

は不完全浸透によって発症したことが推察される。DMPについてはその病因や遺伝についても未解決な問題が多いが、女性保因者における筋病理を含めた幅広い研究がこの問題について解決の糸口を与えてくれるものと思われる。

＜ 結 語 ＞

若年女性のDMP 5家系6名について遺伝・臨床上の問題を検討した。家系Ⅰは伴性遺伝であり、症例ⅠはLyon 仮説による完全浸透で発病、家系Ⅱの症例はLyon 仮説による不完全浸透による発症が推察される。残りの家系は常染色体劣性遺伝の小児型である。

25) Duchenne 型筋ジストロフィー症の心エコー 図による左心機能の検討

国立療養所南九州病院

皆内康広 川平 檜 加来功臣
今隅 満 中島洋明 乗松克政
現鹿児島大学第3内科
現筑波大学臨床部門循環器内科

Duchenne 型PMDにおける心合併症は、種々の報告で25～85%に及ぶとされ、50年度筋ジストロフィー臨床班会議でも、その死因の約半数が、心不全によることが報告されている。我々は、本症の心不全存在の有無、加齢による心機能の変化をみるため、心エコー図により、心ポンプ機能、心筋収縮能について健常男子対照群と比較検討し、明らかな異常所見を得たので報告する。

＜ 方法及び対象 ＞

対象は国立療養所南九州病院入院中の7～18才のD型患児43名と、対照群として各年令5名ずつの身長体重を患児群に近似させた健常男子60名である。心エコーはAloka SSD 110型により2.25 MHz、10mm径の平面探触子を用い、胸骨左縁Ⅲ～Ⅳ肋間よりBeamを入れ、被検者は測定前2分間の安静をとった。表1

＜ 結 果 ＞ 1. 左心ポンプ機能

心拍数には両群に有意差なく、いずれも加齢とともに低下した。1回心拍出量は、対照群では加齢発育に伴う確実な増加傾向が認められるが、患児群ではその傾向がなく、心系数 (Fig1) や駆出率 (Fig2) を求めると、患児群の加齢に伴う機能低下傾向は著明であり、その岐点は13才頃あり t 検定上13・14才では0.5%、15才以上では0.1%以下の危険率で有意であった。

2. 左室後壁心筋収縮及び拡張能

左室後壁平均収縮速度 (mpwv) (Fig3)、左室心内膜最大収縮速度 (SEVM) (Fig4)、最

大拡張速度 (DEV M) (Fig 5) について、いずれの測定においても、13~14才以降では、t 検定上 0.1% 以下の危険率で有意な機能低下を認め、加齢とも明らかな相関を示した。stage 毎の検討でも同様の傾向すなわち病勢進展に伴う機能低下傾向を示した。なお、心電図所見との相関はなく僧帽弁後退速度正常、心室中隔の肥厚は認めず、大動脈弁口も正常であった。

< まとめ及び考案 >

加齢に伴う心機能低下の指摘を行ない、不顕性心不全であろうと考えた。高度な病状にもかかわらず、顕性心不全が出現し難いのは、体動の困難なための負荷の相対的軽減によると思われる。事実、日常において、例えば運動会や屋外活動のあと一過性に呼吸困難や食欲低下を訴える患児には遭遇するし、四肢冷感や尿量低下などは、負荷なしでも経験することである。12・3才以降の患児への種々の対応には十分な配慮を必要とすることを指摘したい。尚、今後経時的な患児個人々の心機能の変動を追求したい。

Age	Number		Body length (cm)		Body weight (Kg)	
	Control	Duchenne	Control	Duchenne	Control	Duchenne
7	5	1	114.1 ± 2.6	105.6	19.6 ± 0.8	15.0
8	5	4	117.3 ± 1.7	116.9 ± 3.8	20.2 ± 0.8	20.1 ± 2.4
9	5	5	126.5 ± 1.6	123.3 ± 2.2	25.7 ± 3.1	21.3 ± 2.7
10	5	3	130.8 ± 0.9	131.9 ± 3.5	27.2 ± 0.9	25.0 ± 1.0
11	5	5	135.0 ± 2.7	135.6 ± 5.6	27.6 ± 1.1	27.3 ± 5.2
12	5	5	136.5 ± 1.9	138.2 ± 5.6	29.8 ± 2.5	28.6 ± 4.2
13	5	7	132.7 ± 2.6	139.4 ± 8.1	29.6 ± 1.6	26.9 ± 2.4
14	5	4	142.9 ± 0.6	145.1 ± 4.5	39.1 ± 7.2	25.6 ± 5.4
15	5	4	145.3 ± 3.1	153.5 ± 3.7	35.7 ± 2.7	35.2 ± 1.5
16	5	2	153.9 ± 3.8	146.5 ± 2.5	41.7 ± 2.9	28.2 ± 1.7
17	5	2	160.8 ± 5.3	154.5 ± 0.5	45.8 ± 2.4	31.5 ± 0.5
18	5	1	159.9 ± 3.3	151.0	46.8 ± 2.5	26.8

図 1

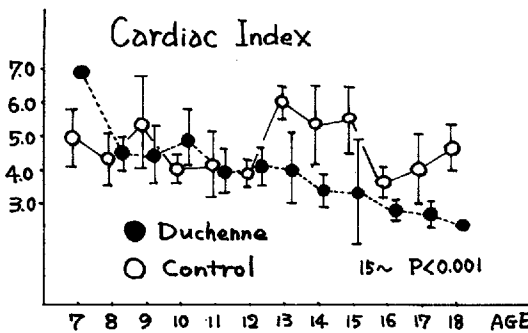


Fig. 1

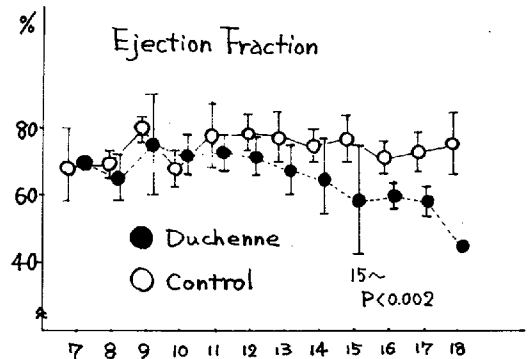


Fig. 2

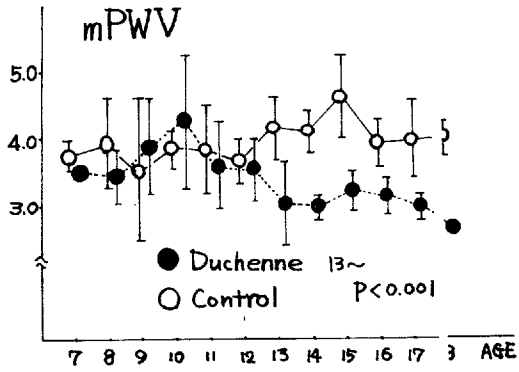


Fig.3

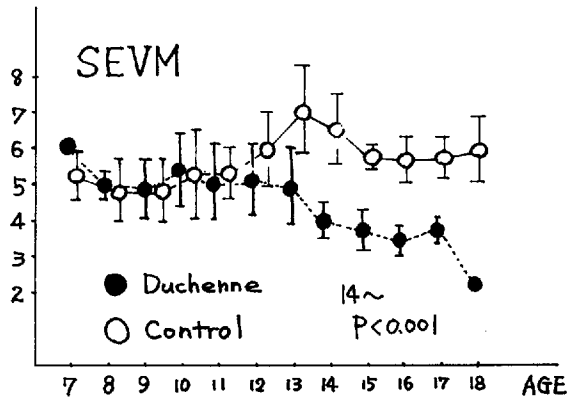


Fig.4

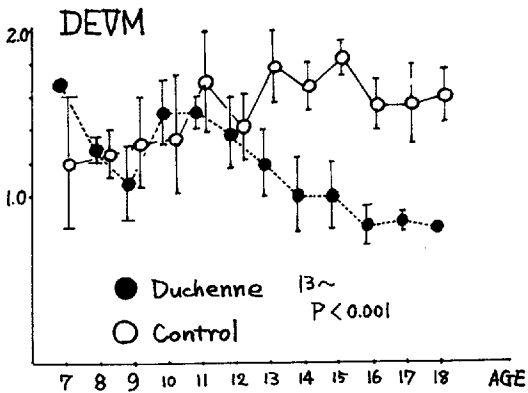


Fig.5

↓
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
↓

Duchenne 型 PMD における心合併症は、種々の報告で 25 ~ 85%に及ぶとされ、50 年度筋ジス臨床班会議でも、その死因の約半数が、心不全によることが報告されている。我々は、本症の心不全存在の有無、加齢による心機能の変化をみるため、心エコー図により、心ポンプ機能、心筋収縮能について健常男子対照群と比較検討し、明らかな異常所見を得たので報告する。