

完全房室ブロックをきたした Duchenne 型筋ジストロフィーの 1 例

久留 聡^{1)*} 棚橋 保²⁾ 松本慎二郎³⁾ 北村 哲也⁴⁾ 小長谷正明¹⁾

要旨：完全房室ブロックをきたし人工ペースメーカー植え込みを施行した Duchenne 型筋ジストロフィー (DMD) の一例を報告した。症例は 40 歳、男性である。ジストロフィン遺伝子のエクソン 49-52 に欠失をみとめた。上田ステージ VIII で人工呼吸療法を施行していたが、心筋障害は軽度であった。一過性の完全房室ブロックをきたした後一時回復したが、10 日後にふたたび完全房室ブロックとなり人工ペースメーカーの植え込み術を施行した。心臓電気生理学検査では A-H 間隔が 146ms、H-V 間隔が 70ms と軽度延長をみとめた。完全房室ブロックをきたした DMD の報告はまれであるが、長期生存例が増加するにつれ今後増加する可能性もあり注意すべきである。

(臨床神経 2012;52:685-687)

Key words : 完全房室ブロック, 人工ペースメーカー, Duchenne 型筋ジストロフィー

Duchenne 型筋ジストロフィー (DMD) は人工呼吸療法の発達によりいちじるしく生命予後が延長した¹⁾。死因も呼吸不全が減少し、心不全や不整脈による突然死の割合が増加している。このような状況下では、従来とはことなる DMD の全身管理が必要とされる²⁾。今回われわれは、40 歳と長期生存の DMD に完全房室ブロックを合併し、人工ペースメーカー植え込み術をおこなった例を報告する。

症 例

患者：40 歳、男性

主訴：胸部不快

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：2 歳頃に歩容の異常を指摘され、4 歳頃からよく転ぶようになった。小児科を受診し DMD と診断された。10 歳から車椅子生活となり当院へ入院し、以降長期療養生活となった。21 歳から鼻マスクによる陽圧人工換気を導入した。34 歳時に気管切開、胃瘻造設をおこなった。心筋障害に対しカルベジロール 3.75mg/日の投与をおこなっていた。遺伝子解析ではジストロフィン遺伝子のエクソン 49-52 に欠失がみとめられた。39 歳時の 12 誘導 ECG は完全右脚ブロック、左脚前枝ブロック、I, aVL, V₅ で異常 Q 波、ホルター心電図では散発的に VPC をみとめるのみであった。なお入院後年 2 回定期的に 12 誘導 ECG を施行しているが、完全右脚ブロックは 30 歳時に、左脚前枝ブロックは 39 歳時にはじめて出現している。全経過を通じて、心エコーでは左室拡大や壁運動低下

下はなく、BNP は正常範囲であった。

現病歴：2011 年 4 月下旬某日午前 6 時頃より胸部不快の訴えがあり、口唇色は不良、血圧は測定不能、脈拍 19/分、SpO₂ 93%、ECG モニター上完全房室ブロックが確認された (Fig. 1)。末梢静脈ルートを確認し、塩酸イソプロテレノール、硫酸アトロピンの投与をおこないながら、救急車にて鈴鹿中央総合病院へ搬送した。搬送の途中で洞調律に自然回復した。鈴鹿中央総合病院では CCU 入室し、カルベジロール内服を中止しモニター装着下で経過観察をおこなった。血圧 90/58 mmHg、SpO₂ 100%、心電図は洞調律であった。

現症：意識は清明。全身の高度の筋萎縮・筋力低下をみとめ、上田分類ではステージ VIII に相当した。気管切開による人工呼吸療法を施行し、胃瘻からの経管栄養をおこなっていた。

検査所見：血算、生化学検査、甲状腺機能には異常をみとめず。心臓電気生理学検査では A-H 間隔が 146ms、H-V 間隔が 70ms と軽度延長、Wenckebach point は 200bpm であった。冠動脈造影 CT では有意な狭窄はみられなかった。MIBG 心筋シンチでは delay H/M 2.75、wash out ratio 7.4% であり、心尖部下壁の極一部でわずかに取り込み低下をみとめた。

経過：発症 10 日後にふたたび完全房室ブロックが出現し、心拍数 20/分まで低下した。一時的に心停止となったため緊急で体外式ペースメーカーを挿入した。家族に病状を説明し同意をえた上で、同日午後ペースメーカー植え込み術 (DDD, メドトロニック, Adapta S ADDR51) をおこなった。以降状態は安定し、植え込み後半年間のペースメーカー記録では自

*Corresponding author: 国立病院機構鈴鹿病院神経内科 [〒513-8501 三重県鈴鹿市加佐登三丁目 2-1]

¹⁾国立病院機構鈴鹿病院神経内科²⁾同 内科³⁾名古屋大学神経内科⁴⁾鈴鹿中央総合病院内科

(受付日：2012 年 3 月 14 日)

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) 小長谷正明, 酒井素子, 若山忠士ら. Duchenne 型筋ジストロフィーに対する間歇的陽圧人工呼吸療法の延命効果と死因の変遷. 臨床神経 2005;45:643-646.
- 2) 松村 剛, 齊藤利雄, 藤村晴俊ら. Duchenne muscular dystrophy 患者の経時的死因分析. 臨床神経 2011;51:743-750.
- 3) Yanagisawa A, Miyagawa M, Yotsukura M, et al. The prevalence and prognostic significance of arrhythmias in Duchenne type muscular dystrophy. Am Heart J 1992; 124:1244-1250.
- 4) James TN. Observations on the cardiovascular involvement, including the cardiac conduction system, in progressive muscular dystrophy. Am Heart J 1962;63:48-56.
- 5) 大関道磨, 佐々木進次郎, 武内敦郎ら. 進行性筋ジストロフィー症に合併した完全房室ブロックに対するペースメーカー植え込みの1例. 心臓 1974;6:1847-1851.
- 6) Bensaid H, Marsaud G, Monassier J-P, et al. [High degree atrioventricular block associated with Wolff-Parkinson-White syndrome, during a Duchenne de Boulogne type myopathy]. Ann Cardiol Angeiol (Paris) 1975;24:67-74.
- 7) 高野信彦, 本家一也, 蓮井正樹ら. 完全房室ブロックに対してペースメーカー植え込み術を施行した Duchenne 型筋ジストロフィーの1例. 脳と発達 1997;29:476-480.
- 8) Fayssol A, Orlikowski D, Nardi O, et al. Complete atrioventricular block in Duchenne muscular dystrophy. Europace 2008;10:1351-1352.
- 9) Sanyal SK, Johnson WW. Cardiac conduction abnormalities in children with Duchenne's progressive muscular dystrophy: Electrocardiographic features and morphologic correlates. Circulation 1982;66:853-863.
- 10) Yotsukura M, Sasaki K, Kachi E, et al. Circadian rhythm and variability of heart rate in Duchenne-type progressive muscular dystrophy. Am J Cardiol 1995;76:947-951.

Abstract

Complete atrioventricular block in Duchenne muscular dystrophy

Satoshi Kuru, M.D.¹⁾, Tamotsu Tanahashi, M.D.²⁾, Shinjirou Matsumoto, M.D.³⁾,

Tetsuya Kitamura, M.D.⁴⁾ and Masaaki Konagaya, M.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Suzuka National Hospital

²⁾Department of Internal Medicine, Suzuka National Hospital

³⁾Department of Neurology, Nagoya University Graduate School of Medicine

⁴⁾Department of Cardiology, Suzuka Chuo Hospital

We report a case of complete atrioventricular (AV) block in a 40-year-old patient with Duchenne muscular dystrophy (DMD). While he was bed-ridden and required mechanical ventilation, his cardiac involvement was mild. He had the deletion of exon 45-52 in the dystrophin gene. He underwent transient complete AV block and came to require pacemaker implantation due to recurrence of complete AV block ten days after the first attack. Electrophysiological study revealed mild prolonged AH and HV interval. Although DMD patients with AV block have been rarely reported so far, attention should be paid to AV block for patients who prolonged their lives.

(Clin Neurol 2012;52:685-687)

Key words: complete atrio-ventricular block, Duchenne muscular dystrophy, pacemaker