

²⁰¹Tl 心筋エミッション CT による筋ジストロフィー症 患者の心筋線維化病変の評 価

Myocardial involvement in muscular dystrophy evaluated by thallium- 201 emission computed tomography

山本 秀平
松島 英夫
河合 直樹
外畑 巖

Shuhei YAMAMOTO
Hideo MATSUSHIMA
Naoki KAWAI
Iwao SOTOBATA

Summary

The clinical usefulness of thallium-201 myocardial emission computed tomography (ECT) for evaluating left ventricular myocardial fibrosis was assessed in 47 patients with Duchenne (MD), facio-scapulo-humeral (FSH), limb-girdle (LG) and myotonic (MT) dystrophy.

1. Trans-, long- and short-axial images were interpreted quantitatively by circumferential profile analysis, and the extent of fibrotic tissue (%FIB) was estimated by integrating hypoperfused areas in six to eight consecutive short-axial slices. Lung / mediastinum count ratio (L/M ratio), LV cavity dilatation, aneurysm formation and cardiac malrotation were also assessed with ECT.

2. Distinct ECT defects were demonstrated in 95 of a total of 235 LV segments (40%) and in 37 of 47 cases (85% of DMD, 71% of FSH, 50% of MT and 60% of LG). They were observed specifically in the posterior wall (82%) and the apex (65%) in DMD, and were scattered in all LV wall segments in FSH, LG, and MT.

3. There was a significant correlation between %FIB and the L/M ratio ($r=0.79$, $p<0.001$), and the L/M ratio was significantly higher in DMD than in MT (0.67 ± 0.36 vs 0.34 ± 0.25 , $p<0.05$).

4. ECT showed marked LV dilatation in seven (15%), apical aneurysm in five (11%) and vertical heart in 12 (26%) of the 47 patients.

5. There were no significant correlations between age or clinical stage scores and numbers of defect segments or %FIB in each group.

6. During the one-year follow-up period of these patients, a DMD boy with the largest %FIB (54%) and the highest L/M ratio (1.4) together with LV dilatation had complications of refractory heart failure and he died eight months following the ECT examination.

7. Thallium-201 planar imaging and standard 12-lead ECG underestimated the perfusion defects which were evaluated with ECT.

Key words

Muscular dystrophy

Myocardial fibrosis

Thallium-201 emission computed tomography

名古屋大学医学部 第一内科
名古屋市昭和区鶴舞町 65 (〒466)

The First Department of Internal Medicine, Nagoya
University School of Medicine, Tsurumai-cho 65,
Showa-ku, Nagoya 466

Received for publication September 2, 1985; accepted October 24, 1985 (Ref. No. 30-43)

はじめに

筋ジストロフィー症, 特にデュシャンヌ型では, 心筋のジストロフィー変化に伴って心筋線維化が高率に生じ, 心不全死する例が多い^{1,2,13-16)}. 本症における心筋線維化の有無およびその広がりの評価は臨床で極めて重要であり, その評価には標準 12 誘導心電図^{2,13-15)}, ベクトル心電図¹⁰⁻¹²⁾, 心エコー図⁵⁻⁸⁾, 心音・心機図^{1,2,9)}などが従来から用いられてきた. 一方, 近年の心臓医学の発達はめざましく, 最近では回転型ガンマカメラを用いた ²⁰¹Tl 心筋エミッション CT (ECT) により, 客観的, かつ定量的な心筋線維化の診断が高い精度で可能となった. ECT は冠動脈疾患の診断に広く利用されつつあるが, 二次性心筋症の中でも代表的疾患である筋ジストロフィー症について検討した報告はあまりみられない. 本研究の目的は, デュシャンヌ型およびその他の筋ジストロフィー症について, 病型別に ECT 所見を検討し, さらに標準 12 誘導心電図, および ²⁰¹Tl 二次元心筋像所見との対比検討を行うことにある.

対 象

筋電図, 筋生検, 血中 CK 値, クレアチン, クレアチニン値, および理学的所見から, 神経内科専門医により病型が確定診断されたデュシャンヌ型 (DMD) 29 例, 肢帯型 (LG) 5 例, 筋緊張性 (MT) 6 例, 顔面肩甲上腕型 (FSH) 7 例, 計 47 例の筋ジストロフィー症例を対象とした. 対象の内訳は男性 43 例, 女性 4 例, 年齢は 9 歳から 62 歳で, 厚生省班会議機能障害度区分は 1 から 8 度におよんでいた. 完全脚ブロック例は対象から除外した.

方 法

1. ECT の撮像

2 mCi の ²⁰¹Tl を静注し, 10 分後より, 低エネルギー汎用コリメータを装着した角型回転対向型デジタルガンマカメラ (東芝 GCA 70A 特), およ

びオンラインで接続したデータ処理装置 (東芝 GMS 55A computer system) を用い, 心筋像を撮像した. データ収集は被験者を仰臥位とし, 6° ごと一方向 20 秒間ずつ, 360° について計 10 分間行なった. ガンマカメラのフィルターは Shepp and Logan の方式に, 吸収補正は Chang の方式に従った. 水平断層像について, 左室長軸および短軸像をそれぞれ 8 mm の幅で画像再構成し, 3 水平断層像, 3 左室長軸像および 6 左室短軸像について検討した. 再構成画像を Goris らの方法に従って background 処理した後, 左室中心から放射状に 10° 間隔で profile line をを設定し, 水平断層像および左室長軸像では心尖部を, 左室短軸像では 3 時方向を角度基準 (0°) とし, 反時計方向に 360° にわたり各 profile line 上の Tl 最大 count を算出し, それらの最大値を 100% として表示した.

2. ECT の解析

1) 灌流欠損部位の判定: 正常人 15 名から得られた各断面における相対的 Tl 摂取率の正常下限値 (平均 $-2 \times$ 標準偏差) のカーブより低い Tl 摂取区画を線維化部位とし, 各断層像を Fig. 1 の如く角度設定し, 前壁 (中隔), 心尖部, 側壁, 下壁, 後壁の各領域における線維化の有無を判定した (Fig. 1).

2) 左室心筋線維化率および肺の Tl 摂取率の算出: 左室を回転楕円体に近似して, circumferential profile 解析の結果から得られた短軸各断面の線維化心筋量を, 心尖部断面から心基部断面まで積分し, 左室心筋線維化率 (全左室心筋量に対する線維化心筋量の比) を求めた (Fig. 2). 左室中心を含む水平断層像において, 肺と縦隔に用手的に関心領域を設定し, 両関心領域における Tl 平均カウントの比を求め, 肺 Tl 摂取率とした.

3) 心拡大, 心肥大, 心室瘤の有無: 左室短軸任意断面の内径/壁厚の値が 1.0~1.5, 1.5~2.0, および 2.0 以上の場合をそれぞれ左室腔の拡大スコアが 0, +1, および +2 とし, 同比が 0.5 以下あ

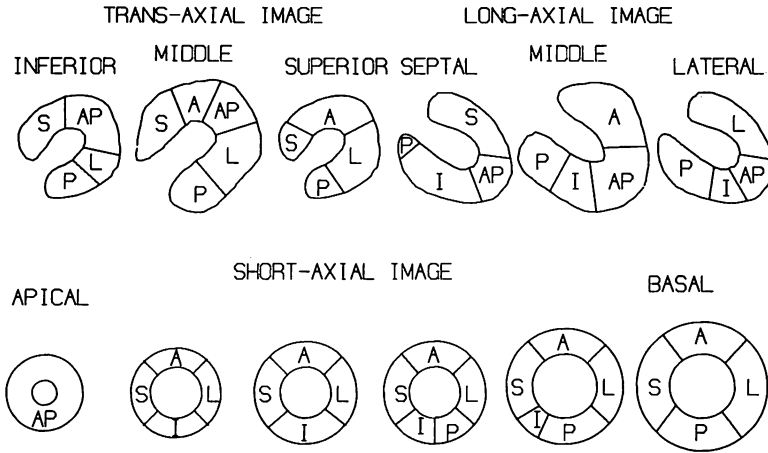


Fig. 1. Segmentation of the left ventricular wall by thallium-201 myocardial ECT images.

Trans-, long- and short-axial images are reconstructed on a slice width of 8 mm in each tomographic section, and are interpreted quantitatively by circumferential profile analysis. The left ventricle (LV) is divided into 5 segments, i.e., anteroseptal (AS), apical (A), lateral (L), posterior (P) and inferior (I) segments, and assigned to the images in each projection. LV segments in which the counts of profile line are below the lower limit of normal values (mean -2 standard deviation) are assumed to be hypo-perfused areas.

るいは限局性の Tl 集積が見られる場合を心肥大とした。水平断層像において、前壁中隔と後側壁が、あるいは左室長軸像において、前壁と下壁が心尖部に向って開大する場合を心室瘤とした。

4) 心臓軸異常の判定：水平断層像において体前後軸と心臓長軸とのなす角度が 50 度以上の場合を時計方向回転、20 度以下の場合を反時計方向回転とし、左室長軸像において体水平軸と心臓長軸とのなす角度が 10 度以下の場合を横位心、70 度以上の場合を垂直心とした (Fig. 3)。同装置により ECT を記録した冠動脈疾患、正常例からなる連続 103 例の群を対照群として、心臓軸異常の出現率を検討した。

3. 年齢、障害段階別の ECT 所見の検討

年齢、障害段階スコア (1~8) と上記所見(左室灌流欠損、心筋線維化率、肺 Tl 摂取率、心拡大、心肥大、心室瘤および心臓軸異常)との関係を検討した。

以上の検討において出現率の差の検定には Fisher の直接確率計算法を、平均値の差の検定

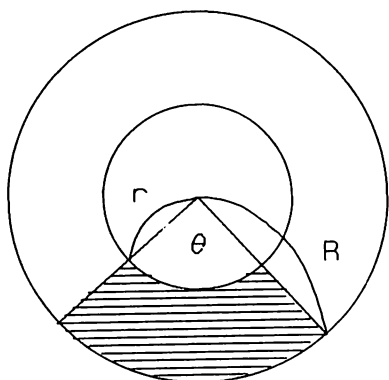
には Student の t 検定を用いた。

4. ²⁰¹Tl 二次元像の撮像

ECT 撮像直後より正面、左前斜位 30°, 同 45°, 同 60° および左側面の 5 方向において、1 分ごとにデータを収集して二次元像を撮像した。各像を ECT 同様、5 区画(前壁(中隔)、心尖部、側壁、下壁、後壁)に区分し、線維化の有無を肉眼的に判定した (Fig. 4)。

5. 標準 12 誘導心電図診断基準

ECT と同日に記録した標準 12 誘導心電図の QRS 波形より、以下の如く、心筋線維化病変を評価した。(1) V₁~V_{3,4} に異常 Q 波、R 波の poor progression あるいは reversed progression がみられる場合を前壁ないし心尖部病変、(2) I, aVL, V_{5,6} に異常 Q 波が存在する場合、あるいは V_{5,6} の R 波が 1 mV 以下の場合を側壁病変、(3) II, III, aVF 誘導に異常 Q 波が存在する場合を下壁病変、(4) QRS 波形の V₁ の R 波が 1 mV 以上、あるいは V₁ の R/S 比が 1 以上の場合を後壁病変とした^{2,10-15}。



$$\text{Percent FIB} = \frac{\sum_{n=1}^6 \pi \left[\{(R_n)^2 - (r_n)^2\} \times \frac{\theta_n}{2\pi} \right]}{\sum_{n=1}^6 \pi \{(R_n)^2 - (r_n)^2\}} \times 100$$

where R=outer radius, r=inner radius, and θ = adjacent interior angle.

Fig. 2. Method of estimating fibrotic tissue size.

A region of interest (ROI) is drawn around the heart for each short-axial slice. The LV myocardial boundary is then defined as 50 percent of the maximal count within the ROI. Hypoperfused area in each short-axial slice is approximated by means of a mathematical equation from the adjacent interior angle between the two most separate profile lines of subnormal counts and the LV outer and inner diameters which are obtained from the LV boundary. The total fibrotic tissue size (%FIB) is estimated by integration of hypoperfused areas in 6 to 8 consecutive short-axial slices.

結 果

1. 病型別の ECT 所見 (Table 1, Fig. 5)

1) 左室壁灌流欠損: T1 灌流欠損を示す症例の頻度は全体では 79% (37/47) であり, 病型別では, デュシャンヌ型 85% (26/29), 顔面肩甲上腕型 71% (5/7), 筋緊張性 50% (3/6), 肢帯型 60% (3/5) であった. デュシャンヌ型では 29 例中 20 例 (59%) に複数区画の灌流欠損, 5 例 (24%) に後壁単独灌流欠損, 1 例 (3%) に心尖部の単独灌流欠損がみられ, 3 例は正常であった. 複数区画の灌流欠損例では, 特に心尖部と後壁の灌流欠損が多かった. 顔面肩甲上腕型では 7 例中, 1 例に前壁および心尖部を含む広範な灌流欠損, 3 例に前壁と後(下)壁の 2 カ所の灌流欠損, 1 例に後壁の灌流欠損がみられ, 残り 2 例は正常であった. 筋緊張性では 6 例中, 後下(側)壁の灌流欠損が 2 例, 心尖部の灌流欠損が 1 例にみられ, 3 例は正常であった. 肢帯型では 6 例中, 3 例に前壁および心尖部の, 1 例に後下(側)壁の灌流欠損がみられ, 2 例は正常であった. 灌流欠損は全体では 235 区画中 95 区画 (40%) にみられたが, 心尖部と後壁における灌流欠損の出現頻度は, デュシャンヌ型が他の病型に比し高い傾向にあった.

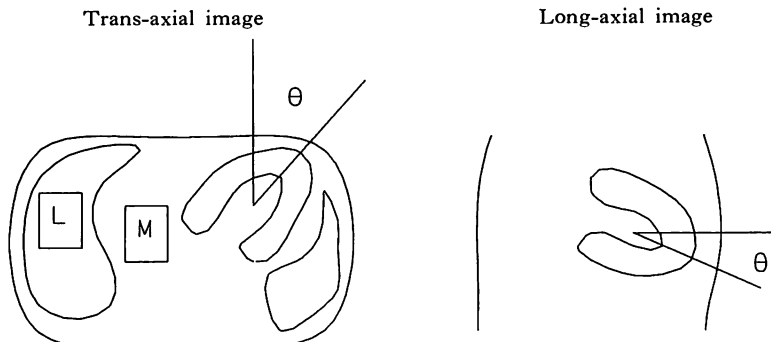


Fig. 3. The L/M ratio and cardiac malrotations in ECT images.

Two ROIs are located manually in the lung and the mediastinum in the trans-axial image at the middle of the LV level, and mean count ratios of the two ROIs (L/M ratio) are calculated. Cardiac malrotation is assessed by the angles between cardiac and body axes obtained from ECT images. Clockwise or counterclockwise rotation is assumed to be present if the angle between cardiac and anteroposterior axes in the trans-axial image is more than 50 or less than 20 degrees, respectively. The vertical or horizontal heart is assumed to be present if the angle between the cardiac and horizontal axes in the long-axial image is more than 70 or less than 10 degrees, respectively.

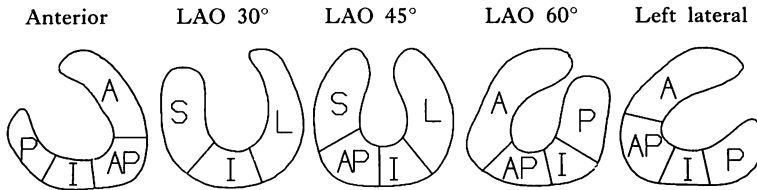


Fig. 4. Segmentation of the left ventricular wall by thallium-201 myocardial planar images.

Immediately after tomographic imaging, planar imaging is performed with the same equipment in each of the 5 (the anterior, 30-, 45- and 60-degree left anterior oblique and the left lateral) projections. The left ventricle is assigned 5 segments (AS, AP, L, P and I, as in ECT) in 5 images. A perfusion defect is diagnosed visually and assumed to be present if it is shown in at least one of these 5 images.

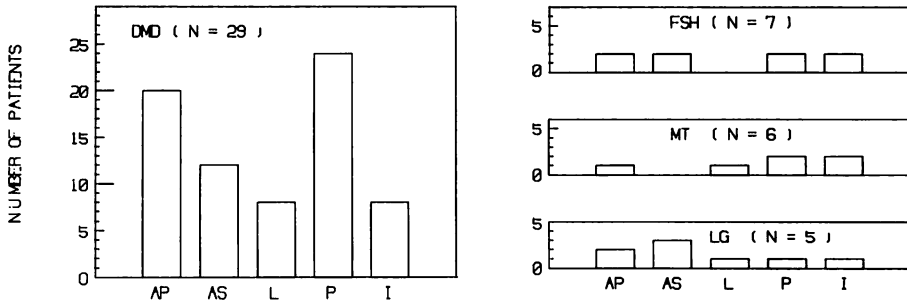


Fig. 5. Correlation of types of muscular dystrophy and sites of perfusion defects as evaluated with ECT.

Perfusion defects are demonstrated in 95 of all 235 LV segments (40%), and the incidence is higher in DMD and LG than in MT and FSH. In DMD, a perfusion defect is most frequently observed in the posterior region and the apex. Abbreviations are the same as those in Table 1.

2) 左室筋線維化率と肺 Tl 摂取率; 筋線維化率は筋緊張性 (6.9 ± 9.6) に比し, デュシャンヌ型 (20.3 ± 15.9), 顔面肩甲上腕型 (11.0 ± 11.7), および肢帯型 (22.3 ± 21.8) では高値を示す傾向にあったが, 4 群間に有意差はみられなかった. 肺 Tl 摂取率は, 筋緊張性 (0.34 ± 0.25) に比し, デュシャンヌ型 (0.67 ± 0.36) では有意に大であった ($p < 0.05$). 全 47 例において, 筋線維化率と肺 Tl 摂取率との間には有意な正相関 ($r = 0.79, p < 0.001$) がみられた (Fig. 6).

3) 心拡大, 心肥大, 心室瘤の有無: 全 47 症例中左室腔の拡大は 7 例にみられ, その内訳はデュシャンヌ型 4 例 (Case 6, 11, 14, 22), 顔面肩甲上腕型 1 例 (Case 30), 肢帯型 1 例 (Case 45) であ

った. 残りの 40 例では左室腔は正常で, 左室および右室肥大例はみられなかった. 心尖部の灌流欠損例 22 例中, 広範な灌流欠損のみられた 5 例は心室瘤を合併していた (Case 10, 18, 22, 28, 43).

4) 心臓軸異常: 47 例中 23 例に心臓軸異常 (垂直心 12 例, 反時計方向回転 8 例, 横位心 2 例, 横位心+反時計方向回転 1 例) がみられた. 筋ジストロフィー症では, 対照群に比し垂直心の出現率が有意に高かった (Table 2).

2. 年齢, 障害段階別の ECT 所見

年齢, 障害段階スコアと筋線維化率, 肺 Tl 摂取率との間には有意な相関はみられず, 年齢, 障害段階の違いによる左室灌流欠損, 心拡大, 心肥大, 心室瘤および心臓軸異常の出現率の差もみ

Table 1. Clinical and scintigraphic characteristics of the patients

No	Age	Sex	Type	Stage	ECT					Dil	Aneu	Abnormal axis
					AS	AP	L	P	I			
1	9	M	DMD	5						0		
2	9	M	DMD	5				+		0		
3	11	M	DMD	4				+		0		CC
4	11	M	DMD	2	+	+				0		V
5	12	M	DMD	7				+		0		
6	13	M	DMD	6	+	+		+	+	+1		
7	13	M	DMD	7		+	+	+	+	0		
8	14	M	DMD	6	+			+		0		V
9	15	M	DMD	5	+			+	+	0		V
10	16	M	DMD	7		+				0	+	
11	16	M	DMD	8	+	+	+	+	+	+2		
12	16	M	DMD	6		+	+	+		0		
13	16	M	DMD	7		+	+	+	+	0		V
14	17	M	DMD	7	+	+	+	+		+1		CC
15	17	M	DMD	6		+		+		0		
16	17	M	DMD	7		+	+	+		0		CC
17	17	M	DMD	7				+		0		V
18	18	M	DMD	7		+	+	+		0	+	V
19	18	M	DMD	8	+	+		+	+	0		H
20	18	M	DMD	6	+	+		+		0		
21	20	M	DMD	8	+	+		+	+	0		
22	20	M	DMD	7	+	+		+		+1	+	
23	20	M	DMD	7			+	+		0		V
24	20	M	DMD	6		+		+		0		
25	20	M	DMD	5						0		V
26	20	M	DMD	7				+		0		
27	20	M	DMD	7						0		
28	21	M	DMD	6	+	+		+		0	+	V
29	26	M	DMD	7	+	+		+	+	+1		CC
30	23	M	FSH	1	+	+		+	+	+1		V
31	30	M	FSH	2	+	+		+	+	0		
32	35	M	FSH	1		+			+	0		V
33	37	M	FSH	1				+		0		CC
34	38	M	FSH	3						0		V
35	41	F	FSH	5						0		
36	62	M	FSH	2	+					0		CC
37	34	M	MT	1			+	+	+	0		H, CC
38	35	F	MT	1						0		CC
39	36	M	MT	7						0		
40	41	M	MT	1		+				0		H
41	42	M	MT	2				+	+	0		
42	47	M	MT	7						0		
43	25	M	LG	5	+	+	+			0	+	CC
44	39	M	LG	2	+					0		
45	45	M	LG	2	+	+		+	+	+2		
46	51	F	LG	2						0		
47	53	F	LG	2						0		

Aneu=apical aneurysm; AP=apical; AS=anteroseptal; CC=counterclockwise rotation; Dil=dilatation score of the LV cavity; DMD=Duchenne muscular dystrophy; ECG=standard 12-lead electrocardiogram; ECT=thallium-201 emission computed tomography; FSH=facioscapulohumeral muscular dystrophy; H=horizontal heart; I=inferior; L=lateral; LG=limb-girdle type muscular dystrophy; MT=myotonic dystrophy; N=normal; P=posterior; V=vertical heart.

LV dilatation score (see text): +2=marked dilatation; +1=moderate dilatation; 0=no dilatation.

Table 2. Prevalence of cardiac malrotations evaluated with trans- and long-axial ECT images

Cardiac malrotation		Muscular dystrophy (n=47)	Other cardiac diseases (n=103)	p value
Clockwise rotation	(+)	0 (0%)	13 (13%)	n.s.
	(-)	47 (100%)	90 (87%)	
Counterclockwise rotation	(+)	9 (19%)	20 (19%)	n.s.
	(-)	38 (81%)	83 (81%)	
Horizontal heart	(+)	3 (6%)	32 (31%)	n.s.
	(-)	44 (94%)	71 (69%)	
Vertical heart	(+)	12 (26%)	3 (3%)	<0.001
	(-)	35 (74%)	100 (97%)	

られなかった。

3. ²⁰¹Tl 二次元像, 標準 12 誘導心電図の ²⁰¹Tl ECT 灌流欠損部位診断能

²⁰¹Tl 二次元像の診断能は, 心尖部, 前壁, 側壁では良好であったが, 感度は後(下)壁では低値を示した (Fig. 7). ECT で前壁, 心尖部および後(下)壁に灌流欠損の認められた 17 例では標準 12 誘導心電図は 10 例で後壁障害所見のみを示し, 心

電図による前壁, 心尖部および下壁病変の感度は低かった. 側壁障害心電図所見のあった 18 例中 9 例では ECT で同部位に Tl 灌流が認められず,

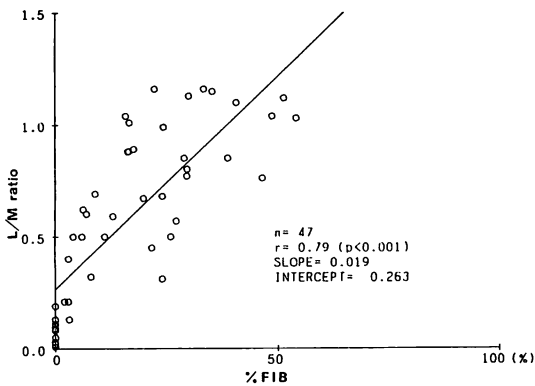


Fig. 6. Correlation between %FIB and the L/M ratio in 47 patients with muscular dystrophy.

Percent FIB correlates significantly with the L/M ratio ($r=0.79$, $p<0.001$). The high L/M ratio is thought to reflect severe lung congestion. Therefore, patients with large perfusion defects are thought to have a severe LV dysfunction or subclinical heart failure.

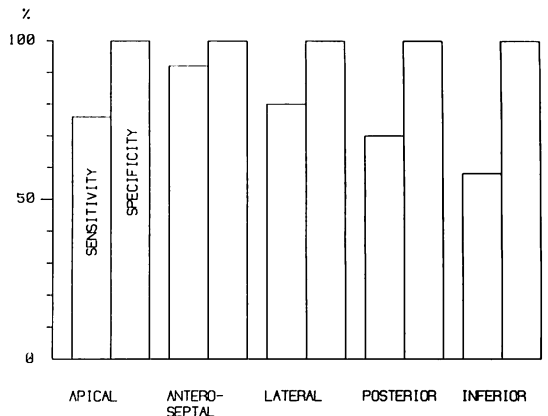


Fig. 7. Diagnostic reliabilities of thallium-201 planar imaging for evaluating perfusion defect(s) in thallium-201 ECT.

In planar imaging, the diagnostic reliability is good in the apical (AP), anterolateral (AS) and lateral (L) regions, but the sensitivity is poor in the posterior (P) and inferior (I) regions. Findings of ECT and planar imaging agreed in 213 of all 235 segments. The remaining 22 segments have normal perfusion by ECT, but not by planar imaging, distribution is more frequent in the posterior wall (10) than in the inferior, antero-septal, apical and lateral walls (5, 4, 2 and 1, respectively).

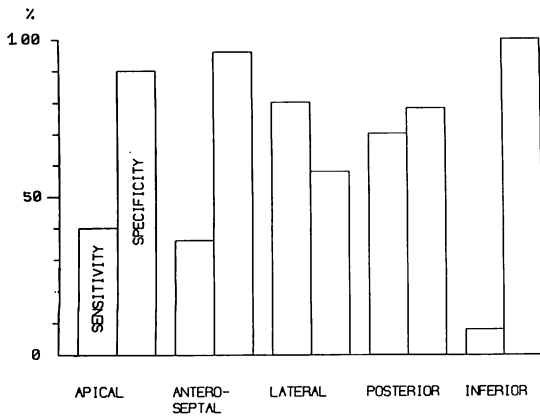


Fig. 8. Diagnostic reliabilities of standard 12-lead electrocardiogram for evaluating perfusion defect(s) in thallium-201 ECT.

In ECG, sensitivity is poor in the AS, AP and I regions. Specificity is not good in L region. All patients with ECG abnormalities have perfusion defects in at least one segment, and some of them have malrotation of the heart as well. Malrotation is associated with abnormal ECG and ECT perfusion.

側壁病変に対する特異度は 57% と低かった (Fig. 8). QRS 異常例では QRS 正常例に比し心軸異常の出現率が高い傾向にあった (おのおの 53% : 19/36, 27% : 3/11).

4. 症例呈示

症例 28: 21 歳, 障害段階 6 度, デュシャンヌ型

心電図上, V₁ では R 波が 1 mV 以上で, R/S 比が 1 以上, V_{5,6} の R 波は 1 mV 以下であり, 後側壁病変が疑われた. Frank ベクトル心電図では, 水平面上, QRS 環は著明に前方に突出し, 最大前方成分は 3.5 mV であった. ECT では前壁および後側壁に明瞭な灌流欠損がみられた (Fig. 9).

症例 22: 20 歳, 障害段階 7 度, デュシャンヌ型

心電図上, QRS 波形はほぼ正常で, ST-T 異常がみられるのみであり, 心筋病変は軽度と考えられた. ECT では前壁および後側壁に広範な灌

流欠損がみられた (Fig. 10).

症例 11: 16 歳, 障害段階 8 度, デュシャンヌ型

心電図上, I, aVL に異常 Q 波がみられ, V₁ の R/S 比が 1 以上, V_{5,6} の R 波は 1 mV 以下であり, 後側壁心筋病変が疑われた. ECT では左室全周に灌流欠損がみられ, 左室心筋線維化率は 54% であった (Fig. 11). 本症例は ECT 検査から 6 ヶ月後に心不全状態となり, 検査から 8 ヶ月後に死亡した.

これらの 3 例では, 心電図のみからでは, 心筋病変を的確に診断することは困難と考えられた.

考 察

Thallium-201 は静注後, 血中から速やかに消失し, 臓器血流量に主として依存して細胞内に取り込まれ, 臓器血流評価に適した核種である. Tl は従来より心筋梗塞の部位診断に利用されており, Tl 心筋シンチグラフィは診断感度の高い検査として評価されてきた. 最近では心筋症の心筋変性の部位診断にも利用されてきており, また近年の回転型ガンマカメラの導入により, Tl 断層像による評価が可能となり, 従来からの Tl 心筋二次元灌流像に比し, ²⁰¹Tl による心筋変性線維化診断能は向上した. 本研究の結果より, Tl 心筋断層像 (ECT) により, 客観的な心筋線維化病変の評価が非侵襲的かつ簡便に施行可能と考えられた. さらに, デュシャンヌ型では高度の胸郭変形のため心エコー図検査が困難, あるいは不可能の症例もあったが, ECT による評価は全例で可能であった. また, 症例により高度の Tl 肺集積等の所見が得られ, 心不全の診断にも有用であった. また, 心筋変性量の算出のみならず, 心肥大, 心室瘤の合併の有無や心拡大, 本疾患特有の胸郭変形に伴う心臓位置異常の程度が ECT により容易に診断可能であった. さらに, 肺 Tl 摂取率は左室心筋線維化率と良好な相関を示し, 左室機能を密接に反映すると考えられた. 全患者の 1 年間の経過観察中, ECT 灌流欠損量, 肺 Tl 摂

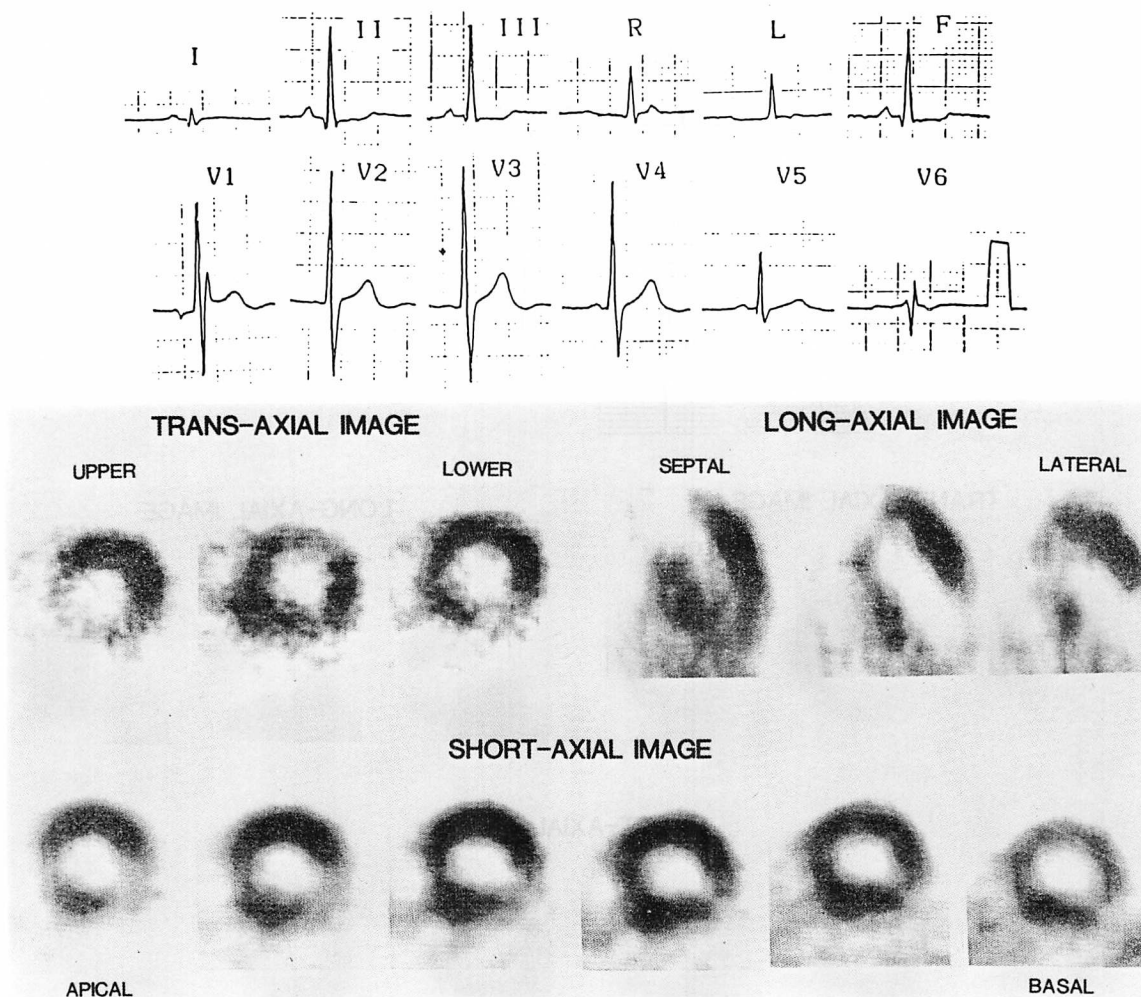


Fig. 9. ECG and ECT in a case of the Duchenne type of progressive muscular dystrophy (21-year-old man).

Standard 12-lead ECG shows only posterolateral wall lesion ($RV_1 \geq 1$ mV, $R/S(V_1) \geq 1$, and $RV_{3,6} \leq 1$ mV). Three trans-axial images at the upper, middle and lower LV levels viewed from the feet, and three long-axial images at the septal, middle and lateral LV levels viewed from the right are shown in the upper panel. Six consecutive short-axial images viewed from the feet are shown in the lower panel. ECT shows two distinctly separate perfusion defects, one in the anterior and the other in the posterolateral walls. Abnormal deviation of the cardiac axis (vertical heart) can be diagnosed by the long-axial image of ECT. Abbreviations are the same as those in Table 1.

取率ともに最大であった1例は、検査施行8ヵ月後に心不全死しており、ECTにより生命予後の推定もある程度可能と考えられた。

本研究ではデュシャンヌ型以外についても多数例の検討を行ったが、デュシャンヌ型29例中26

例に、デュシャンヌ型以外の筋ジストロフィー症18例中11例に、ECT灌流欠損がみられ、筋ジストロフィー症では、各病型とも高頻度に重篤な心筋線維化病変が存在すると考えられた。心電図、ベクトル心電図、心エコー図等による従来の報

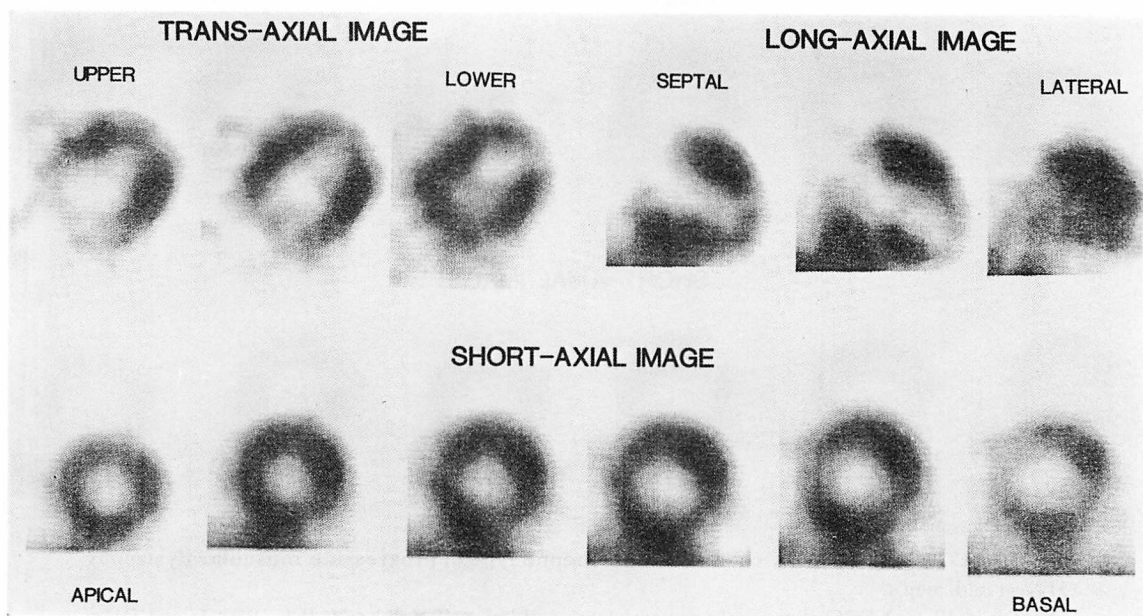
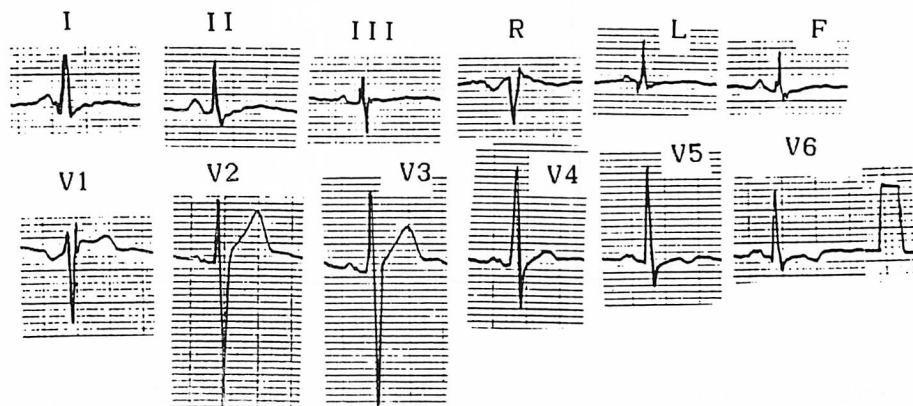


Fig. 10. ECG and ECT of a case of the Duchenne type of progressive muscular dystrophy (21-year-old man).

ECG shows only ST-T changes and no abnormalities of the QRS complex. ECT shows large perfusion defects in the anterior and posterolateral walls. Abbreviation are the same as those in Table 1.

告では、デュシャンヌ型筋ジストロフィー症での後側壁の線維化のみが注目されており、心尖部線維化の評価はほとんどなされていない^{1,2,5~7,10~12}。今回の検討では、デュシャンヌ型では他の病型に比し後壁の T1 灌流欠損が高頻度にみられ、この点については本研究の結果は従来の報告と概ね一

致したが、過半数例において、後壁のみならず心尖部にも明瞭な ECT 灌流欠損がみられた。

本研究ではデュシャンヌ型においても、また他の病型においても、灌流欠損の出現頻度に年齢差はみられなかった。同様に、障害段階の差による灌流欠損の出現頻度の差もみられなかった。すな

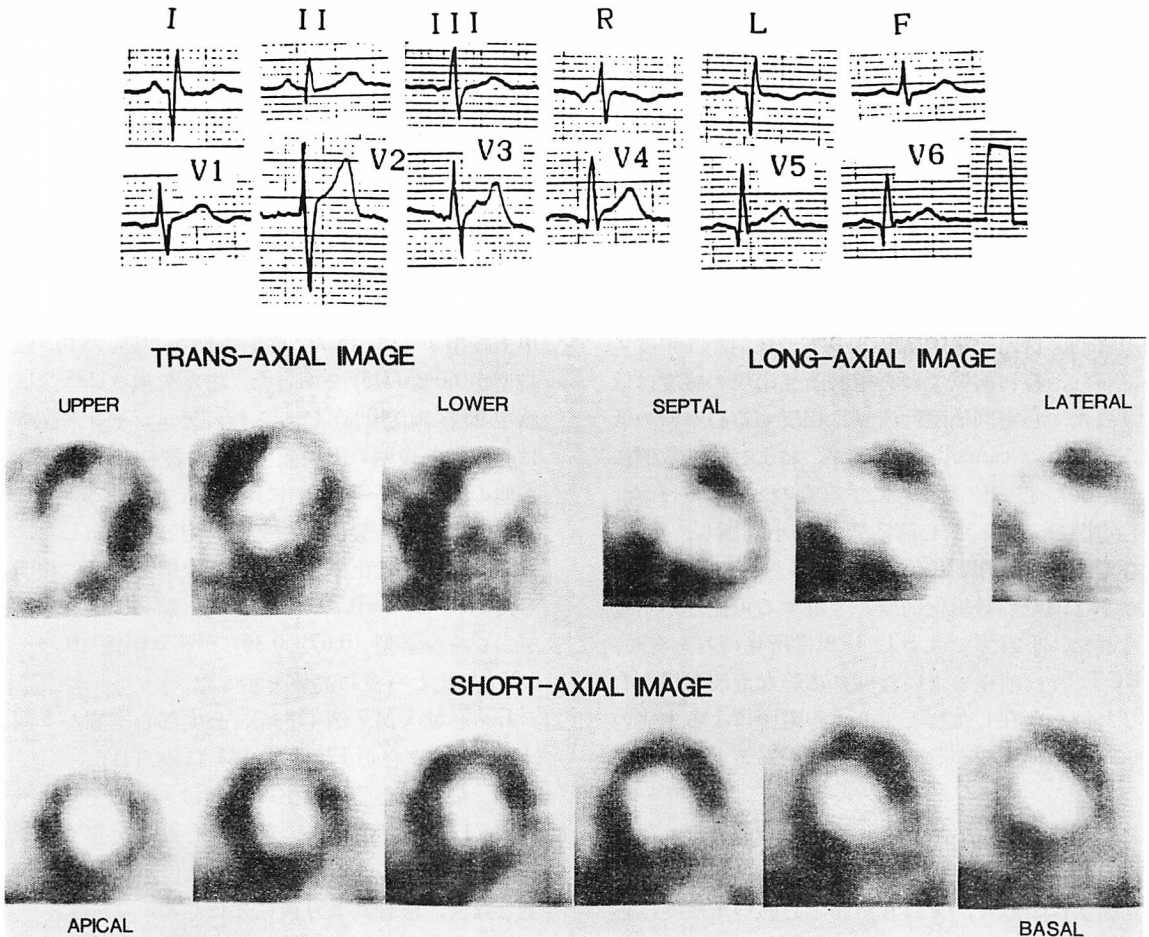


Fig. 11. ECG and ECT in a case of the Duchenne type of progressive muscular dystrophy (21-year-old man).

ECG shows only a posterolateral wall lesion ($R/S(V_1) \geq 1$, abnormal Q waves in I and aV_L , $RV_{5,6} \leq 1$ mV). ECT suggests diffuse myocardial fibrosis, and %FIB is 54%. This patient died eight months following the ECT examination. Abbreviations are the same as those in Table 1.

わち、障害段階が1ないし2で、臨床上、骨格筋のジストロフィー変化は軽症であったが、ECT上は広範な灌流欠損および左室腔拡大を有し、重篤な心筋ジストロフィー変化のみられた症例が確認された。他方、心電図異常がみられたにもかかわらず、ECT上は灌流欠損その他の異常はなく、ほとんど心合併症のみられなかったデュシャンヌ型成人例も確認された。

Tl 心筋二次元灌流像との対比検討：

我々はデュシャンヌ型筋ジストロフィー症のTl 心筋二次元灌流像については既に報告したが⁴⁾、本研究では47例全例について ^{201}Tl 二次元像とECT像との対比検討を行った。二次元像に比し、ECTでは複数区画病変の連続性や拡がりの評価が容易であった。また二次元像はECTに比し病変の程度を過小評価した。Perloffらはデュシャンヌ型の ^{201}Tl 二次元心筋像の検討で、23名中5名にのみ灌流欠損を認め、Tl 灌流欠損の

頻度は小であると結論したが³⁾, 今回の ECT の検討ではデュシャンヌ型の大半に明瞭な灌流欠損がみられ, 他の3病型においても, 広範かつ明瞭な ECT 灌流欠損が過半数例にみられた. デュシャンヌ型では後壁灌流欠損の出現頻度が特に高く, ²⁰¹Tl 二次元像の後壁障害診断能は, 感度, 特異度ともに他の左室壁の診断能に比し低かった.

心電図との対比検討:

前壁および後壁ともに ECT 灌流欠損がみられた症例では, 心電図所見との不一致例が高頻度に見られ, 特に前壁では心電図所見出現の感度は低かった. 心電図偽陰性所見は相反する心室壁の低下起電力の cancellation 効果, および約半数例にみられた心臓位置異常によるものと考えられた. 心電図はしばしば心筋病変を過小評価し, 特に, 心電図上, 後側壁障害のみが認められる症例にも, 高率に前壁の線維化病変が合併する可能性が示唆された. 心電図では ST-T 異常所見のみを有し, ECT では前壁および後壁に広範な灌流欠損を有した例が存在したことより, 心電図による本症の心筋線維化病変の診断には限界があると考えられた.

進行性筋ジストロフィー症患者の多くは, 運動能力低下のため, 心不全末期の状態であっても自覚症状に乏しく, また骨格筋と心筋の重症度は必ずしも一致しないことから, ECT 法による筋ジストロフィー症患者の心機能評価は, 本症例の治療管理に役立つものと考えられた. 筋ジストロフィー症各病型とも, 心筋ジストロフィーの経年変化にはかなりの個体差があるものと推察され, 広範な心筋灌流欠損がみられた症例のみならず, 各病型とも ECT による今後の経過観察が必要と考えられた.

要 約

デュシャンヌ型 29 例, 肢帯型 5 例, 筋緊張性 6 例, 顔面肩甲上腕型 7 例, 計 47 例の筋ジストロフィー症患者を対象として, 安静時 ²⁰¹Tl 心筋像の定量および定性評価を行い, 以下の結論を得

た.

1. ²⁰¹Tl 心筋エミッション CT (ECT) を用い, 水平, 長軸, 短軸像の circumferential profile 解析による灌流欠損部の判定, 左室心筋線維化率 (短軸面欠損量の積分値), 肺の Tl 摂取率 (対縦隔カウント比) の算出, 心拡大, 心室瘤の有無の検討および心軸計測を行った.

2. ECT 灌流欠損は 79% (37/47) の例にみられ, 内訳はデュシャンヌ型が 85% (26/29), 顔面肩甲上腕型が 71% (5/7), 筋緊張性が 50% (3/6), 肢帯型が 60% (3/5) であった. また欠損は 235 全区画 95 区画 (40%) にみられ, デュシャンヌ型では心尖部と後壁の出現頻度 (おのおの 62%, 83%) が他の病型 (20~43%) に比し高い傾向にあった. 他の 3 型では, 欠損は左室壁に均等に分布した.

3. 心筋線維化率は肺 Tl 摂取率と有意に相関した ($n=47, r=0.79, p<0.001$). 肺 Tl 摂取率はデュシャンヌ型 (0.67 ± 0.36) が筋緊張性 (0.34 ± 0.25) に比し有意に高値を示した.

4. 心拡大が 7 例 (18%), 心尖部心室瘤が 5 例 (16%), 垂直心が 12 例 (26%) にみられた.

5. 最大的心筋線維化率 (54%) および肺 Tl 摂取率 (1.5) を示し, かつ著明な心拡大を認めたデュシャンヌ型の 16 歳例は, 検査 6 ヶ月後に心不全となり, 検査 8 ヶ月後に死亡した.

6. 各病型とも, 年齢, 障害段階と心筋線維化率, 肺 Tl 摂取率との間には有意な相関はなかった.

7. ²⁰¹Tl 二次元心筋像および標準 12 誘導心電図は ECT における灌流欠損病変を過小評価した.

稿を終えるにあたり, 症例を提供いただき, 本研究に多大なる御協力, 御助言をいただきました名古屋大学医学部神経内科助教授 松岡幸彦博士, 同神経内科 印東利勝博士, 陸 重雄博士, ならびに国立療養所鈴鹿病院院長 飯田光男博士に深謝致します.

文 献

- 1) Hunsaker RH, Fulkerson PK, Barry FJ, Lewis RP, Leier CV, Unverferth DV: Cardiac function in Duchenne's muscular dystrophy: Results of 10-year follow-up study and noninvasive tests. *Am J Med* **73**: 235, 1982
- 2) Tanaka H, Nishi S, Katanasako H: Natural course of cardiomyopathy in Duchenne muscular dystrophy. *Jpn Circ J* **43**: 974, 1979
- 3) Perloff JK, Henze E, Schelbert H: Alteration in regional metabolism, perfusion, and wall motion in Duchenne muscular dystrophy studied by radionuclide imaging. *Circulation* **69**: 33, 1984
- 4) Kawai N, Yamamoto S, Okada M, Iwase M, Miyakoda H, Yokota M, Sotobata I, Inagaki H, Abe T, Mishima A: Evaluation of myocardial involvement in Duchenne progressive muscular dystrophy with thallium-201 myocardial perfusion imaging. *Kaku Igaku* **20**: 1433, 1983
- 5) Ishikawa K, Kanemitsu H, Ishihara T, Tamura T, Shimada H, Inoue M: Echocardiographic study of the Duchenne type of progressive muscular dystrophy. *Jpn Circ J* **45**: 295, 1981
- 6) Kovick RB, Fogelman AM, Abbasi AS, Peter JB, Pearce ML: Echocardiographic evaluation of posterior left ventricular wall motion in muscular dystrophy. *Circulation* **52**: 44, 1975
- 7) Goldberg SJ, Feldman L, Reinecke C, Stern LZ, Sahn DJ, Allen HD: Echocardiographic determination of contraction and relaxation measurements of the left ventricular wall in normal subjects and patients with muscular dystrophy. *Circulation* **62**: 1061, 1980
- 8) Goldberg SJ, Stern LZ, Feldman L, Allen HD, Sahn DJ, Valdes-Cruz LM: Serial two-dimensional echocardiography in Duchenne muscular dystrophy. *Neurology* **32**: 1101, 1982
- 9) 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 the Duchenne type. *Jpn Heart J* **18**: 638, 1977
- 10) Fearington E, Gibson TC, Churchill RE: Vectorcardiographic and electrocardiographic findings in myotonia atrophica. A study employing the Frank system. *Am Heart J* **67**: 599, 1964
- 11) Fitch CW, Aiger LE: The Frank vectorcardiogram and the electrocardiogram in Duchenne progressive muscular dystrophy. *Circulation* **35**: 1124, 1967
- 12) Ishikawa K, Yanagisawa A, Ishihara T, Tamura T, Inoue M: Sequential changes of orthogonal electrocardiograms in progressive muscular dystrophy of the Duchenne type. *Am Heart J* **98**: 73, 1979
- 13) Gilroy J, Cahalan JL, Berman R, Newman M: Cardiac and pulmonary complications in Duchenne's progressive muscular dystrophy. *Circulation* **27**: 484, 1963
- 14) Perloff JK, deLeon AC Jr, O'Doherty D: The cardiomyopathy of progressive muscular dystrophy. *Circulation* **33**: 625, 1966
- 15) Perloff JK, Roberts WC, de Leon AC Jr, O'Doherty D: The distinctive electrocardiogram of Duchenne's progressive muscular dystrophy. An electrocardiographic-pathologic correlative study. *Am J Med* **42**: 179, 1967
- 16) Sanyal SK, Johnson WW, Thapar MK, Pitner SE: An ultrastructural basis for electrocardiographic alterations associated with Duchenne's progressive muscular dystrophy. *Circulation* **57**: 1122, 1978