

うっ血型心筋症における左
室壁の局所異常運動：進行
性筋ジストロフィー症との
対比において

Regional wall motion
of the left ventricle in
congestive cardiomyo-
pathy: In comparison
with progressive mus-
cular dystrophy of
Duchenne type

矢澤 良光
林 千治
細川 修
渡辺 賢一
高野 諭
大野みち子
朱 敏秀
田村 康二
柴田 昭
高沢 直之*

Yoshimitsu YAZAWA
Senji HAYASHI
Osamu HOSOKAWA
Kenichi WATANABE
Satoshi TAKANO
Michiko OHNO
Toshihide SHU
Kohji TAMURA
Akira SHIBATA
Naoyuki TAKASAWA*

Summary

The features of regional wall motion abnormalities of the left ventricle were analysed in 11 patients of congestive cardiomyopathy (CCM) in comparison with 22 patients of progressive muscular dystrophy (DMD) of Duchenne type who showed an abnormal motion of the left ventricle by echocardiography.

Real time two-dimensional echocardiographic study demonstrated the following results:

1) In CCM, (1) only 2 or less of 11 cases preserved a normal motion in each left ventricular segment, and the depressions of wall motion of the left ventricle were thought to be generalized; (2) there were 9 cases with segmental wall motion abnormalities and 3 of them demonstrated ventricular aneurysms, and (3) the localizations of the segmental abnormalities varied in each case, and there was no apparent accumulation to any segments.

新潟大学医学部 第一内科
新潟市旭町通1番町754 (〒951)
*国立新潟療養所
柏崎市赤坂町3-29 (〒945)

The First Department of Internal Medicine, Niigata
University School of Medicine, Asahi-machi-dori
1-754, Niigata 951
*National Niigata Sanatorium, Akasaka-cho 3-29,
Kashiwazaki 945

Presented at the 22nd Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Tokyo, March 25-26, 1981
Received for publication July 21, 1981

II) In DMD, (1) all the cases showed depressed motions and 8 of them demonstrated a ventricular aneurysm in the posterior wall of the left ventricle (LVPW), (2) while, there was no case showing ventricular aneurysm in the segments other than LVPW, and about one third of all cases showed normal motion in those segments.

From these results, we concluded as follows:

1) Although the depression of a wall motion of the left ventricle was generalized in CCM, this was not always uniform and the segmental abnormalities of a wall motion were frequently observed. The localization of the most severely disturbed segment varied in each case.

2) On the other hand, in DMD, the wall motion was disturbed more frequently and more severely in LVPW than in other ventricular segments.

Key words

Regional wall motion Congestive cardiomyopathy Progressive muscular dystrophy Ventricular aneurysm Echocardiography

はじめに

特発性うっ血型心筋症 (CCM) は原因不明の疾患で心筋の肥厚や線維化が左室全体にみられ、その効果として左室全体が diffuse に収縮の低下を示す疾患として知られている¹⁻⁷⁾。しかし、CCM では局所的に高度な左室の収縮異常がみられることも報告されている⁷⁻¹⁰⁾。遺伝性疾患のデュシャンヌ型進行性筋ジストロフィー症 (DMD) においても左室心筋が変性、線維化をきたし、左室の収縮能が低下して心不全に進行することが知られている¹¹⁻¹⁸⁾。

今回の研究の目的は、心筋の変性疾患である CCM と DMD を対比することにより、CCM における左室壁運動の障害について実時間超音波心断層図を用いて検討し、1) 局所的な壁運動の存在について明らかにし、2) その存在様式の特徴について明らかにすることである。

対象ならびに方法

対象は冠動脈造影で 50% 以上の狭窄がなく、心筋生検を含めて臨床的に診断された CCM 11 例 [男性 9 例, 女性 2 例, 平均年齢 39 歳 (18~69 歳)] と実時間超音波心断層図による検査で左室壁運動の低下がみられた DMD 22 例 [全例男性, 平均年齢 18 歳 (9~26 歳)] である。DMD の厚生省班会議による障害度段階分類では II 度 1 名,

V 度 2 名, VI 度 9 名, VII 度 6 名, VIII 度 4 名である。心電図は全例とも洞調律を示した。

心エコー装置は東芝製 SSH-11A を用いてビデオテープおよび連続記録用紙に超音波心断層図と M モード心エコー図を記録した。患者を仰臥位または左半側臥位にして記録を行った。実時間超音波心断層図の分析は VTR で行い、動態画像を繰り返し観察して左室の局所壁運動を判定した。左室の局所壁運動の分析には長軸断層図 (long-axis view), 僧帽弁下レベルおよび乳頭筋レベルでの短軸断層図 (short-axis view), さらに心尖部からの断層図 (apical view) を用いた。左室壁を Hegar, Feigenbaum らの方法¹⁹⁾に従い、9つのセグメントに分類した。左室壁の動きをその障害の程度により normal, hypokinesia, akinesia, paradoxical motion の4段階に分け、記録のできなかった部位と分析不可能であった部位は undefined とした。Paradoxical motion の症例および akinesia で bulging を呈した症例を心室瘤 (ventricular aneurysm) の形成と判定した。壁運動の判定は2人の心エコー診断法の熟練医が行い、結果が一致しない部位はさらに2人同時に検討して決定した。

成 績

18歳の男性の CCM の症例を Fig. 1 に示す。長軸断層図では後壁の心基部側に paradoxical

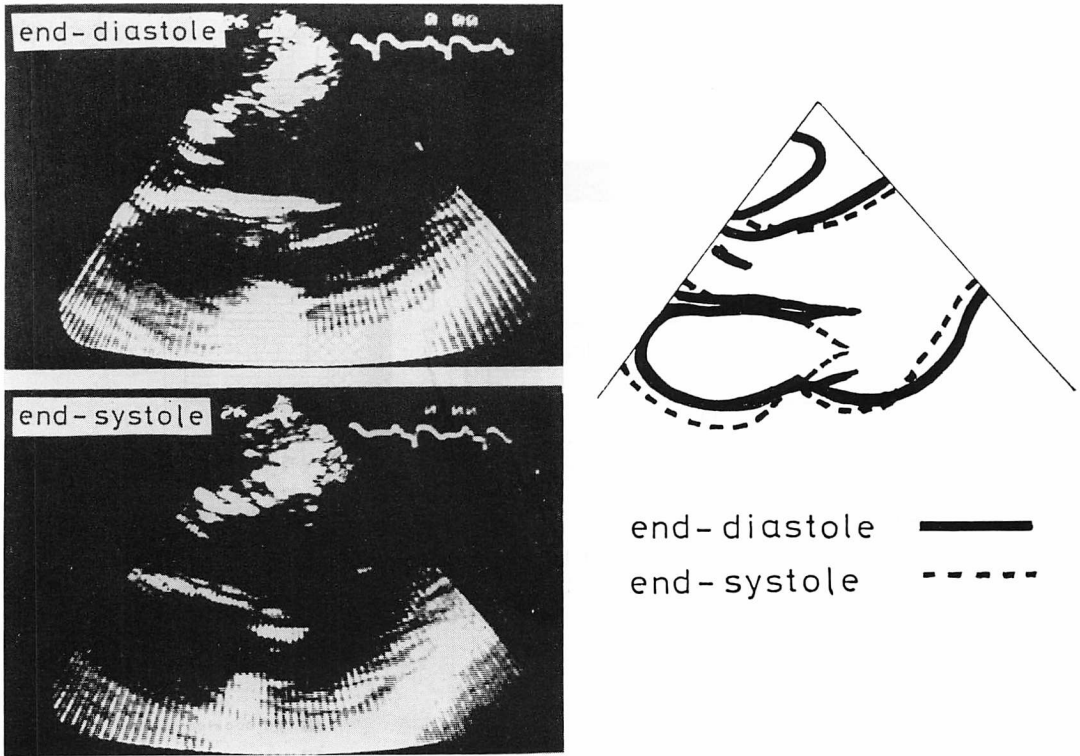
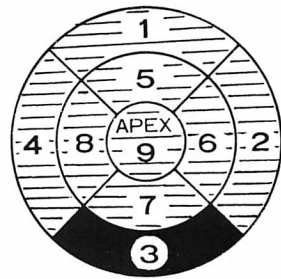


Fig. 1. Real time, two-dimensional echocardiograms and the schema of 18 y.o. male with congestive cardiomyopathy.

Long-axis views (left) and their schema (right). A typical paradoxical motion is observed in segment-3.

motion を認め、その他の部位に hypokinesia を認めた。短軸断層図、心尖部からの断層図を合わせて総括した同症例の壁運動を Fig. 2 に示す。この症例では左室全体の generalized な壁運動の低下が示されており、さらに左室後壁に高度の障害の paradoxical motion の所見を認めた。

超音波心断層図による左室の局所壁運動をおおののセグメントについて判定し、CCM と DMD を対比し、まとめて Fig. 3 に示す。縦軸に上から下へ順にセグメントの部位を示し、横軸に症例数を示す。最も高度の障害の paradoxical motion は、CCM では各セグメントに散在しているが、DMD では左室後壁のセグメント 3 と 7 にのみ認められた。さらに paradoxical motion, akinesia, hypokinesia を合わせた壁運動の障害の症例数で



■ paradoxical ▨ hypokinetic

Fig. 2. Same patient as in Fig. 1.

Summarized wall motions of left ventricle show the generalized depression of wall motion with the segmental abnormality (paradoxical motion) in segment-3.

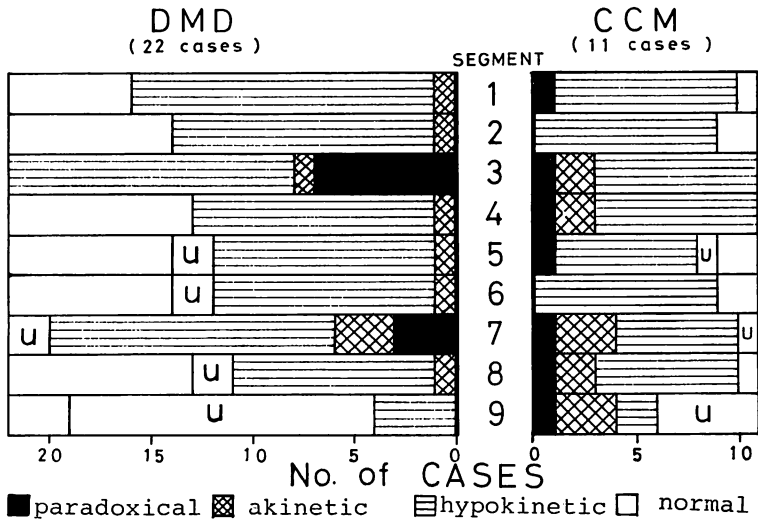


Fig. 3. Classification and distribution of left ventricular wall motion in each segment.
 CCM=congestive cardiomyopathy. DMD=Duchenne type progressive muscular dystrophy.
 U=undecided.

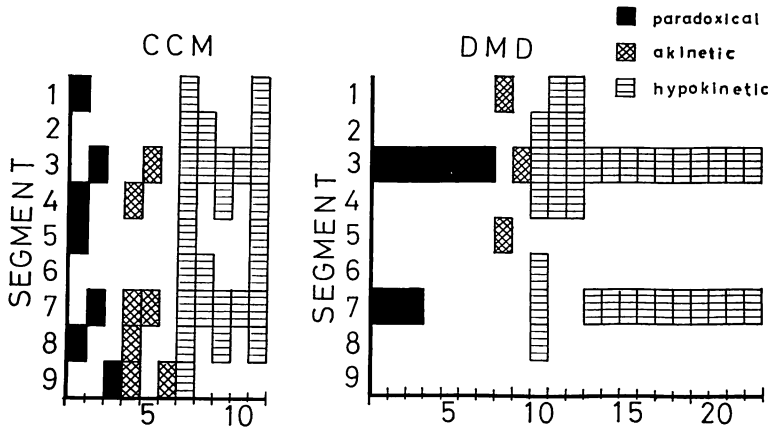


Fig. 4. Distribution of segments of the most severely depressed motion in each case.
 CCM=congestive cardiomyopathy; DMD=Duchenne type progressive muscular dystrophy.

みても、CCM は左室全体に平均的に症例が散らばるが、DMD ではセグメント3と7に多数の症例を認めている。心尖部については両疾患群とも明瞭な記録が得られない症例が多く、判定は難しい。

各症例ごとに最も強く壁運動の障害されたセグメントを選び出し、まとめて **Fig. 4** に示す。縦軸にセグメントの部位を示し、横軸には個々の症例を1例ずつ順に並べてある。CCM では7例目と11例目の2症例は左室全体に広く同程度の壁

Table 1. Distribution of ventricular aneurysms in congestive cardiomyopathy (CCM) and Duchenne type progressive muscular dystrophy (DMD)

| DMD | | CCM | |
|--------------|---------|--------------------|--------|
| Segment 3 | 5 cases | Segment 1, 4, 5, 8 | 1 case |
| Segment 3, 7 | 3 cases | Segment 3, 7 | 1 case |
| | | Segment 9 | 1 case |

運動の低下を示しているが、他の9例では障害度は異なるが局所的な壁運動の異常の存在を示している。DMDではさらに局所的な壁運動の障害パターンは明らかで、ほとんど全例が局所壁運動の異常を示すと言える。障害部位についてみるとDMDでは、左室壁の中で最も強く障害されている部位は大多数の例でセグメント3と7であるのに対して、CCMでは一定のセグメントが選択的に強く障害される傾向を認めない。

心室瘤の形成についてその部位と症例数をTable 1に示す。DMDにおいては後壁にのみ8例で心室瘤を認めるのに対して、CCMでは3例に心室瘤の形成を認めるが、その形成部位はおのおのの症例で異なっている。

考 案

実時間超音波心断層図により左室の壁運動の評価がなされて、その有用性について報告されている^{19,20)}。心エコー法は対象により明瞭な記録が得られない場合があるが、今回の我々の結果でも心尖部の動きの検討はapical viewが明瞭に記録された症例のみを対象としたため約半数の症例でしか判定し得なかったが、他の部位ではほとんどの症例でよい記録が得られた。今後心尖部がより多くの症例で検討されるには、より記録の容易な短軸断層図の心尖部像を併用する必要があると思われる。

今回の結果ではCCMおよびDMD両群に明らかな局所壁運動の異常を認めている。CCMでは全例を通じてnormal motionを呈するセグメントはごく一部にしかみられず、左室全体が何らかの壁運動の低下を示し、その上にさらに一部の

セグメントがakinesia, paradoxical motionと高度の障害を呈している症例が多い。この所見はCCMにおける左室壁のdiffuseな収縮異常の存在⁴⁻⁶⁾とそれらの症例の中でさらに局所壁運動の異常を示す症例が認められる⁷⁻¹⁰⁾という報告に相当するものと考えられる。一方、DMDでは左室後壁を除いてはnormal motionを保っている症例が後壁を除く各セグメントで1/3以上にみられ、CCMと異なり後壁を中心とする障害パターンを示しており、この結果からは左室壁にdiffuseな同程度の心筋の障害が根本にあるとは考え難い。両疾患の左室壁運動の異常は、CCMではより広範囲にみられるがその理由の1つに両者の病期が必ずしも同等でない可能性があり、CCMではDMDに比してより末期像を評価されており、従ってDMDもさらに経過をみればもっとdiffuseな変化が生じてくると考えられ、今後さらに検討を要する問題である。

CCMではDMDと対比してみると局所壁運動の障害部位が各症例で異なり特定のセグメントに好発することがなく、DMDの左室後壁に高度の収縮異常が集中する所見とは傾向を異にし、両疾患の特徴として明らかである。左室の局所壁運動の障害は協調的な左室壁の収縮様式が乱れた状態と考えられ、その程度が高度になれば心ポンプ機能の保持が不可能となってくるが^{8,21)}、局所壁運動の異常を直接心筋の変性、障害に結びつけるならばこの両疾患は心筋の変性、障害の様式を異にしているものと決論される。しかし、その局所壁運動の障害もその部位の心筋の収縮状態の他にそこを囲む周囲や、左室全体の収縮状態によって影響され、その評価には左室全体とその一部である

局所との関係の上で判断されなければならない。従って diffuse な収縮力の低下の存在下にみられる CCM の局所壁運動の異常はその局所に周囲よりもさらに高度な心筋の変性, 障害に由来するものと推測される。両疾患とも局所壁運動の異常を組織学的変化との関連から詳細に検討されていないが, Ritchie JL ら¹⁰⁾は左室造影を用いて CCM の 1 症例で壁運動の異常の局所に心筋の線維化や変性を剖検で認めたのに対して, Bulkley BH ら⁷⁾は CCM の心筋シンチ, 心プールシンチの異常を示した 2 例を剖検所見と比較して, 壊死や線維化などとの一致をみなかったと報告している。DMD では病理所見から左室の後壁から側壁に高度の心筋の変性がみられるという報告があり^{17,18)}, 我々の壁運動の所見もこれに一致するものと考えられる。

いずれにしても両疾患とも壁運動との関係から組織変化を検討するには, 資料の採取部位を多くし, 組織学的変化をさらに詳細に症例を重ねて観察していく必要があると思われる。

要 約

11 例の うっ血型心筋症と心エコー法で左室壁の異常運動を認めた 22 例のデュシャンヌ型進行性筋ジストロフィー症において左室の局所壁運動の障害について検討した。

実時間超音波心断層図による検討の結果は以下のとおりであった。

1. うっ血型心筋症

1) 左室の各セグメントにおいて正常運動を保っていた症例は 11 例中 2 例以下であり, 従って左室壁運動の低下は左室全体に広がって存在するものと考えられた。

2) 左室の局所的な壁運動の異常は 9 例にみられ, そのうち 3 例は心室瘤を形成していた。

3) 局所的な壁運動の障害部位は個々の症例でその存在部位が異なり, 特定のセグメントへの多発を認めなかった。

2. デュシャンヌ型進行性筋ジストロフィー症

1) 左室後壁では, 全例で壁運動の低下を認め, そのうち 8 例は心室瘤を形成した。

2) しかし, 後壁を除く他のセグメントでは心室瘤の形成はなく, またそれらのセグメントでは約 1/3 の症例が正常運動を保っていた。

これらの結果から次のような結論を得た。

1) うっ血型心筋症では, 壁運動の低下は左室全体に広がってみられるが, その壁運動の低下はすべてのセグメントで一様ではなく, 局所的な高度の壁運動の低下はしばしばみられる所見である。各症例中最も強く障害されたセグメントの部位も各症例で異なった。

2) デュシャンヌ型進行性筋ジストロフィー症では, 左室壁運動の障害は左室後壁で最も高頻度にかつ高度にみられる所見である。

文 献

- 1) Fowler NO, Gueron M, Rowlands DT Jr: Primary myocardial disease. *Circulation* **23**: 498, 1961
- 2) Fowler NO: Differential diagnosis of cardiomyopathies. *Prog Cardiovasc Dis* **14**: 113, 1971
- 3) Anderson KR, Sutton MGSTJ, Lie JT: Histopathological types of cardiac fibrosis in myocardial disease. *J Pathol* **128**: 79, 1979
- 4) Shirey EK, Proudfit WL, Hawk WA: Primary myocardial disease. Correlation with clinical findings, angiographic and biopsy diagnosis. *Am Heart J* **99**: 198, 1980
- 5) Corya BC, Feigenbaum H, Rasmussen S, Black MJ: Echocardiographic features of congestive cardiomyopathy compared with normal subjects and patients with coronary artery disease. *Circulation* **49**: 1153, 1974
- 6) Shors CM, Kozul VJ, Henderson F: The differential diagnosis of congestive cardiomyopathy and ischemic cardiomyopathy by echocardiography. *Angiology* **26**: 723, 1975
- 7) Bulkley BH, Hutchins GM, Bailey I, Strauss HW, Pitt B: Thallium 201 imaging and gated cardiac blood pool scans in patients with ischemic and idiopathic congestive cardiomyopathy. A clinical and pathologic study. *Circulation* **55**: 753, 1977
- 8) Herman MV, Heinle RA, Klein MD, Gorlin R:

- Localized disorders in myocardial contraction. *New Engl J Med* **277**: 222, 1967
- 9) Kruelen TH, Gorlin R, Herman MV: Ventriculographic patterns and hemodynamics in primary myocardial disease. *Circulation* **47**: 299, 1973
 - 10) Ritchie JL, Clarke LJ, Reichenbach D: Congestive cardiomyopathy with segmental wall motion abnormalities and a non-uniform pattern of fibrosis. *Catheterization & Cardiovasc Diag* **5**: 283, 1979
 - 11) Perloff JK, deLeon AC Jr, O'Doherty D: The cardiomyopathy of progressive muscular dystrophy. *Circulation* **33**: 625, 1966
 - 12) Heymsfield SB, McNish T, Perkins JV, Felner JM: Sequence of cardiac changes in Duchenne muscular dystrophy. *Am Heart J* **95**: 283, 1978
 - 13) Tanaka H, Nishi S, Katanasako H: Natural course of cardiomyopathy in Duchenne muscular dystrophy. *Jpn Circulat J* **43**: 974, 1979
 - 14) Matsuda M, Akatsuka N, Yamaguchi T, Saito T, Takahashi H, Tomomatsu K, Tamura T, Furukawa T, Murakami T: Systolic time intervals in patients with progressive muscular dystrophy of Duchenne type. *Jpn Heart J* **18**: 638, 1977
 - 15) Nomura M, Hisada S, Mizuno Y, Mochizuki K, Tachibana T, Ichie Y, Futamura Y, Takeuchi S, Yasui S, Fukazu K: Systolic time intervals in patients with progressive muscular dystrophy. *J Cardiography* **7**: 201, 1977
 - 16) Demay HA, Zimmerman HA: Progressive muscular dystrophy. Hemodynamic, angiographic and pathologic study of a patient with myocardial involvement. *Circulation* **40**: 377, 1969
 - 17) Frankel KA, Rosser RJ: The pathology of the heart in progressive muscular dystrophy, epimyocardial fibrosis. *Human Pathology* **7**: 375, 1976
 - 18) 藤田昌広, 宮川 明, 城 守, 篠田 実: 進行性筋ジストロフィー症剖検例の病理学的検討. ——心病変を中心として——. *医療* **33**: 245, 1979
 - 19) Hegar JJ, Weyman AE, Wann LS, Dillon JC, Feigenbaum H: Cross-sectional echocardiography in acute myocardial infarction: Detection and localization of regional left ventricular asynergy. *Circulation* **60**: 531, 1979
 - 20) Kisslo JA, Robertson D, Gilbert BW, Von Ramm O, Behar VS: A comparison of real time, two-dimensional echocardiography and cineangiography in detecting left ventricular asynergy. *Circulation* **55**: 134, 1977
 - 21) Klein MD, Herman MV, Gorlin R: Hemodynamic study of left ventricular aneurysm. *Circulation* **35**: 614, 1967