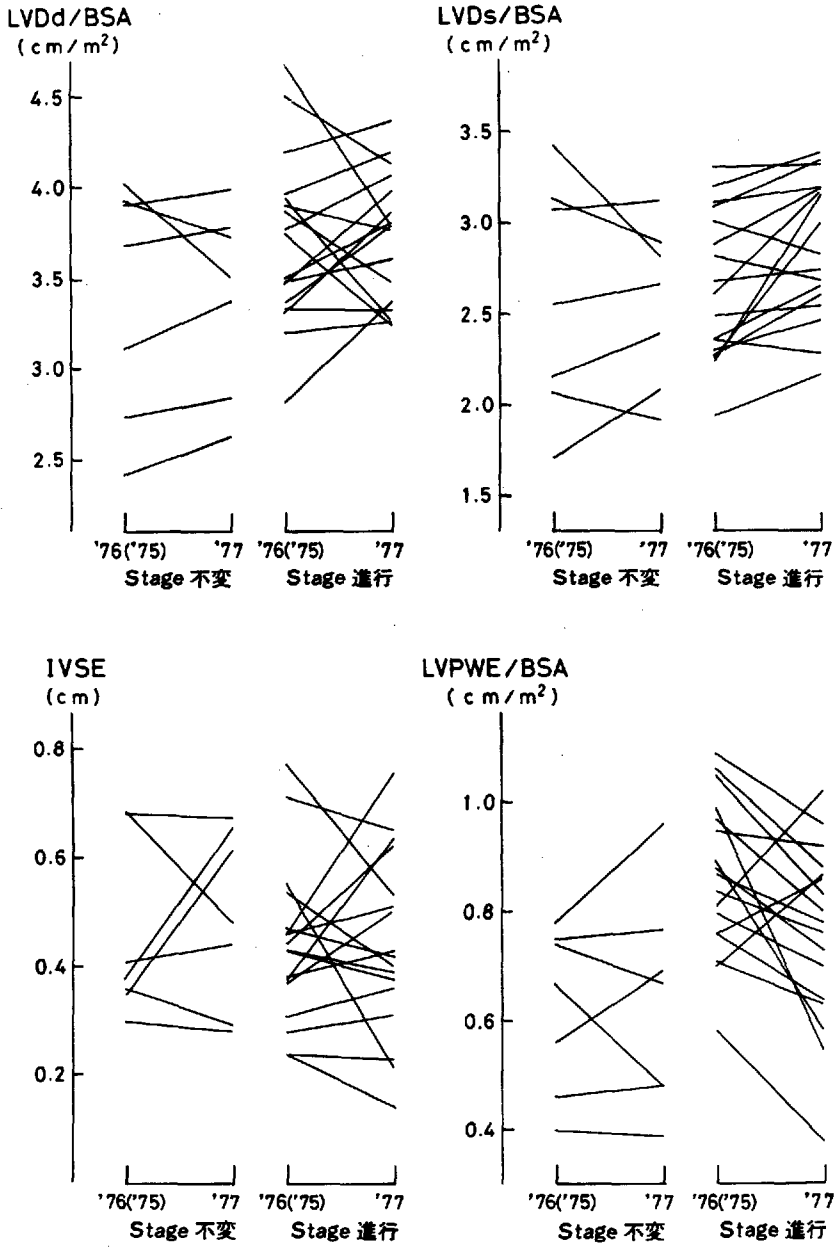


图 3

考 案

D型 PMD 患者では心侵襲の頻度が高く、骨格筋にみられる変化が心筋にも生ずることが報告されている⁴⁾。観血的、非観血的手法を用いてこの疾患での心機能の評価も数多く行なわれている⁵⁾⁶⁾。我々は左室収縮時相で心機能を検討し、骨格筋病変と左心機能の低下との間の並行する関係を示唆する所見を得た⁷⁾。さらに近年広く用いられるようになった心エコー図により左心機能の評価を試み、心筋変性の直接的反映とも考えられる左室後壁振幅の低下、左室収縮終期径の増大を昨年報告した²⁾³⁾。今回は対象とするD型 PMD 患者数を増し、骨格筋障害度と左心機能の関係をさらに詳細に検討した。患者の加齢に伴ない対照となる健常人の年齢分布がほぼ等しくなるようにした。今回用いた諸指標は体表面積との相関々係をあらためて検討した。その結果、統計学的に有意な相関々係を示した LVDd, LVDs, LVPWE, AoDd は体表面積で除した補正值を使用した。

左室の短軸径の指標である LVDd/BSA, LVDs/BSA はともに健常者に比し大きく、とくに Stage VII, VIII の患者でその差は大であった。IVSE, LVPWE/BSA も患者で減少を示した。この両者の減少が LVDs/BSA 増大の主たる原因と考えられた。LVPWE/BSA は健常者との差が有意ではなかったが Stage VIII の患者ではその減少はとくに著明であった。このような心室中隔、左室後壁の振幅の減少、左室内径の増大は原発性筋症、なかでもうっ血型の患者で特異的である。一方、心筋梗塞とくに前壁中隔梗塞では心室中隔の、後下壁梗塞では左室後壁の振幅の減少を認めることが多い⁸⁾。これらの疾患の際みられることの多い壁の収縮異常は昨年と同様検出されなかった。うっ血型筋症、心筋梗塞と全く同一の所見でないことは、剖検で示されるように変性の部位、過程が異なることから理解されるが、やはり昨年、および今回得られた左室エコーに関する所見は侵襲のおよんだ

心筋の変性を直接反映している可能性が強い。左房・大動脈からのエコー所見で LADmax が Stage の進行した患者で減少が著しいことから考えられるように胸郭の変形がこれら心エコー所見におよぼす影響の吟味が必要とされる。この問題の解決には超音波断層法を用いて心臓全体の形態の観察とともに正しい方向での記録が必要となる。僧帽弁前尖エコーは房室弁の変化、房室弁口の血流動態を反映し、拡張期弁後退速度 DDR は僧帽弁口血流、左室コンプライアンス、弁とその支持組織の変化によって主として規定されるが、Stage の進んだ患者で減少の程度が著しいことは上記諸因子の複雑な関与が示唆される。左室エコーより得られる左室径、心室中隔振幅、後壁振幅について前年度または前々年度と比較し経年による変化をみると LVDs/BSA が Stage 進行群で増加する例が多く、LVPWE/BSA もやはり進行群で減少している例が多くみられたが、LVDd/BSA, IVSE に関しては Stage 進行群でもその変化は一定しなかった。Stage 不変の群では各指標の経年変化に一定の傾向は得られず、骨格筋病変の進行と心侵襲の進行を同時相で結びつけられる所見は認められなかった。しかし左室収縮時相で3年間の経年変化を観察した際、Stage の進行の有無にかかわらず、四つん這いも不能な Stage VI 以上の患者で一様に左心機能の低下の増悪を示唆する所見をみたことは、身体的制限より強いられる安静の心臓におよぼす影響についても今後の検討を要すると思われる。

文 献

- 1) 福重淳一郎ら：日本超音波医学会第22回講演論文集：99, 1972.
- 2) 野村雅則ら：日本超音波医学会第28回講演論文集：269, 1976.
- 3) 祖父江逸郎ら：厚特研「筋ジストロフィ一症の病因の究明に関する研究」51年報告書：129, 1977. 2

- 4) Perloff et al: Circulation, 33 : 625,
1965.
- 5) Demany et al: Circulation, 40 : 377,
1969.
- 6) Kovik et al: Circulation, 52 : 447,

1975.

- 7) 野村雅則ら: Journal of Cardiography,
7(1) (印刷中)
- 8) 藤井諄一ら: 内科, 36巻5号 : 763,
1975.

↓
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(PMD),とくに Duchenne 型(D 型 PMD)の患者を対象に心エコー図による評価を昨年に引続いて行ない,日常生活障害度で示される骨格筋の障害の程度との関連を検討した.さらに,障害度の進行と心エコー図の諸計測値の変化をみる目的で前年の記録と比較した.