

症 例

心房粗動で高度徐脈を呈しペースメーカー手術を行なった、筋緊張性ジストロフィー症の一例

荒川 育子¹⁾ 土田 桂蔵¹⁾ 鈴木 丈吉¹⁾
 戸枝 一明¹⁾ 高橋 正和¹⁾ 亀山 宏平¹⁾

はじめに

筋緊張性ジストロフィー症は高頻度に心刺激伝導系の異常をきたすことが知られており¹⁾²⁾⁵⁾、失神発作を起こしペースメーカー手術を行なった報告もある³⁾⁴⁾⁶⁾。我々は心房粗動で高度徐脈を呈しペースメーカー手術を行った筋緊張性ジストロフィー症の一例を経験したので報告する。

症 例

患者：45才 男性
 主 訴：労作時息切れ、夜間呼吸困難、浮腫
 既往歴：1981年糖尿病・脂肪肝で入院。
 家族歴：父肺炎で死亡（68才）。長男、左後頭部に石灰化上皮腫あり切除。
 現病歴：1974年一過性心房粗動で入院。

1981年の心電図で第1度房室ブロック、左房肥大あり。この頃より前頭部脱毛始まる。1985年上肢、手指の筋力の低下出現。1986年6月初め下肢の浮腫が現れ、6月23日夜間呼吸困難出現し、6月25日心不全の診断で当科入院。

入院時現症：身長168cm、体重86kg、脈拍72/分不整あり、血圧140/80mmHg、体温36.5℃、貧血(-)、黄疸(-)。心：心音正常、心雑音なし。肺：左肺呼吸音低下、湿性ラ音あり。腹部：膨隆あり、肝脾触れず。四肢浮腫著明。前頭部脱毛、両側下肢深部反射低下を認めた。

入院時検査所見：表1、表2に示すように、軽度貧血、肝機能障害、蛋白尿、顕微鏡的血尿、便潜血陽性を認めた。糖負荷試験では、糖尿病型を呈した。CPK上昇、ICG高値、ヘパプラスチンテストの低下を認めた。BUN、クレアチニン、電解質、クレアチニンクリアランスは正常だった。

表 1 入院時検査

血 沈	8 / 21	生化学	
検 血		T-P	7.0 g/dl
RBC	457 × 10 ⁴ / mm ³	GOT	108 K-U
Hb	12.7g/dl	GPT	39 K-U
Ht	41.5 %	ALP	292 IU/l
Plt	15.1 × 10 ⁴ / mm ³	LDH	854 IU/l
WBC	6500 / mm ³	r-GTP	47 IU/l
検 尿		CHE	4465 IU/l
蛋白	(+)	BUN	11.8 mg/dl
糖	(-)	Cre	0.9 mg/dl
沈渣	赤血球15-20/1F	T-BI	2.9 mg/dl
	白血球 1/4~5F	D-BI	1.3 mg/dl
便潜血	(卅)	ID-BI	1.6 mg/dl
		血清蛋白分画正常	
		電解質正常	
		CRP	(1+)

表 2 内分泌、その他の検査

T ₃	1.04 ng/ml	CPK	509 IU/l		
T ₄	7.84 μg/dl	アルドラーゼ	2.5 IU		
TSH	2.3 μU/ml	CEA	2.1 ng/ml		
尿中17-OHCS	1.60 mg/day	AFP	3.0 ng/ml		
17-KS	3.0 mg/day	クレアチニンクリアランス	94 ml/min		
Hb A _{1c}	8.7 %	ICG	65 % (再検後24%)		
75g/OGTT					
	前	30'	60'	120'	
BS(mg/dl)	129	249	298	387	プロトロンビン時間 53%
IRI (μU/ml)	16	45	41	62	ヘパプラスチンテスト 34%

1) 中央総合病院

胸部X線写真(図1)：心胸廓比64%、両側胸水、肺うつ血を認めた。

心電図(図2)：心拍数約70/分の心房細動で右軸偏位を示しV₁~V₄のR波の増高悪く、T波の平低化、陰性Tを認めた。

図 1 入院時の胸部X線検査(1986年6月25日)



図 3 心エコー検査(1986年7月8日)

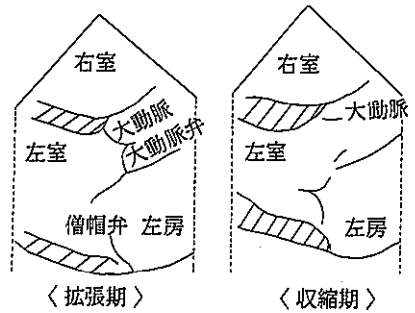
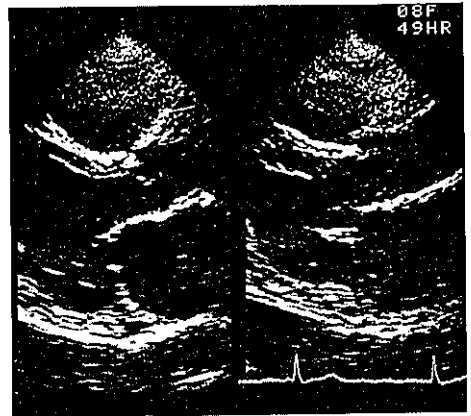


図 2

1986年 6月25日 入院時心電図

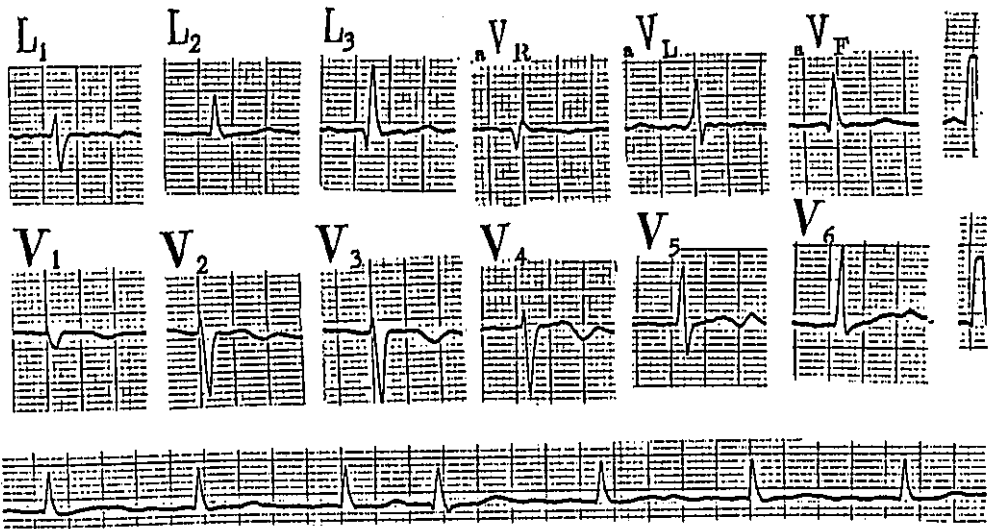


図 4

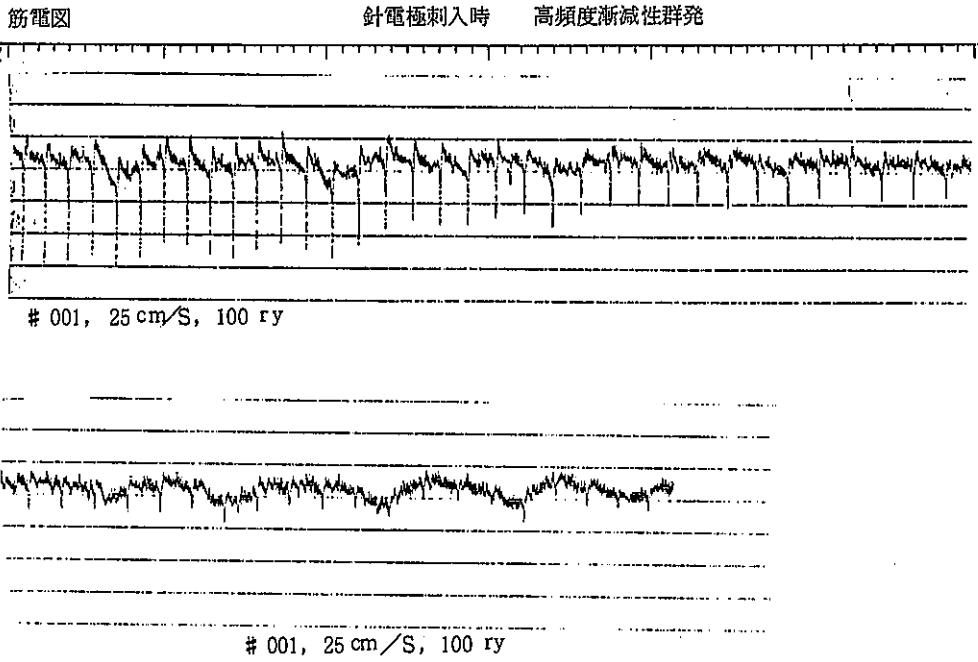


図 5

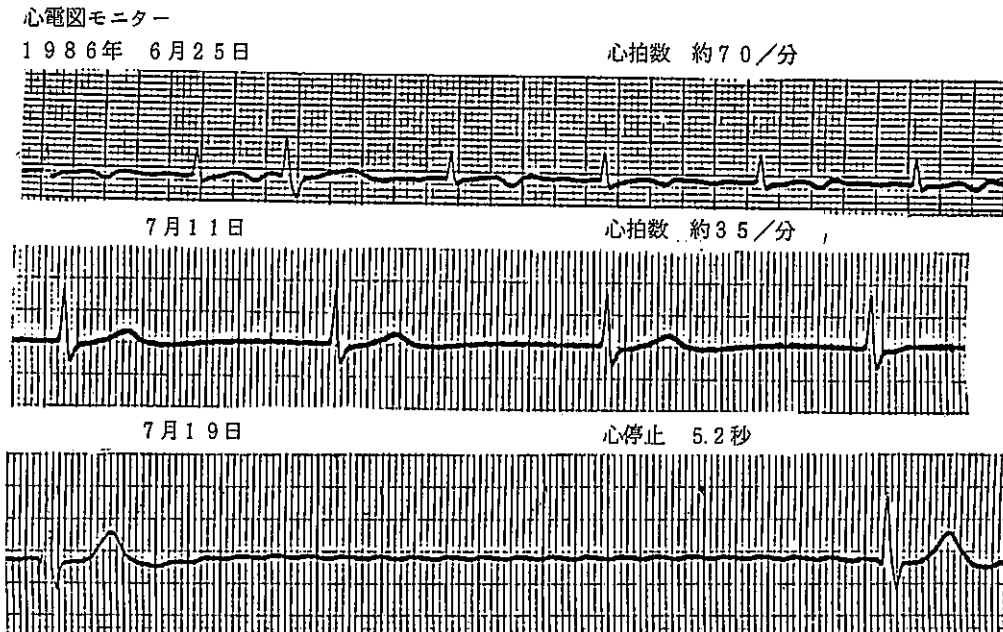


図 6 ペースメーカー植込み手術後の胸部X線写真



図 7



心エコー（入院2週間後）（図3）：弁の異常なく、収縮は良好、右室および左右心房の明らかな拡張があった。

筋電図（図4）：ミオトニーに特徴的な、高頻度漸減性群発を認めた。

入院中の経過：胸部X線写真、理学所見より、うつ血性心不全と考え、6月25日よりメチルジゴキシン0.1mg/日、フロセミド120mg/日投与し、一週間後胸水、肺うつ血は消失し、心胸廓比59%となり、体重も18kg減少して68kgとなった。しかし、徐脈傾向と

表 3

本例における合併症

—筋緊張性ジストロフィー症—

A. K. 45才 男性

1. 心病変 うつ血性心不全（右心不全）
第1度房室ブロック
心房細動 心房粗動
高度徐脈
2. その他 糖尿病 白内障 脳波異常
上皮腫 肝障害

なり、7月8日より心拍数約35/分の心房粗動となったため、7月8日メチルジゴキシンを中止した。

その後徐脈傾向は改善せず、7月19日5.2秒の心停止あり（図5）、のどをしめつけられるような症状出現し、ペースメーカー手術適応と考えた。7月24日一時的ペースメーカーを挿入し、8月12日体内式VVI型ペースメーカー植込み手術を行った（図6）。また母指球叩打時のミオトニー、前頭部毛、特徴的な面長の顔ぶりを呈し（図7）、筋緊張性ジストロフィー症と診断した。本症例の徐脈、心不全の原因は、筋緊張性ジストロフィー症にみられる心病変と考えた。

なおペースメーカー手術直後、呼吸不全出現し、全身のチアノーゼ、意識消失、呼吸停止となり、気管内挿管を行ない人工呼吸器を使用し、数時間後抜管した。術前に鎮痛鎮静剤として用いたオビアト1ml（塩酸アヘンアルカロイド20mg+硫酸アトロピン0.3mg）筋注のための呼吸抑制と考えた。本疾患患者の横隔膜や呼吸筋は、バルビツレートや麻薬のもつ呼吸抑制作用に著明に反応し、換気不全による低酸素状態を生じることが以前より言われている⁶⁾。また抜管後、下顎関節脱臼を認めた。

考 察

筋緊張性ジストロフィー症は、人口2万～10万人に1人の頻度で存在すると言われ、遠位筋優位の筋萎縮、顔面筋、頬筋、頸筋、眼瞼挙筋の筋力低下、または筋緊張症状を併有する徐々に増悪する家族性ミオパチーである⁷⁾。

特徴的合併症として、心病変、白内障、前頭部脱毛、性腺萎縮、肺換気障害、内分泌異常、骨変化、知能障害、血清免疫グロブリン異常などが知られている⁷⁾。

本症例は、心病変の症状により発見された筋緊張性ジストロフィー症であり、心病変の他には表3のように、白内障、糖尿病、脳波異常、上皮腫、肝機能障害

の合併がみられた。

本疾患の心病変については、その50%以上に心電図異常が認められると言われており³⁾、各種頻拍および徐拍を起こすことも多く、完全房室ブロックで失神発作を起こしペースメーカー手術を行なった報告もある³⁾⁵⁾。本症例においては、心房粗動で高度徐脈、心停止があり、胸部症状を伴うことと本例が進行性の疾患であることより、急死の危険も考えて、ペースメーカー植込み手術を行なった。

結 語

以上、心房粗動で高度徐脈を呈しペースメーカー手術を行なった、筋緊張性ジストロフィー症の一例を報告した。

なお、本例は昭和61年の第79回日本内科学会信越地方会で報告した。

文 献

- 1) 檜澤一夫：シンポジウムI 筋緊張性ジストロフィー症 5. 筋緊張性ジストロフィーの心筋病理を中心に、臨床神経学23巻12号1082~1085. 1983.
- 2) JOSEPH K. et al. : Cardiac Involvement in Myotonic Dystrophy (Steinert's Disease) : A Prospective Study of 25 Patients Am. J. Cardiol., 54: 1074~1081, 1984.
- 3) 藤関義樹ら：ストークス・アダムス発作を呈し経静脈的ペースメーカー植込みにて改善した思春期筋緊張性ジストロフィー症の一例 呼と循33巻9号 1165~1168, 1985. 9
- 4) MICHEL KOMAJDA. et al : Intracardiac conduction defects in dytrophia myotonica Electrophysiological study of 12 cases Br. Heart J., 43 : 315~320 1980.
- 5) Nobuhiro Uemura. et al : Electrophysiological and histological abnormalities of the heart in myotonic dystrophy Am. Heart J., 86 : 5616~5624. 1973.
- 6) DAVID S CANNOM et al : Clinical and Induced Ventricular Tachycardia in a Patient With Myotonic Dystrophy JACC 4 ;NO. 3 , 625~628, 1984.
- 7) 豊倉康夫ら編集：筋肉病学P416
- 8) JACK KAUFMAN et al: Myotonic Dystrophy Surgical and Anesthetic Considerations during Orthognathic Surgery J Oral Maxillofac Surg, 41: 667~671, 1983.