

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症に高頻度に認められた僧帽弁異常運動について

Abnormal mitral valve motions in progressive muscular dystrophy of Duchenne type

平田 俊吉
四倉 正之
平田二紀代
星本 米芳
金光 弘
島田 英世
石原 伝幸*
田村 武司*
井上 満*
石川 恭三

Shunkichi HIRATA
Masayuki YOTSUKURA
Fukiyo HIRATA
Yoneyoshi HOSHIMOTO
Hiroshi KANEMITSU
Hideyo SHIMADA
Tadayuki ISHIHARA*
Takeshi TAMURA*
Mitsuru INOUE*
Kyoza ISHIKAWA

Summary

Recently a high incidence of mitral valve prolapse has been described in patients with neuromuscular diseases. We have tried to examine the abnormal motions of mitral valve in patients with progressive muscular dystrophy of Duchenne type.

The subjects of this study were 89 boys, aged 7 to 20 yrs. with a mean of 14.3 yrs.

They were divided into 8 groups by Swinyard-Deaver' classification, which is based on functional abilities of skeletal muscles.

In M-mode echocardiography, mitral valve motions were divided into 4 morphological types; (1) pansystolic bowing, (2) flail mitral valve, (3) AML fluttering, and (4) PML fluttering.

None of these motions were detected from group 1 to 4. The incidence of pansystolic bowing increased with the progress of severity from group 5 to 8. The other abnormal motions were detected from group 5 to 8, but these were independent of severity.

But these findings were not coincident with that of mitral valve prolapse in two-dimensional echocardiography. PML motion showed a sliding out toward the apex in systole due to the traction of chorda tendinae and papillary muscle. On the other hand, mitral valve was completely closed in systole without prolapse.

Consequently, we conclude that abnormal motions of the mitral valve mentioned above in these patients did not indicate mitral valve prolapse.

杏林大学医学部 第二内科
三鷹市新川 6-20-2 (〒181)
*国立療養所東埼玉病院 内科

The Second Department of Internal Medicine,
Kyorin University School of Medicine, Shinkawa
6-20-2, Mitaka, Tokyo 181

*Department of Medicine, Higashi-Saitama Hospital

Presented at the 20th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Nagoya, March 29-30, 1980
Received for publication May 7, 1980

Key words

Echocardiography

Progressive muscular dystrophy

Mitral valve prolapse

はじめに

従来ある種の神経筋疾患に、僧帽弁逸脱などの僧帽弁異常運動が合併することは諸家により報告されており^{1-4,7)}、また、その原因についても種々の考察がなされている。Biddison ら¹⁾、Sanyal ら²⁾は、Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症にも僧帽弁逸脱症 (mitral valve prolapse: MVP) が合併することを報告しており、その発生メカニズムについては種々の考察がなされている。しかし、これらの MVP の心エコー図所見は、M-mode 法によるもののみであり、超音波断層法を用いての検討は今までになされていない。

今回、我々は、心エコー図 (M-mode 法、超音

波断層法) を用い、Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の僧帽弁異常運動に興味ある所見が得られたので、若干の考察を加え報告する。

対象および方法

国立療養所 東埼玉病院に入院中の Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症患者 89 例を対象とした。全例男性で、年齢は 7~20 歳 (平均年齢 14.3 歳) であり、筋ジストロフィー症の進行程度については、骨格筋の変化に基づき分類した Swinyard-Deaver の基準に従い、1 度 (軽症) から 8 度 (重症) に分類した (Table 1)。

Table 2 は重症度分類別の年齢構成を示しており、歩行可能な 1 度から 4 度までは 7 例であり、車イスを必要とする 5 度から 8 度までは 82 例で

Table 1. Swinyard-Deaver' classification of progressive muscular dystrophy

-
- S(1): They ambulate with a waddling gait and marked lordosis.
Elevation activities are adequate.
They can climb stairs and curbs without assistance.
 - S(2): They ambulate with a waddling gait and marked lordosis.
Elevation activities are deficient.
They need support for curbs and stairs.
 - S(3): They ambulate with a waddling gait and marked lordosis.
They cannot negotiate curbs or stairs, but can achieve an erect posture from a standard height chair.
 - S(4): They ambulate with a waddling gait and marked lordosis.
They cannot rise from a standard height chair.
 - S(5): They are not dependent on a wheel chair and can perform all activities of daily living from a chair.
 - S(6): They are dependent on a wheel chair.
They can roll the chair but require assistance in bed and other wheel chair activities.
 - S(7): They are dependent on a wheel chair and need back support for good chair position.
 - S(8): They are restricted to bed.
They can perform no activities of daily living without maximum assistance.
-

Table 2. Number of cases divided with Swinyard-Deaver' classification

Swinyard-Deaver' classification	1	2	3	4	5	6	7	8	Total
Number of cases	0	0	2	5	15	23	36	8	89
Range of age (yrs.)			9-12	8-12	7-14	9-20	10-20	16-20	7-20
Mean age			10.5	10.8	12.1	13.9	15.4	17.4	14.3

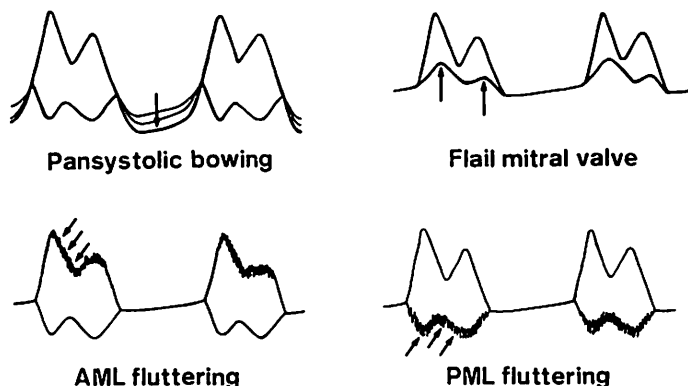


Fig. 1. Four morphological patterns of the mitral valve.

AML=anterior mitral leaflet; PML=posterior mitral leaflet.

あった。また、7度以上から著明な胸部の変形を伴う例が多く認められた。

使用機種は東芝製電子セクタースキャン型心断層装置 SSH-11A, 探触子は同社製 2.4 MHz を用いた。M-mode 法の記録は Honeywell 製ストリップチャートレコーダーを用い、断層法はビデオテープおよび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 3~4 肋間胸骨左縁に探触子をおき記録した。

結 果

M-mode 心エコー上認められた僧帽弁異常運動は、Fig. 1 に示すごとく、pansystolic bowing, flail mitral valve, 僧帽弁前尖 (anterior mitral leaflet: AML) fluttering, 僧帽弁後尖 (posterior mitral leaflet: PML) fluttering の 4 種の pattern に分類することができた。Pansystolic bowing は C-D 間が 3 mm 以上後退するものとし、flail mitral valve は拡張期に PML が前方運動を示

すものとした。また、各異常 pattern はそれぞれ重複するものも認められた。

重症度別の各 pattern の頻度を Table 3 に示した。各 pattern は 1 度から 4 度までの軽症のものには認められなかったが、中等症の 5 度から認められた。その中でも、pansystolic bowing は、89 例中 33 例 (36.7%) で最も多く認められた。Flail mitral valve は 89 例中 16 例 (17.8%), AML fluttering は 89 例中 26 例 (28.9%), PML fluttering は 89 例中 21 例 (23.3%) で認められた。Pansystolic bowing は重症になるにつれて、頻度が増加する傾向が認められた。しかし、その他の pattern は 5 度以上の症例に限られるが、重症度と発生頻度との間に相関関係は認められなかった (Fig. 2)。

Fig. 3~6 に各 pattern の症例を呈示する。

超音波断層法では、AML と PML は Fig. 7 に示すごとく、拡張終末期においては両弁ともにほぼ正常の位置にあるが、収縮終末期においては、

Table 3. Summary of four morphological patterns of mitral valve

Swinyard-Deaver' classification	1-4	5	6	7	8	Total
Number of cases	7	15	23	36	8	89
Pansystolic bowing	0 (0)	4 (26.7)	11 (47.8)	13 (36.1)	5 (62.5)	33 (36.7)
Flail mitral valve	0 (0)	1 (6.7)	6 (26.1)	7 (19.4)	2 (25.0)	16 (17.8)
AML fluttering	0 (0)	3 (20.0)	7 (30.4)	14 (38.9)	2 (25.0)	26 (28.9)
PML fluttering	0 (0)	2 (13.3)	8 (34.8)	10 (27.8)	1 (12.5)	21 (23.3)

() = %

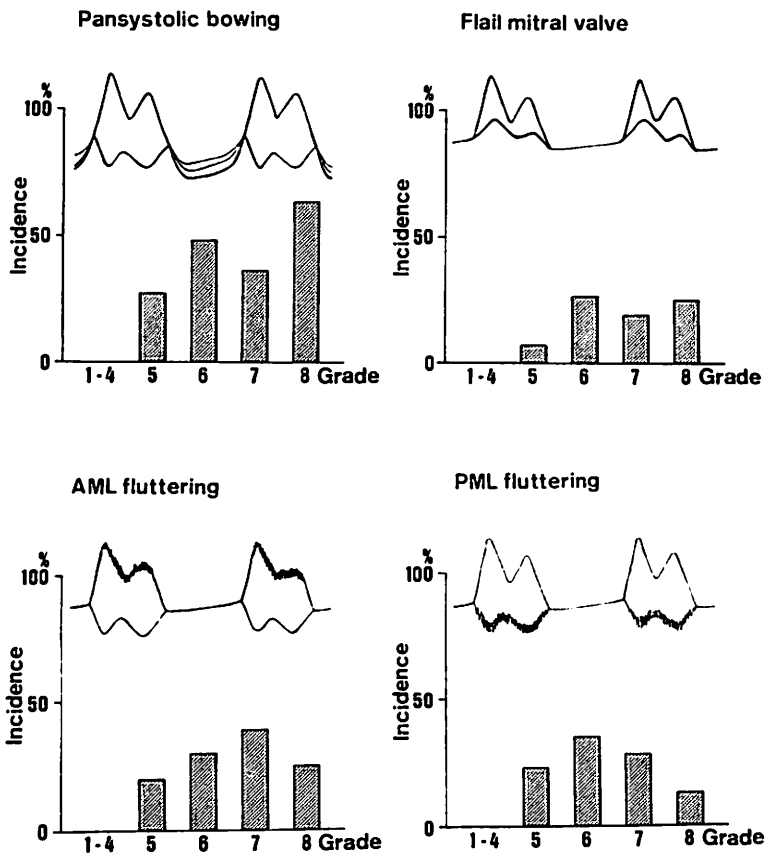


Fig. 2. Incidence of 4 morphological patterns of the mitral valve in progressive muscular dystrophy.

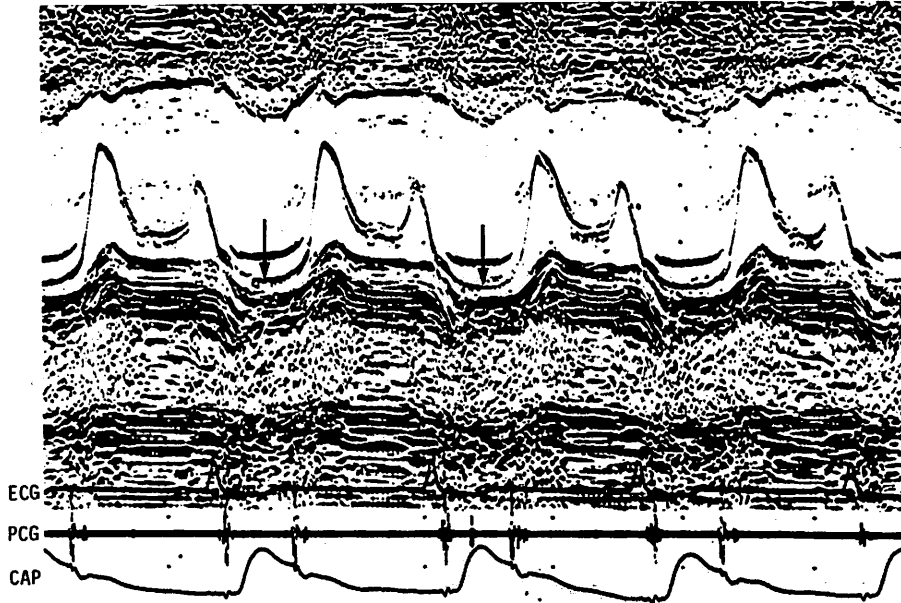


Fig. 3. A typical case of progressive muscular dystrophy with pansystolic bowing of the mitral valve (T. Y. 19 yrs., S (8)).

Pansystolic bowing is shown by arrows.

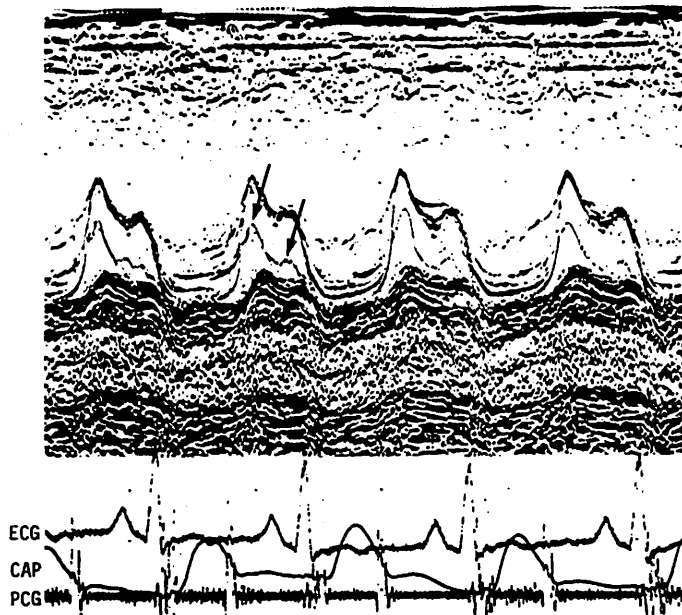


Fig. 4. Flail mitral valve in a case of progressive muscular dystrophy (H. K. 16 yrs., S (8)).

Arrows indicate the flail mitral valve.

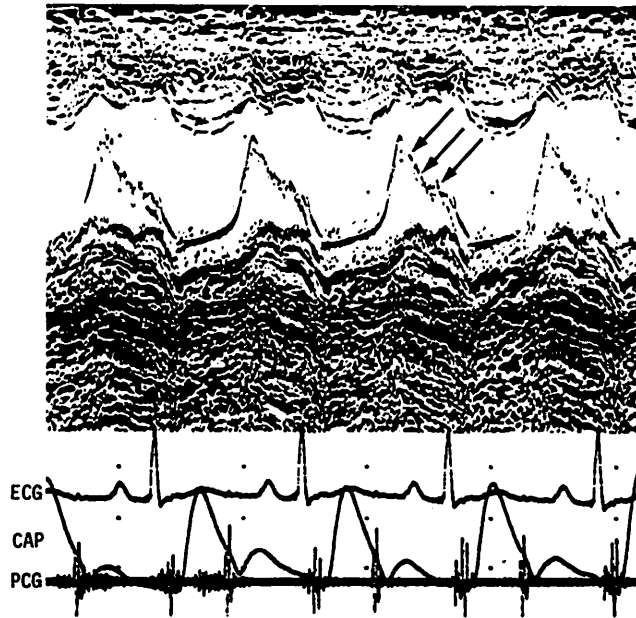


Fig. 5. Fluttering of the anterior mitral leaflet (H. I. 15 yrs., S (7)).
AML fluttering is shown in arrows.

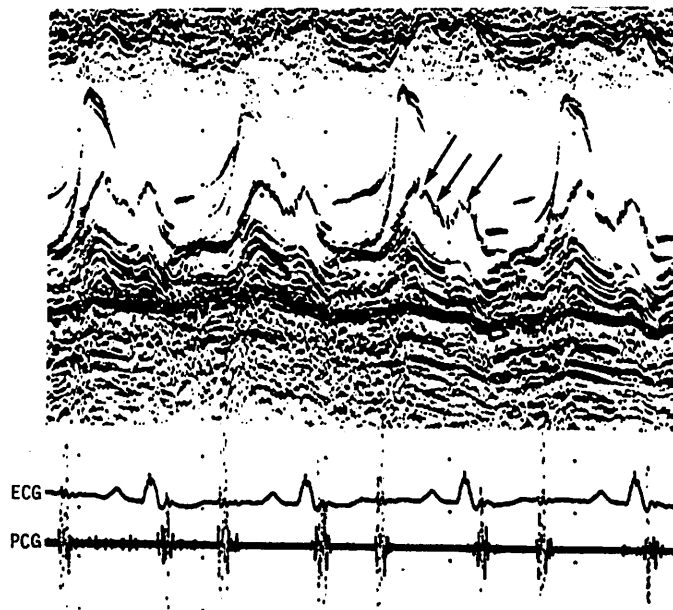


Fig. 6. Fluttering of the posterior mitral leaflet (Y. A. 14 yrs., S (7)).
PML fluttering is shown in arrows.

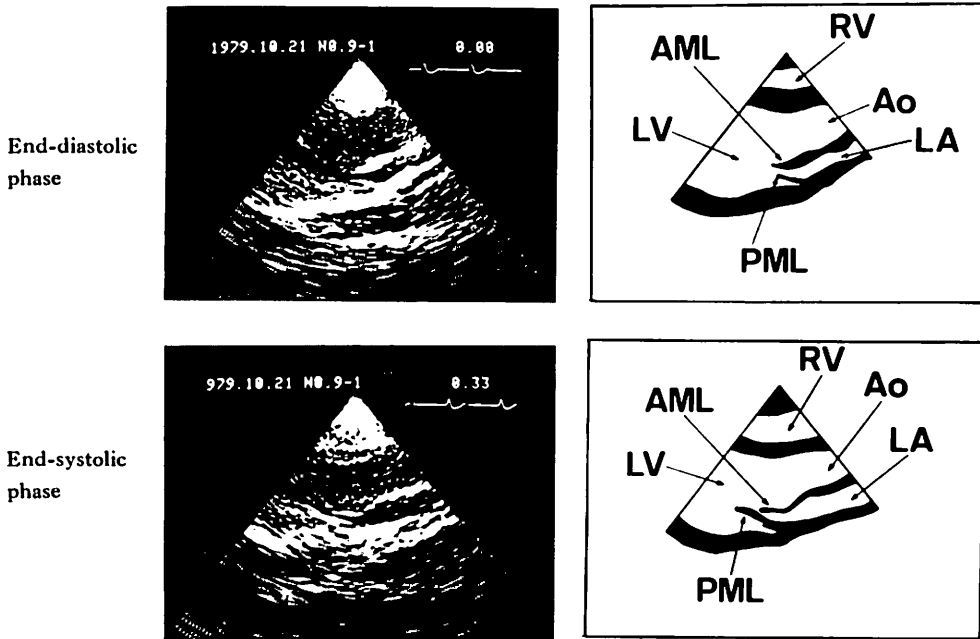


Fig. 7. Long axis two-dimensional echocardiograms in end-diastolic and end-systolic phases (T. Y. 19 yrs., S (8)).

Ao=aorta; LA=left atrium; LV=left ventricle; RV=right ventricle; AML=anterior mitral leaflet; PML=posterior mitral leaflet.

AML が軽度ではあるが左房側へ彎曲する像を認めた。さらに AML は著しく PML を圧排し、両弁の完全な閉鎖は認められるが、AML の先端は PML の先端と合致せず、PML は左室側へ突出している所見が認められた。この所見は同時記録した M-mode 法における pansystolic bowing の所見と一致していた。

収縮期においては左室後壁全体が心尖部方向へ偏位し、それにつれて弁装置が心尖部方向へ牽引され、さらに AML, PML, とくに PML が心尖部方向へ滑るように牽引されている所見が得られた。AML も同様に牽引されているが、とくに収縮期に著しく PML を圧排する運動が目立っていた。また、弁装置の中でも、とくに腱索の硬度が強く出現し、その運動から十分な伸展性がないと考えられる所見が得られた。また、拡張期には PML の動きが悪く、むしろ、AML の運

動に平行して前方運動を示す例も認められ、この所見は M-mode 法における flail mitral valve の所見と一致していた。

Fig. 8 は収縮終期における正常成人 (normal), Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症 (progressive muscular dystrophy: PMD), 僧帽弁後尖逸脱症 (PML prolapse) の超音波断層法および M-mode 法の所見である。M-mode 法においては PMD, PML prolapse のいずれにも pansystolic bowing が認められている。しかし、超音波断層法においては、PML prolapse では明らかに逸脱症の所見が得られているが、PMD では AML と PML は完全に閉鎖しており、逸脱症を思わせる所見は認められなかった。

考 察

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症に、

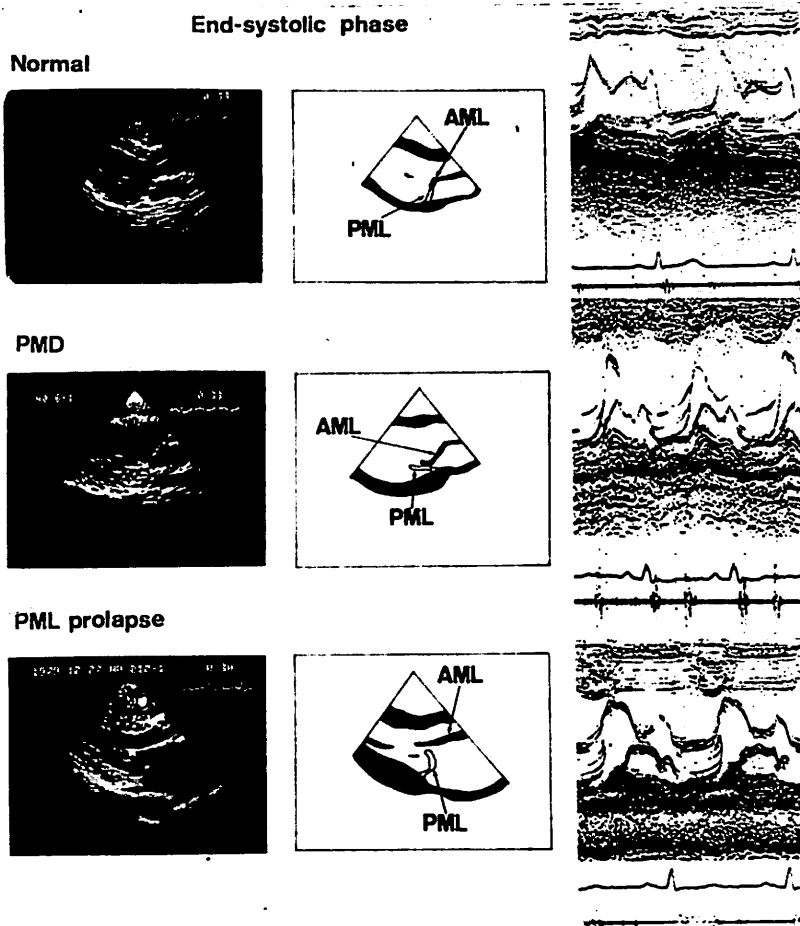


Fig. 8. M-mode and two-dimensional echocardiograms from normal (top), progressive muscular dystrophy (middle), and PML prolapse (bottom).

M-mode 心エコー図上, 僧帽弁異常運動が出現することは, Biddison ら¹⁾, 外出ら³⁾, Sanyal ら²⁾, 島田ら⁴⁾により報告されている。

Biddison ら¹⁾は Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症患者の剖検例において, その数例に僧帽弁の myxomatous degeneration が認められたことを報告し, また, Sanyal ら²⁾は Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症患者 20 例中 11 例 (55%) に MVP が合併し, それらは乳頭筋や心室筋の変性による乳頭筋不全や, 心室の asynergy

の結果出現すると報告している。

我々の施設の石原らによる 7 例の剖検例からの私見では, myxomatous degeneration の所見は明らかでなく, むしろ, 心筋の変性萎縮, 線維化が著明に認められた。

これらの病理所見と超音波断層法の所見とを考え合わせると, 心エコー図上認められた僧帽弁異常運動は, 萎縮線維化した心筋による左室の異常収縮と腱索の伸展性が悪いために起こる, 僧帽弁自体の心尖部分への牽引による結果と考えられ

る。

我々の検討では、僧帽弁異常運動は1度から4度の軽症例では出現しておらず、中等症の5度以上の症例から出現しているが、それ以上ではとくに重症度と相関していなかった。このことから、心筋の変性萎縮、線維化ならびに腱索の伸展性低下がある程度まで進展して、はじめて僧帽弁異常運動が出現すると考えられる。

一方、MVPは胸郭変形に比較的多く合併することが、Bon Tempoら⁵⁾、Salomonら⁶⁾により報告されている。しかし、本研究におけるDuchenne型進行性筋ジストロフィー症では、まだ著明な胸郭の変形をきたしていない5度から僧帽弁異常運動が出現していた。また、pansystolic bowingを除く他の3つのpatternの出現は5度以上の症例に限られていたが、重症度と相関を示さなかった。以上のことから、僧帽弁異常運動は胸郭変形によると考えるよりも、むしろ前述した心筋の変化によると考えるべきと思う。

今回の我々の結果では、M-mode心エコー図上、高頻度にMVPを示唆する所見が得られたが、超音波断層法ではMVPを示唆する所見が得られなかった。これより、M-mode法によるMVP様の所見は、僧帽弁の特殊な異常運動によって出現することが明らかとなった。

一般にMVPの診断にはM-mode心エコー図が広く用いられているが、今回の我々の結果が示すごとく、超音波断層法も併用しなければ確実な診断が不可能な場合もあり、一考を要するものと思われる。

今後は同一症例の長期にわたるfollow-upにより、僧帽弁異常運動の変動を観察していきたいと思う。

要 約

最近、ある種の神経筋疾患に高頻度に僧帽弁逸脱症が認められている。

我々はDuchenne型進行性筋ジストロフィー症の僧帽弁異常運動について検討を加えてみた。

症例は89例、全例男性で、年齢は7~20歳、平均年齢は14.3歳であった。

症例は骨格筋の機能的変化により分類したSwingard-Deaverの基準に従い、8群に分けられた。

M-mode心エコー図上、僧帽弁運動は4つの形態的タイプに分類された：1) pansystolic bowing, 2) flail mitral valve, 3) AML fluttering, 4) PML fluttering.

1から4群までは、これらの僧帽弁運動は認められなかった。Pansystolic bowingは5~8群に認められ、重症度が進行するにつれて頻度が増加した。その他の異常運動は5~8群に認められるが、重症度とは相関しなかった。

しかし、これらの異常運動は、断層心エコー図では認められなかった。僧帽弁後尖は収縮期に腱索や乳頭筋の牽引により心尖部方向へ滑り込むが、僧帽弁は収縮期には完全に閉鎖しており、逸脱は認められなかった。

したがって、前述したような異常運動は、僧帽弁逸脱症を示すものではなかった。

文 献

- 1) Biddison JH, Dembo DH, Spalt H, Hayes MG, LeDoux CW: Familial occurrence of mitral valve prolapse in X-linked muscular dystrophy. *Circulation* 59: 1299, 1979
- 2) Sanyal SK, Lrung R, Tierney RC, Gilmartin R, Pitner S: Mitral valve prolapse syndrome in children with Duchenne's progressive muscular dystrophy. *Pediatrics* 63: 116, 1979
- 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) 島田英世, 井上 満, 田村武司, 石原伝幸, 金光弘, 石川恭三: 進行性筋ジストロフィー症の心エコー図. *J Cardiography* 8: 689, 1978
- 5) BonTempo CP, Ronan JA, deLeon AC, Twigg HL: Radiographic appearance of the thorax in systolic click-late systolic murmur syndrome. *Amer J Cardiol* 36: 27, 1975
- 6) Salomon J, Shah PM, Heinle RA: Thoracic skele-

平田 (俊), 四倉, 平田 (二), ほか

tal abnormalities in idiopathic mitral valve prolapse.
Amer J Cardiol 36: 32, 1975
7) Winters SJ, Schreiner B, Griggs RC, Rowley P,

Nanda NC: Familial mitral valve prolapse and
myotonic dystrophy. Ann Intern Med 85: 19,
1976