

## 2) 進行性筋ジストロフィー症 (PMD) の循環動態に関する研究

- I. 進行性筋ジストロフィー症のベクトル心電図  
 II. PMDの心機能、心臓超音波検査法による心臓機能の評価

——特にその経時的変化について——

祖父江 逸 郎\*

研究協力者	安井 昭二*	外畑 巖*	渡辺 佳彦*
	谷村 英彦*	奥村 満磨*	岡島 智志*
	金井 友義*	石川 征雄*	横田 充弘*
	小池 斌碩*	竹内 省三*	野村 雅則*
	市江 良康*	二村 良博**	橘 俊世*
	宮城 裕*	望月 和俊*	大橋 進*
	河野 慶三*	深津 要**	

はじめに

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症(PMD) を長期にわたり臨床的追跡を行なうと、うっ血性心不全のために不幸な経過を辿る症例が数多く報告されている。このようなうっ血性心不全の発生要因を究明し、かつ早期に心機能異常をとらえ、本病の進展を防止する対策を検討することは、臨床的に重要な意義を有することである。

ベクトル心電図、心機能の立場から、本症を3年間にわたり、それらの経年的変化を追跡し、ベクトル心電図異常、心機能低下の成因の一端の解明を示唆する所見を得た。

又本年は心臓超音波検査法による心機能の評価をも試みたので併せて報告する。

### I. 進行性筋ジストロフィー症のベクトル心電図

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症(P

MD) では、従来から V<sub>1</sub>での R 波の増高、四肢および左側胸部誘導における深い異常 Q 波、T 波の平低化、逆転などの特徴的な心電図異常が報告されている。しかしそれら心電図異常の発生機序については諸説があり、いまだ意見の一致をみていない。今回我々は PMD 患者の Frank 誘導ベクトル心電図 (VCG) を昭和48年から3年間3回にわたり記録し、VCG 異常の発生機序について検討した。

### 対象および方法

(1)対象は国立療養所鈴鹿病院に入院中で、昭和48年、49年に引き続き今年も VCG を施行した PMD 患者63人で、すべて男性である。患者は8才から24才にわたり、平均年齢は14.4才であった。厚生省班会議による PMD の障害度段階分類 (Stage) に従い、PMD 患者を Stage わけした。

(2)PMD 患者の胸囲、胸郭の前後径、左右径を3年間3回にわたり計測した。また胸郭の前後径を左右径で除したものを胸郭比とし、

\*名古屋大学医学部第一内科

\*\*国立療養所鈴鹿病院

胸郭扁平化の指標とした。

(3)昭和48年度のPMD群の平均年齢(12.8才)に一致した正常人(Normal)のVCG基準が本研究に必要である。正常男子中学生(平均年齢13才)105人を対象としてVCGを記録し、正常値を求めた。また胸郭の諸計測も同時に行った。

(4)Frank誘導VCGはフクダ電子製三要素ベクトル心電計(VA-3D型)を用い記録した。なお正常男子中学生および昭和48年度のPMDのVCG記録は他機種のベクトル心電計を用いたため、佐野(フクダ電子)がベクトル心電図委員会で報告した補正值を用い、VCG計測値を訂正した。

### 結 果

#### (1)Stageの進行度

昭和48年度のStage I群(9人)は2年後にはStage I(2人), II(4人), III(2人), IV(1人)となり、Stageが進行した。他のStage II(12人), V(12人), VI(30人), 群

でも同様にStageが進行した。

#### (2)胸郭の経年変化

胸郭の経年変化では昭和48年度のStage I, II, V, VI各群とも2年後には胸郭比が減少した。[Stage I群:0.76(胸郭比)→0.66, Stage II群:0.69→0.61, Stage V群:0.71→0.60, Stage VI群:0.68→0.56]即ち胸郭の扁平化が進行していた。また同じ年度のStage別胸郭比を比較すると、Stageが進行するほど胸郭が扁平化する傾向がみられた。

#### (3)ベクトル心電図計測値

##### ①PMDとNormalの比較

図1は各年度別のPMDとNormalのVCG各投影面における瞬時QRSベクトルを10 msecごとに平均値をもとめて描いたQRS環を示す。水平面QRS環においてPMDとNormalを比較すると、初期10, 20 msecベクトルのmagnitudeでは各年度におけるPMDの方がNormalより有意に大きかった( $P < 0.01$ )。一方40, 50 msecベクトルのmagnitudeでは逆に有意な減少がみられた( $P <$

Planar QRS and T Loops Constructed from Mean Values of Instantaneous Vectors (PMD and Normal)

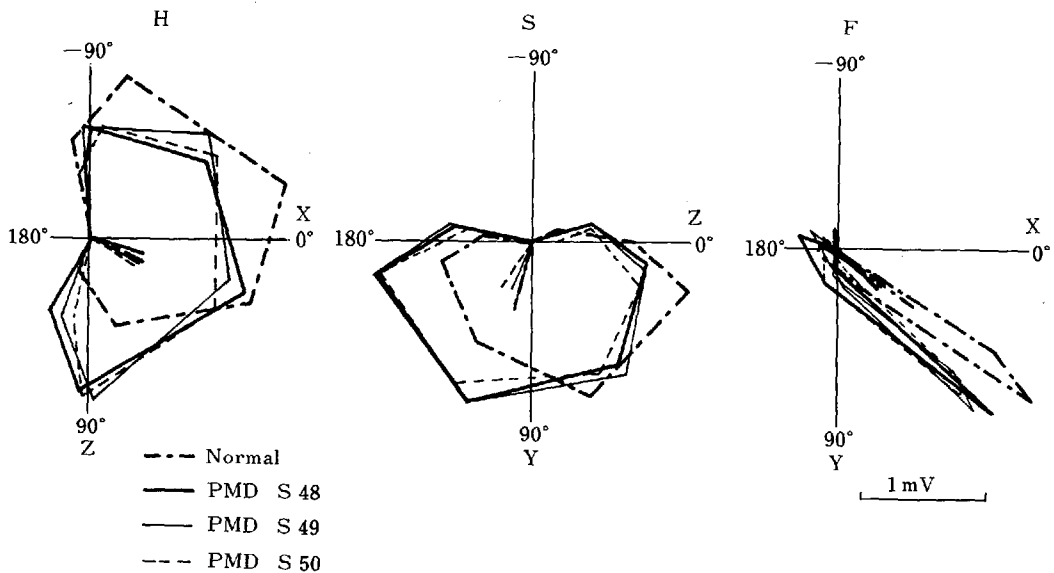


図 1

## Planar QRS and T Loops Constructed from Mean Values of Instantaneous Vectors (Horizontal Plane)

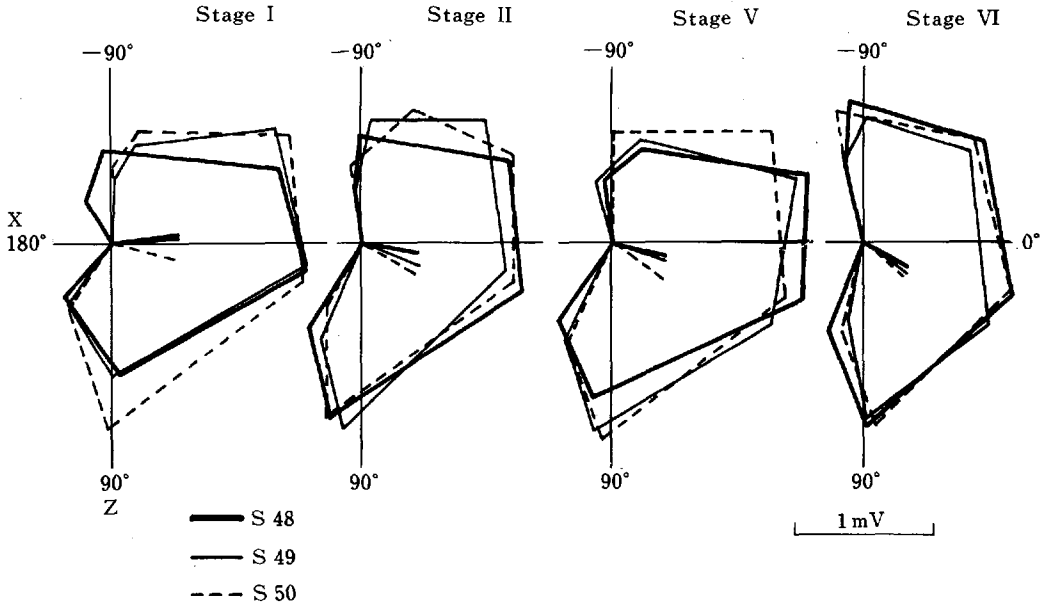


図 2

(0.01). 即ち PMD の QRS 環では Normal に比べて前方成分の増大と後方および左方成分の減少がみられた。

PMD の QRS 環の経年変化では、初期 10 msec ベクトルが年とともに左方へ偏位し、また左側前方向 30 msec ベクトルの magnitude が減少する傾向がみられた。

PMD の T 環は Normal に比べて前方に偏位する傾向がみられた。

### ② 各 Stage 群の比較

図 2 は図 1 と同様にして描いた Stage 別、年度別の水平面 QRS 環を示す。昭和 48 年度の Stage 別 QRS 環の比較では、Stage の進行につれて QRS 環が前後方向にのび、左方成分が減少した。

各 Stage 群別 QRS 環の経年変化をみると Stage I 群では QRS 環が前後方向にのびていた。Stage II, V 群では QRS 環が前後方向にのびると同時に左方成分が減少した。

Stage VI 群では他の群に比べて経年変化が

小さいが、左右成分と後方成分がやや減少する傾向がみられた。

また Stage の進行に伴い T 環は前方に偏位し、その magnitude は減少する傾向がみられた。

### 考 察

#### (1) PMD と Normal の比較

図 1 における PMD の QRS 環の前方偏位は心電図では  $V_1$  の高い R 波あるいは  $R/S > 1$  という所見と一致する。これらの所見は Weisenfeld ら<sup>1)</sup>が発表して以来、多くの報告がある。<sup>2)3)4)5)6)7)</sup>しかしその発生機序に関してはいまだ意見の一致をみていない。まず右室肥大によることが考えられるが、剖検上右室肥大を認めないとする報告<sup>1)8)</sup>が多い。Slucka ら<sup>9)</sup>によれば心電図異常は heredo familiar なものであると主張している。その根拠として心電図のパターンが uniform であること、心電図の変化が年令、罹病期間、Stage

に関係がないことなどをあげている。しかし我々の成績では経年的な Stage の進行に伴い、QRS および T 環が変化しており、この説も、支持できない。近年、PMD の剖検例で左心室の後側壁に特異的に心筋の変性をみとめた報告<sup>2)3)6)10)11)</sup>が多くなされている。そして本研究での VCG 異常は左心室後側壁の心筋変性によって起るといふ Perloff ら<sup>2)3)</sup>の説を支持するものであった。しかし Stage の進行に伴う変化および各 Stage 群の経年変化では、QRS 環が前方へ増大するのみならず後方へも増大しており、これらの変化を心筋変性のみでは説明できない。胸部の経年変化をみると扁平化が進行しており、胸部の扁平化もそれら VCG 異常所見 (特に QRS 環の後方への増大)の一因となっていると考えられた。<sup>7)11)</sup>

#### (2) 各 Stage 群の経年変化

図 2 の如く比較的正常に近い形をした昭和 48 年度 Stage I 群の QRS 環は年とともに前後方向にのびており、Stage II, V 群では左右成分も減少する傾向を示した。そして比較的経年変化の少ない Stage VI 群の QRS 環の形に近づくのがみとめられた。また T 環は前方へ偏位する傾向がみられた。これらの変化は前述した如く左心室後側壁の心筋変性と胸部の扁平化による volume conductor の変化<sup>2)</sup>に起因するものと考えられた。

また Normal と昭和 48 年度 Stage I 群の胸部比が近似しているにもかかわらず、Stage I 群の QRS 環 Normal に比べて前方に偏位していた。このことから PMD の発症早期にすでに心筋の変性が始まっていることが示唆された。

従来から心電図の左側胸部誘導において、深い異常 Q 波の出現が報告<sup>2)3)4)5)6)7)8)</sup>されている。この変化は VCG 上では初期 QRS ベクトルの右方偏位としてみられる。しかし各 Stage 群の QRS 環の経年変化ではむしろ初期 10m sec QRS ベクトル右前方からやや左方へ向く傾向を示した。これらの変化は胸部の扁平化に伴い QRS 環が前後方向に強く引っぱられるために起るものとも考えられた。

## 結 語

PMD 患者 63 人の VCG を分析し、次の結論をえた。

PMD の QRS 環は正常に比べて前方への偏位および左方成分の減少がみられた。また経年的な Stage の進行に伴い、QRS 環の後方方向への増大および左右成分の減少がみられた。T 環は前方に偏位する傾向を示した。

以上の変化は主に心筋の変性と胸部の扁平化が原因であると考えられた。

## 文 献

- 1) Weisenfeld, S. and Messinger, W. J.: Cardiac involvement in progressive muscular dystrophy Amer. Heart J., 43: 170, 1952.
- 2) Perloff, J.K., Roberts, W.C., de Leon, A.C. and O'Doherty, D.: The distinctive electrocardiogram of Duchenne's progressive muscular dystrophy. Am. J. Med., 42: 179, 1967.
- 3) Perloff, J.K., de Leon, A.C. and O'Doherty, D.: The Cardiomyopathy of progressive muscular dystrophy. Circulation, 33: 625, 1967.
- 4) 中川喬市, 加藤敏也, 岡本進, 後藤浩, 山本耕平, 村木寛茂: 筋ジストロフィー症の心電図所見. 心臓, 3: 138, 1971.
- 5) 水野美邦, 大國真彦: Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の心電図所見について. 内科, 25: 530, 1970.
- 6) 三木勝治, 谷淳吉, 越山健二郎: 進行性筋ジストロフィー症患者の心肺障害に関する調査研究. 医療, 27: 51, 1973.
- 7) Fitch, C.W. and Ainger, L.E.: The frank vectorcardiogram and the electrocardiogram in Duchenne progressive muscular dystrophy. Circulation, 35: 1124, 1967.
- 8) Rubin, I.L. and Buchberg, A.S.: The heart in progressive muscular dystrophy. Amer. Heart J., 43: 161, 1952.
- 9) Slucka, C.: The electrocardiogram in Duchenne progressive muscular dystrophy. Circulation, 38: 933, 1968.
- 10) Schott, J., Jacobi, M. and Wald, M.A.: Electrocardiographic patterns in the dif-

ferential diagnosis of progressive muscular dystrophy. Amer. J. Med. Sci., 229: 517, 1955.

- 11) 寺井武雄, 三木勝治, 香川務, 谷淳吉, 矢野郁也, 福山興一, 小川弥栄, 小倉克彦: 進行性筋ジストロフィー症の心電図と心筋の変化について. 心臓, 1: 1271, 1969.
- 12) 永田昌久, 外山淳治: 容積導体不均一性が体表心電図に及ぼす影響: 心臓, 1: 560, 1969.

## II. PMD の心機図, 心臓超音波検査法

による心臓機能の評価

——特にその経時的変化について——

進行性筋ジストロフィー症の中でも心侵襲の頻度の高いとされる Duchenne 型では, 呼吸器感染症に加えて, うっ血性心不全がその死亡原因の大きな要素となることが報告され<sup>1)~3)</sup>, 循環動態の把握が日常生活, 機能訓練の程度の決定, 予後の推測に必要とされる.

PMD 患者の病態と, その心電図所見との関係を求めた報告はすでに数多いが<sup>1)2)4)</sup>, 近年右心カテーテル, RI, 脈波等を用いて血行力学的に心機能を評価する方法も報告されてきている<sup>5)~7)</sup>. 我々は, 非観血的心機能測定法の1つである心機図の過去2年の記録の検討より, 日常生活障害度の強い患者群で左心機能の低下を示唆する所見を得た<sup>8)</sup>. そこで今回は同一対象の心機図記録より得られる指標をもとに, 前回, 前々回の結果と比較検討し, 骨格筋病変の程度および進展と心機能との関連を検討した. さらに非観血的心機能測定法として近年ますます臨床的に応用されつつある超音波心臓検査法を用いての心機能の検討を試みた.

### 対象と方法

国立療養所鈴鹿病院に入院中の PMD 患者で一昨年, 昨年と連続して心機図検査を受けた54名を対象とした. 年齢は8~24才(平均14.0才)で全例男子であり, 厚生省班会議障害度段階分類により I~IV 度の自力歩行可能な患者群11名(年齢8~16才, 平均12.5才)

と V~VIII 度の自力歩行不能な患者群43名(年齢8~24才, 平均14.4才)に大別した. 対照健常群として同年代の18名の記録を用いた.

(表 I) 心機図記録は既述の方法で行ない,

表 I

Subject	Year	Stage	Number	Age(mean)	Total
PMD	1973	I-IV	17	6-16(10.6)	54
		V-VIII	37	9-22(12.7)	
	1974	I-IV	14	7-17(11.9)	54
		V-VIII	40	9-23(13.5)	
	1975	I-IV	11	8-16(12.5)	54
		V-VIII	43	8-24(14.4)	
Normal			18	6-19(14.2)	18

頸動脈波曲線, 心電図, 心音図から駆出時間(ET), 駆出前期(PEP), 等容収縮時間(ICT), PEP/ET を連続5心拍加算平均にて求め, ICT, PEP/ET を除き Bazett の式を用いて  $\sqrt{RR}$  で補正し, ETC, PEPC を算出した. 超音波記録は, I~IV 度の10名, V~VIII 度の19名を対象として ALOKA SSD90, 2.25 MHz, 10 mm 径の平面探触子を用いて左第3又は第4肋間より beam を投入し, 僧帽弁前尖エコーをポラロイドカメラで撮影し, 僧帽弁開放速度 D-E slope, 僧帽弁後退速度 DDR, E 高を測定算出した.

### 結 果

心機図記録時の心拍数は歩行可能群と歩行不能群の間に有意な差はなく ( $78.9 \pm 13.8$ ,  $82.1 \pm 12.9$ ), 一昨年と同様であった. 心機図記録よりの測定算出値を歩行可能な群(A)と歩行不能群(B)の2群に大別し, 一昨年(1973年), 昨年(1974年)と比較した.(図3) 今回の ICT が I~IV 度の歩行可能群(A)で, V~VIII 度の歩行不能群(B)よりも延長している以外は, 今回も前2年と同様に歩行不能な群(B)で ETC の短縮, PEPC, ICT の延長, PEP/ET の増大が認められた. しかしその差は年度が進むにつれて減少し, 今回は2群

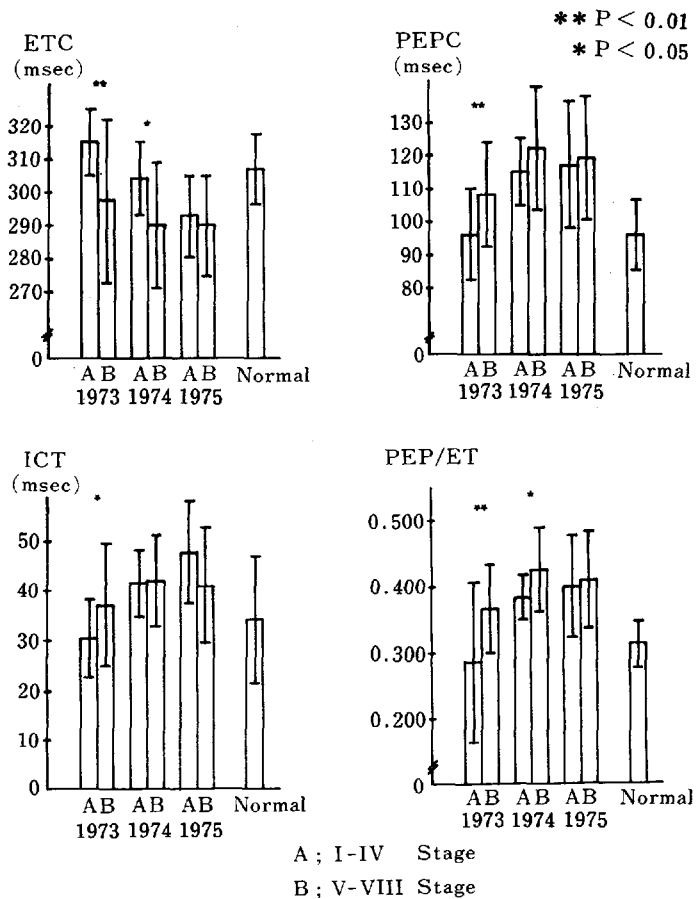


図 3

間に有意な差は存在しない。同年代健常群と比較すると歩行不能群(B)のICTを除きその差は有意となっている。次に障害度の進行と頸動脈波曲線よりえられた左室収縮時間との関係をみると、ある年度より1年後又は2年後に障害度の進行した群と無変化の群では左室収縮期時間の増減に有意差は余りなく、両者ともほぼ同様の変化をしている。今回初めて検討した超音波僧帽弁前尖エコーの記録より算出した僧帽弁開放速度 (I~IV度 $237 \pm 75$ , V~VIII $192 \pm 58$ , 健常群 $287 \pm 30$ mm/sec), 後退速度 ( $115 \pm 37$ ,  $120 \pm 41$ ,  $117 \pm 19$ mm/sec), E高 ( $18.6 \pm 3.3$ ,  $17.0 \pm 3.7$ ,  $22.7 \pm 2.7$ )は歩行可能、不能2群の比較では有意な差は認められなかったが開放速度の減少, E高の減少する傾向が歩行不能群で認められた。

考 察

進行性筋ジストロフィー症では骨格筋と同様に心筋にも、病理組織学的に類似の変化がみられることが多いが Duchenne 型ではその心侵襲の頻度は高く、その臨床所見として種種の不整脈、心雑音、心電図異常、心肥大、うっ血性心不全があげられる<sup>1)~3)</sup>。病理組織上、心筋層の脂肪変性、線維化がみられ、右室よりも左室壁に変化が著明とされている<sup>1)</sup>。血行動態の面よりPMDをとらえた報告は少ないが、心臓カテーテル検査により心機能低下が示唆された報告もみられる<sup>5)6)</sup>。今回対象としたPMD患者は3年間連続して心機図を記録しえた患者に限定した。このことより疾患の性質上、障害度の進行は当然生ずることではあるが、昨年の変化した患者25名に比し

本年は18名と減少した。左室収縮期時間に関して、変化した患者群と同じ障害度にとどまった患者群でその増減に差はなく、単に障害度の進行のみがより強く左室収縮期時間に影響を及ぼしていないことが示唆される。又障害度の低い歩行可能群で前年に比し、左室収縮期時間より示唆される心機能の低下がより著しかったことが、本年の結果で歩行可能群と歩行不能群の間で差のみられなかった一因と思われる。胸郭変形の進行の両群間での差、呼吸機能低下の心機能におよぼす影響について検討を要することは既に述べた。年齢による左室収縮期時間への影響について、歩行可能群と不能群との間には1973年、74年と同じく平均年齢で約2才の開きがあるが、それにもかかわらず左室収縮期時間の2群間の差が減少してきたことは興味深く、経年的な左心機能の低下の進展を示唆している。障害度の進んだ群では、あるレベル迄左心機能が低下しており、このレベルからの進行速度が低いことが推定される。また、ほぼ同じ年齢分布の健常人との間に左室収縮期時間の有意な差が認められたことはPMD患者の左心機能の低下をさらに強く示唆している。筋萎縮に伴う運動制限の心機能の影響については、負荷による心機能検査が必要とされる。僧帽弁前尖エコーに関して、患者に負担の少ないこと、反復検査の可能なことより更にPMDに関するデータの収集が望まれる。

### 結 語

1) 3年間にわたり、心機図の変化を歩行可能群と歩行不能群の2群にわけて経過をみたところ、両群の間の差はなくなって来た。障害度の進行と心機図の変化率との間にも有意差はなかった。

2) 心臓超音波検査法では、僧帽弁前尖エコーに於て、開放速度の減少、E高の減少する傾向が認められた。

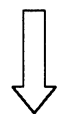
### 文 献

- 1) Perloff, J.K., De Leon, A.C., Jr., and O'Doherty, D.: The cardiomyopathy of progressive muscular dystrophy. *Circulation*, 33: 625, 1966.
- 2) Zatuchni, J., Aegerter, E., Molthan, L., and Shuman, C.R.: The heart in progressive muscular dystrophy. *Circulation*, 3: 846, 1951.
- 3) Gilroy, J., Caholan, J.L., Berman, R., and Newman, M.: Cardiac and pulmonary complications in Duchenne's progressive muscular dystrophy. *Circulation*, 27: 484, 1963.
- 4) Slucka, C.: The electrocardiogram in Duchenne progressive muscular dystrophy. *Circulation*, 38: 933, 1968.
- 5) Gailani, S., Danowski, T.S., and Fischer, D.S.: Muscular dystrophy. *Circulation*, 17: 583, 1958.
- 6) Demany, M.A., and Zimmerman, H.A.: Progressive muscular dystrophy. Hemodynamic, angiographic, and pathologic study of a patient with myocardial involvement. *Circulation*, 40: 377, 1969.
- 7) 桑原英明, 金田修幸, 今尾泰一郎, 長谷川俊吉, 古田富久: PMD患児の血行動態に関する検討(I). 主として静脈圧, RIアンギオグラフィー所見について, 医療第27巻第8号: 698, 1973.
- 8) 野村雅則, 水野康, 杉山理, 市江良康, 二村良博, 竹内省三, 安井昭二: 進行性筋ジストロフィー症の心機図. 脈波第4巻第2号: 382, 1974.



## 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

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症(PMD)を長期にわたり臨床的追跡を行なうと、うっ血性心不全のために不幸な経過を辿る症例が数多く報告されている。このよううっ血性心不全の発生要因を究明し、かつ早期に心機能異常をとらえ、本病の進展を防止する対策を検討することは、臨床的に重要な意義を有することである。

ベクトル心電図、心機能図の立場から、本症を 3 年間にわたり、それらの経年的変化を追跡し、ベクトル心電図異常、心機能低下の成因の一端の解明を示唆する所見を得た。

又本年は心臓超音波検査法による心機能の評価をも試みたので併せて報告する。