

進行性筋ジストロフィー症 の心エコー図

Echocardiograms in progressive muscle dys- trophy

島田 英世
井上 満*
田村 武司*
石原 伝幸*
金光 弘**
石川 恭三**

Hideyo SHIMADA
Mitsuru INOUE*
Takeshi TAMURA*
Tadayuki ISHIHARA*
Hiroshi KANEMITSU**
Kyozo ISHIKAWA**

Summary

Patients with Duchenne type of muscle dystrophy frequently show clinical evidences of congestive heart failure. But, only a little is known about functional abnormalities of the heart in these patients. We have tried to examine the cardiac functions of them, using echocardiography.

Eighty-five patients, all boys, aged 6 to 19 yrs., were selected for this study. These patients were divided into eight groups by Swinyard's functional gradients which were based on functional abilities of skeletal muscles.

Mitral valve diastolic descent rate and excursion, interventricular septal thickness and excursion, left ventricular posterior wall thickness and excursion, left ventricular internal dimension in systole and diastole, stroke volume, ejection fraction, left atrial dimension and aortic dimension were measured on the echocardiograms.

No remarkable abnormalities were observed on these data except ejection fraction. In many cases with skeletal muscle abnormalities, ejection fraction was very low. These facts may suggest that cardiac muscles are involved in parallel with skeletal muscles to some extents.

Key words

Progressive muscular dystrophy

Duchenne type

Echocardiography

Ejection fraction

はじめに

進行性筋ジストロフィー症のうち、Duchenne型は心筋の変性を伴うことが多く、その死因として、うっ血性心不全が高頻度に認められることが

知られている。

その心機能については、心電図上の変化がまず注目され、かなり多くの報告がみられる。確かに、心電図は心筋の変性を比較的早期に捕えることができる検査法であり、その有用性は広く認められ

北里研究所附属病院 内科
東京都港区白金 5-9-1 (〒 108)

*国立療養所東埼玉病院 内科

**杏林大学医学部 第二内科

Department of Medicine, Kitasato Institute Hospital,
Shirogane 5-9-1, Minato-ku, Tokyo 108

*Department of Medicine, Higashi-Saitama Hospital.

**The Second Department of Medicine, Kyorin University.

Presented at the 14th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Tokyo, April 3, 1977

Received for publication September 7, 1978

ている。

一方、心筋の機能的あるいは解剖学的な変化を生理的な状態で直接に観察する方法がなかったため、この方面の所見はほとんど知られていなかった。

心エコー図法は、とくに心臓の機能面、および解剖学的な面での情報を得るための画期的な検査法であり、最近の本疾患への応用も試みられるようになり、ここ数年来、国外、国内において数編の論文¹⁻⁴⁾が発表されているが、まだ統一した見解が得られていない。

我々も本疾患の心機能の解明について興味を持ってきたが、その一環として、今回心エコー図法によりどの程度までの評価が可能か、という点を中心として検討を試みた。

対象および方法

国立療養所東埼玉病院に入院中の Duchenne 型筋ジストロフィー症患者 85 例を対象とした。全例男性で年齢は 6~19 歳(平均 11.9 歳)である。

使用機器は Aloka 製 SSD 110 型、探触子は同社製 2.25 MHz で、ポラロイドフィルムに記録した。患者は原則として仰臥位とし、第 3~第 4 肋間胸骨左縁に探触子をおき、大動脈方向から

心尖部に向う各部位 (Feigenbaum の position 1~4 の各部位)の心エコー図を記録した。

著しい胸郭の変形を認める例においても記録可能な例が多く、全く記録不能であった例は、85 例中 1 例のみであった。したがって、今後の心エコー図の検討はこの 84 例についてのものである。

測定は、僧帽弁については前尖の拡張期後退速度 (mitral valve diastolic descent rate, MVD-DR) と振幅 (mitral valve excursion, MVE), A/E 比. 中隔については厚さ (interventricular septum thickness, IVST) と振幅 (interventricular septum excursion, IVSE). 左室後壁 (left ventricular posterior wall, LVPW) についてはその厚さ (left ventricular posterior wall thickness, LVPWT) と振幅 (left ventricular posterior wall excursion, LVPWE) を測定した。

また、大動脈径 (aortic root dimension, AOD), 左房径 (left atrial dimension, LAD), 拡張終末期左室内径 (left ventricular internal dimensional diastole, D_d) および収縮終末期左室内径 (left ventricular internal dimension systole, D_s) を求め、これから Pombo の式⁵⁾を用い拡張終末期容積 (end-diastolic volume, EDV) を D_d³, 収縮終末期容積 (end-systolic

Table 1. Summary of the

Swinyard's classification	1	2	3	4
MVDDR (mm/sec)	100.00±28.30 (2)	97.10±15.00 (7)	105.00±12.90 (4)	106.00±30.50 (5)
MVE (mm)	19.00± 0.00 (2)	20.43± 0.79 (7)	18.25± 2.87 (4)	20.40± 4.39 (5)
A/E	0.57± 0.14 (2)	0.61± 0.09 (7)	0.52± 0.03 (4)	0.60± 0.04 (5)
IVST (mm)	9.50± 0.71 (2)	8.40± 0.89 (5)	10.00± 0.00 (2)	8.00± 1.41 (2)
IVSE (mm)	4.00± 1.41 (2)	4.20± 1.30 (5)	5.00± 0.00 (2)	4.33± 1.15 (3)
LVPWT (mm)	9.50± 0.71 (2)	8.71± 1.11 (7)	8.50± 0.58 (4)	8.50± 2.38 (4)
LVPWE (mm)	5.50± 0.71 (2)	5.67± 1.21 (6)	6.00± 1.41 (4)	6.40± 1.52 (5)
IVST/LVPWT	1.00± 0.00 (2)	0.92± 0.09 (5)	1.11± 0.00 (2)	0.99± 0.38 (3)
LAD/AOD	0.86± 0.14 (2)	0.94± 0.11 (7)	0.92± 0.10 (4)	0.97± 0.21 (5)
LAD/BSA (cm/m ²)	2.35± 0.09 (2)	2.47± 0.30 (7)	2.17± 0.19 (4)	2.17± 0.29 (5)
AOD/BSA (cm/m ²)	2.28± 0.55 (2)	2.48± 0.26 (7)	2.44± 0.43 (4)	2.22± 0.31 (5)
Dd/BSA (cm/m ²)	4.53± 0.40 (2)	4.72± 0.20 (2)	3.94± 0.13 (2)	3.48± 0.55 (4)
Ds/BSA (cm/m ²)	3.34± 0.11 (2)	3.49± 0.03 (2)	2.81± 0.34 (2)	2.65± 0.40 (4)
EF (%)	55.30± 6.79 (2)	62.00± 5.36 (2)	63.45± 9.83 (2)	55.88± 5.09 (4)

volume, ESV) を D_s^3 として計算した。したがって1回心拍出量 (stroke volume, SV) は $EDV - ESV = D_d^3 - D_s^3$ であり、さらに駆出率 (ejection fraction, EF) = $SV/D_d^3 = (D_d^3 - D_s^3)/D_d^3$ として計算し、左心機能評価の指標の一助として用いた。

年齢層が広い範囲にわたるため、可能であるものは2つ以上の計測値の比を用いて検討した。すなわち、LAD/AOD, IVST/LVPWT, EF である。一方、後述のごとく問題は多いが体表面積で除した値も求めた。

筋ジストロフィーの進行の程度については Swinyard⁶⁾ に従い、1~8群に分類した。

成績

Table 1 にまとめたごとく、MVDDR, MVE, A/E については各群相互間に差異を認めなかった。

一方、IVST と IVSE は各群間に有意の差を認めないが、中隔の運動は **Table 2** のごとく奇異性運動が認められるものがかかなりあった。これらの奇異性運動を示した例は、左室内径を用いての各諸計測値から除外した。

また、LVPWT, LVPWE も各群間に有意の差を認めなかった。IVST/LVPWT も各群間に有意の差を認めず、また全例正常範囲にあった。

LAD/AOD については、1~7群間までは有意の差を認めないが、7群と8群の間には $p < 0.05$ で統計上有意の差が認められた (**Fig. 1**)。

また、LAD/BSA も各群相互間に統計上の有意差は認められなかったが、4群以下に比して5群以上では縮小しているものが多く、4群以下と5群以上とは明らかな差異があり、とくに8群においてこの傾向が著明であった (**Fig. 2**)。

AOD/BSA, D_d /BSA, D_s /BSA については、各群間に有意差は認められなかった。

駆出率については、各群間に有意差は認められなかったが、50% 以下に低下したものは5群以上に限られていた (**Fig. 3**)。

つぎに波形について観察すると、**Fig. 4** に示すような中隔の奇異性運動を7例に認め、その出現頻度は重症例にやや多いようであった。

また **Fig. 5** のように、収縮期前方運動 (SAM) を思わせるような所見は31例に認められ、さらに **Fig. 6** のような収縮期に fluttering 様の振動を31例に認めた。これらの所見の出現頻度は重症度とはほとんど無関係であった (**Table 2**)。

考案

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の患

echocardiographic data

5	6	7	8
102.1 ± 19.3 (19)	97.5 ± 21.6 (25)	99.7 ± 30.9 (15)	92.9 ± 26.9 (7)
20.26 ± 3.56 (19)	20.04 ± 3.97 (23)	19.47 ± 2.00 (15)	22.40 ± 5.32 (5)
0.61 ± 0.08 (18)	0.64 ± 0.09 (23)	0.66 ± 0.11 (14)	0.72 ± 0.09 (7)
8.85 ± 1.21 (13)	8.42 ± 0.84 (19)	8.85 ± 1.41 (13)	8.20 ± 0.84 (5)
4.67 ± 0.89 (12)	4.68 ± 1.21 (22)	4.92 ± 1.04 (13)	6.20 ± 0.84 (5)
8.81 ± 0.66 (16)	8.86 ± 1.20 (21)	8.36 ± 0.50 (14)	9.57 ± 0.98 (7)
6.56 ± 1.50 (16)	6.61 ± 1.67 (23)	6.21 ± 1.53 (14)	7.57 ± 1.62 (7)
0.98 ± 0.13 (11)	0.97 ± 0.16 (18)	1.06 ± 0.16 (13)	0.86 ± 0.11 (5)
0.90 ± 0.12 (17)	0.85 ± 0.20 (24)	0.92 ± 0.13 (11)	0.66 ± 0.05 (6)
1.96 ± 0.23 (18)	1.77 ± 0.40 (23)	1.69 ± 0.50 (10)	1.59 ± 0.17 (6)
2.22 ± 0.33 (18)	2.17 ± 0.43 (23)	1.94 ± 0.22 (11)	2.27 ± 0.36 (6)
3.76 ± 0.75 (14)	3.25 ± 0.62 (20)	3.33 ± 0.98 (12)	3.17 ± 0.46 (4)
2.94 ± 0.67 (14)	2.50 ± 0.50 (20)	3.00 ± 0.82 (12)	2.44 ± 0.56 (4)
52.37 ± 11.82 (14)	51.08 ± 11.80 (22)	49.20 ± 12.54 (12)	59.02 ± 14.70 (4)

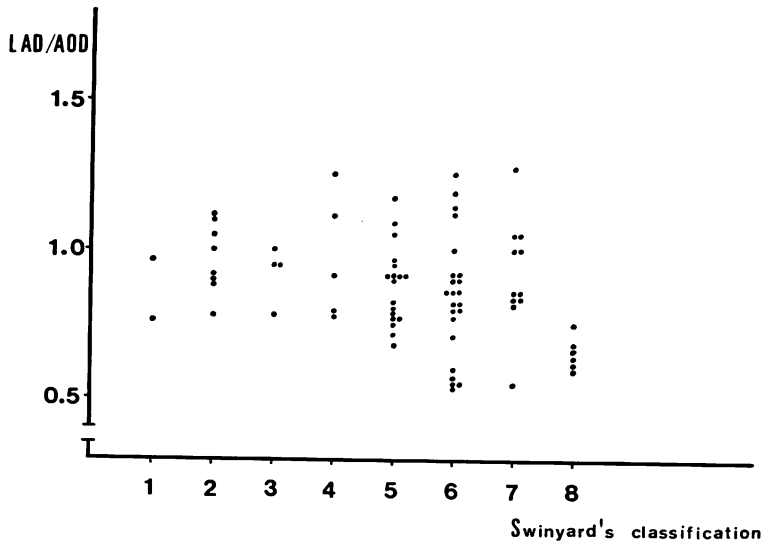


Fig. 1. Left atrial dimension (LAD) / aortic dimension (AOD) in each group. A remarkable reduction is noted in group 8.

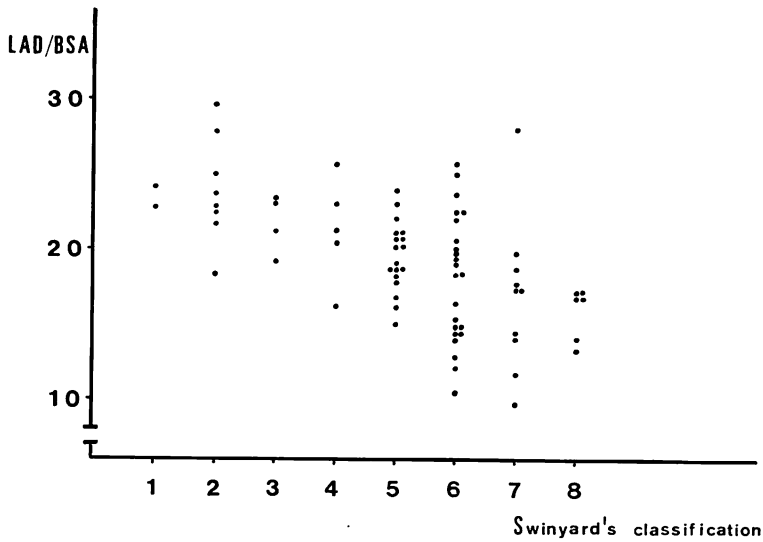


Fig. 2. Left atrial dimension (LAD) / body surface area (BSA) in each group. A remarkable reduction is also noted in group 8.

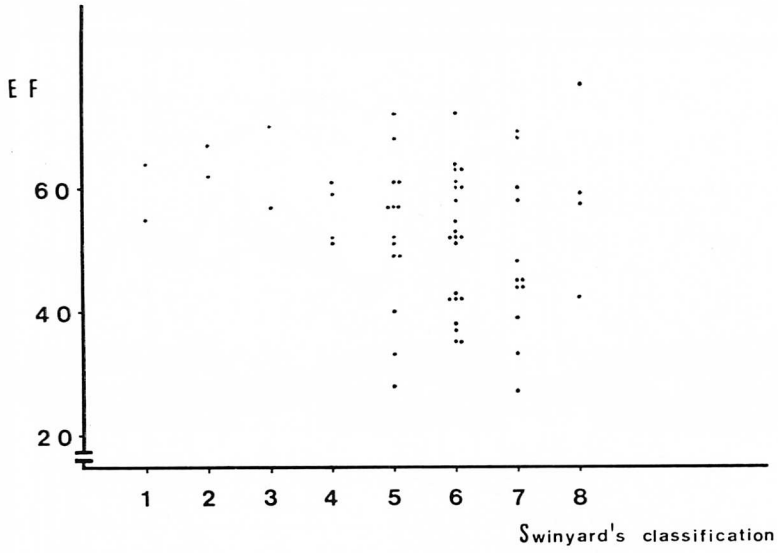


Fig. 3. Ejection fraction (EF) in each group.

A reduced EF is observed in patients with severe skeletal muscle deformity.

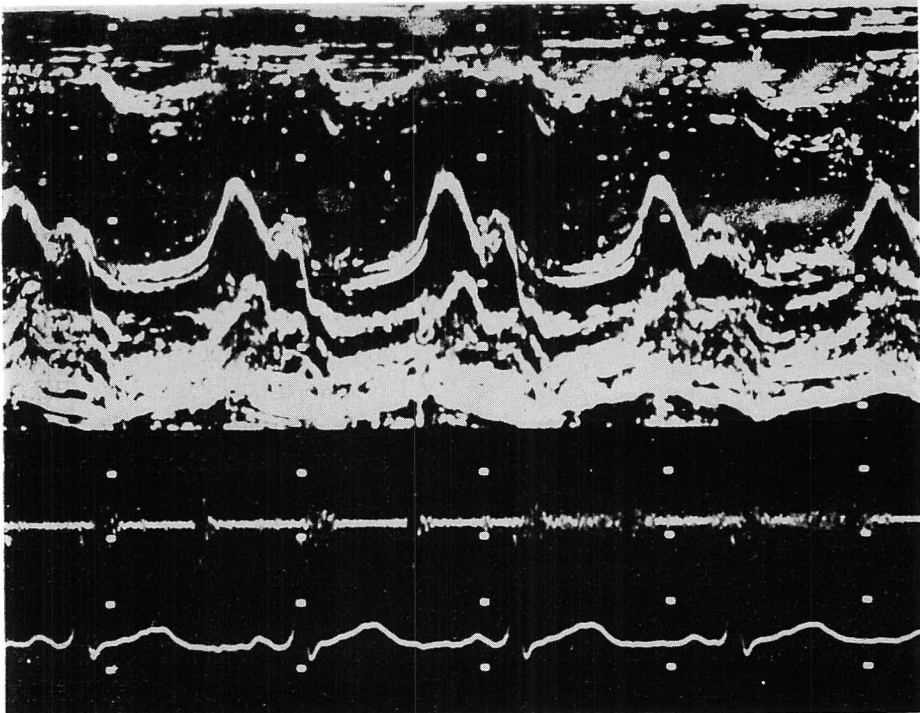


Fig. 4. Echocardiogram recorded from a patient of group 7.

A possible paradoxical movement of the interventricular septum is noted.

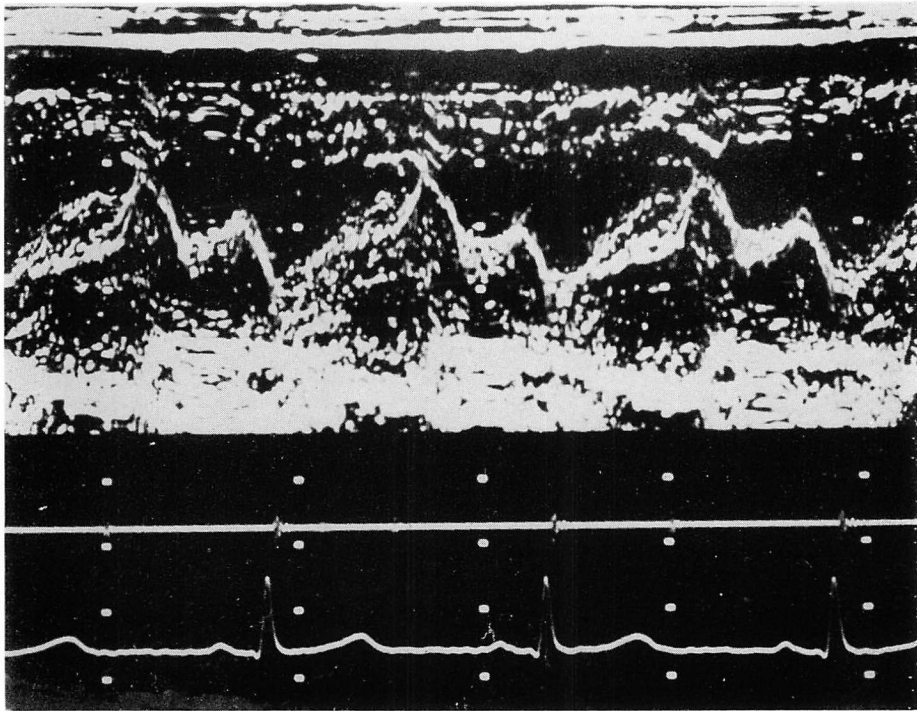


Fig. 5. Echocardiogram recorded from a patient of group 6.
A peculiar systolic anterior movement resembling pseudo-hump is noted.

Table 2. Incidence of abnormal patterns on the echocardiogram

Swinyard's classification	1	2	3	4	5	6	7	8	Total
Total	2	7	5	5	20	23	15	7	84
Paradoxical movement	0	2	0	0	0	2	2	1	7
SAM	1	3	2	2	7	8	7	1	31
Fluttering	0	4	4	2	6	8	5	2	31

者の骨格筋の変化と、平滑筋である心筋の変化とが平行するものか否かについては、多くの論議がある。筆者らの研究者の1人である石川ら⁷⁾の心電図による観察では、Swinyardの分類の7~8群においては他群に比して明らかな差異が認められ、また、筆者らの臨床的な経験においても、心不全により死亡する例は7群と8群に限られていた。

これらの事実は、おそらく骨格筋の変化と心筋の変化とがある程度まで比例することを示唆するものであろう。

心エコー図を用いての心機能を観察した論文は、Kovickら¹⁾によるものが唯一のものである。

しかも、彼らの論文では Duchenne 型の筋ジストロフィー症はわずかに3例の記録のみであるが、左室後壁の収縮期と拡張期の velocity を求め、これが正常群に比して明らかに低下するのを認めたという。

一方、わが国における成績は、野村ら²⁾、外山ら³⁾、奥ら⁴⁾などがあるが、いずれも学会発表のみである。

野村ら²⁾は種々の計測値を体表面積で補正した値を計算し、そのうち、収縮末期左室内径の拡大、左室後壁の振幅の低下、大動脈径の拡大傾向を認めたと述べ、外山ら³⁾は駆出率などの左室機能の

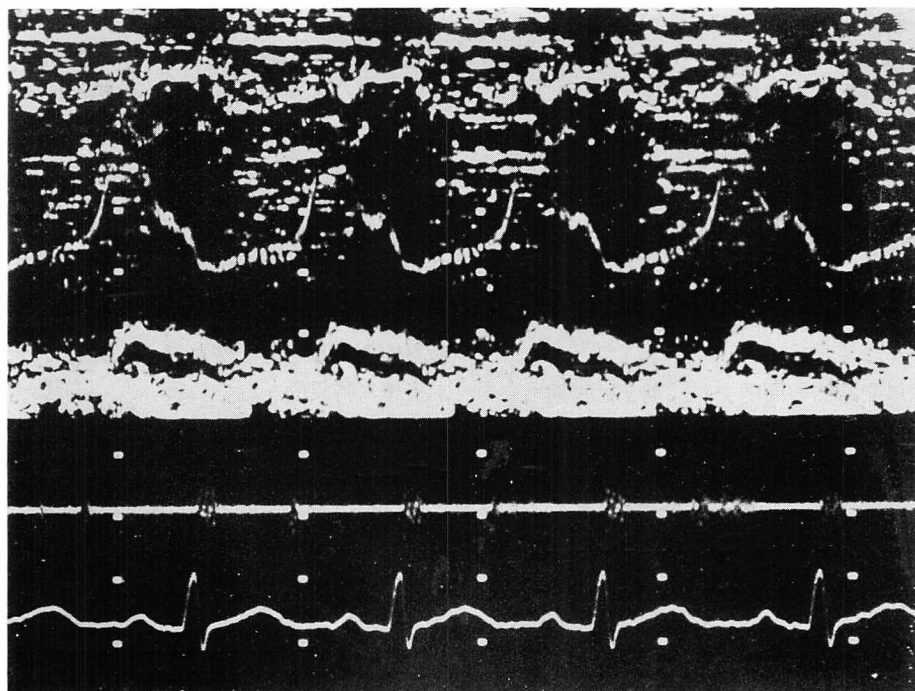


Fig. 6. Echocardiogram recorded from a patient of group 8.

A systolic fluttering of the anterior mitral valve is observed.

低下傾向を認め、さらに僧帽弁逸脱を示唆する例があったという。

一方、奥ら⁴⁾は収縮末期左室内径の拡大、左室後壁の収縮期と拡張期 velocity の低下を認めたと発表している。これらの成績は、いずれも正常例との対比においての検討である。

しかし、Duchenne 型筋ジストロフィー症は幼年期から思春期にわたる広い年齢層の疾患であり、加齢に伴う心エコー図上の計測値の変化を考慮する必要がある。しかし、周知のごとく、筋ジストロフィー症の患者の発育状態は、正常人のそれとかなりの距りがあり、単純な年齢の対比を行うことも疑問がある。さらに、体表面積の算定法にしても正常者とは異なり、たとえば身長測定すら正確な値を求めることが困難であることがあり、単純に体表面積のみで補正を行い、比較検討することについても疑問が多い。

そこで我々は、先に述べたごとく、心筋の変化がある程度まで骨格筋の変化と比例するであろうという前提に基づき、骨格筋の変化の程度を、主として機能的な面から分類した Swinyard の方法⁶⁾を用い、その重症度に従い、各計測値についての検討を加えたのである。

さて、我々の成績では、僧帽弁に関する測定事項では著変を認めず、これまでの報告と一致する。しかし、僧帽弁の波形を見ると、収縮期の前方運動、あるいは収縮期の fluttering 様の振動が観察され、これらの所見は支持組織の異常、おそらく僧帽弁逸脱症候群に類似した機序で生じたものと考えられる。またこれらの異常は、重症度に関係なく比較的早期から認められており、本疾患の心異常を知る臨床的な何等かの指標として利用できるものかもしれない。しかし、その出現頻度は決して高くはなく、これらの異常が認められない

からといって心臓に異常が無いとはいえない。

心室中隔に関しても、測定値の上からは著変が認められず、これも従来の報告と一致する。しかし、一部の症例には奇異性運動を認め、とくに重症例に多かったことから、心筋異常に由来する可能性を考えさせる。

左室後壁に関しては、記録にポラロイドフィルムを用いたため、分離能に問題があるが、少なくとも心筋の菲薄化、あるいは肥厚の傾向は認められなかった。

また、同様に記録法の問題で収縮期と拡張期の velocity は検討することができず、Kovick ら¹⁾、奥ら⁴⁾の成績の確認はできなかった。

左房径と大動脈径に関しては、その比をみると8群において低下していた。これは主として左房径の縮小傾向による影響と考えられ、相対的な大動脈径の拡大傾向を示すものとも考えられ、大動脈径の拡大傾向を認めたという野村らの報告と矛盾はしない。大動脈径の拡大、あるいは左房径の縮小の原因は不明である。しかし、臨床的に本疾患において大動脈の拡大あるいは左房の縮小を認めたという報告はなく、むしろ重症の筋ジストロフィー症に伴う著しい体形の変化に基づく心臓の位置の異常のために生じた見かけ上の成績と考えべきかも知れない。

左室内径については、我々の成績では一定の傾向が認められなかった。しかし、野村ら、王らは収縮終末期の拡大傾向を認めたと述べている。彼らの成績には細かいデータの提示がないため詳細は不明であるが、あるいは心室中隔の動きが奇異性であるものまで含んでの成績かも知れない。我々の成績では、心室中隔の奇異性運動を示す例は除いたが、もしこれらを加えると、同様の傾向であった。

一方、左室機能の評価として用いた駆出率についてみると、50%以下の低下を示す例は骨格筋の変化の著しい5群以上の例に限られていた。しかし、反面、骨格筋の変化の著しい例でも、駆出率は正常に保たれている例も多く、骨格筋の変化に

心筋の変化はある程度までは平行するものの、その程度は極めて個人差が大きいことを思わせる。

以上述べてきたように、駆出率の低下する重症例のいくつかを除くと、筋ジストロフィー症においては心臓の機械的な面は比較的末期まで良好に保たれているように思われ、心エコー図上、本疾患特有の変化を今回の観察の範囲では見出し難かった。波形上の変化、すなわち、僧帽弁 fluttering、収縮期異常前方運動、あるいは心室中隔の奇異性運動なども全例に認められるものではなく、本疾患に特異的とはいえない。

今後、長期にわたる観察により、本疾患の心エコー図上に現れる特異性を見出し、臨床的な指標を得たいと考えている。

文 献

- 1) Kovick RB, Fogelman AM, Abbasi AS, Peter JB, Pearce ML: Echocardiographic evaluation of posterior left ventricular wall motion in muscle dystrophy. *Circulation* **52**: 447, 1975
- 2) 野村雅則, 大橋 進, 宮城 裕, 菱田 裕, 水野康, 望月和雄, 橋 俊世, 市江良康, 二村良博, 安井昭二: 進行性筋ジストロフィー症の心エコー図. *日超医講演論文集* **30**: 269, 1976
- 3) 外山芳史, 三原謙郎, 田中弘允, 吉村寿一, 中尾正一郎, 鹿野友義, 金久卓也, 小清水忠夫, 今西康二, 寺本仁郎: 進行性筋ジストロフィー症における心病変, 心エコー図による検討. *日循誌* **41** (Suppl.) 92, 1977
- 4) 奥 保彦, 松尾修三, 王 文雄, 今村陽一, 倉持衛夫, 橋場邦武, 中沢良夫, 森 一毅, 迫 章二: 進行性筋ジストロフィー症の心エコー図. *日循誌* **41** (Suppl.): 92, 1977
- 5) Pombo JF, Troy BL, Russell RO Jr: Left ventricular volumes and ejection fraction by echocardiography. *Circulation* **43**: 480, 1971
- 6) Swinyard CA, Doaver GG, Greenspan L: Gradients of functional ability of importance in rehabilitation of patients with progressive muscular and neuromuscular diseases. *Arch Phys Med Rehabil* **38**: 574, 1957
- 7) 石川恭三, 田村武司, 井上 満: 進行性筋ジストロフィーに関するベクトル心電図学的研究. *日循誌* **40** (Suppl): 111, 1976