

＜シンポジウム (3)—5—2＞神経内科医にとっての筋強直性ジストロフィー診療上の盲点

心伝導障害

田村 拓久

(臨床神経 2012;52:1261-1263)

Key words : 筋強直性ジストロフィー, 房室ブロック, HV時間, 加算平均心電図, ペースメーカー植え込み

1型筋強直性ジストロフィー(DM1)では心臓突然死が臨床的重要な問題である。この突然死の原因として、特殊心筋や固有心筋の病理組織学的変化による房室伝導障害や頻拍性不整脈が考えられている。これらの不整脈を日常診療の場面でいかに早期に発見し、どのような治療方針を立てるべきか、房室伝導障害に焦点を当て解説する。

12誘導心電図でPR間隔の延長をしばしば確認できるが、Wenckebach型2度房室ブロックから完全房室ブロックへ移行する症例は比較的少ない。病変の主体はHis-Purkinje系といわれており、むしろQRS幅の増大や電気軸の偏位に注意が必要である。つまり、心臓電気生理学検査(EPS)ではAH時間よりHV時間が問題となる。一般的な房室ブロックにおけるEPSの適応は、失神や眩暈などの自覚症状が存在し、その原因に不整脈がうたがわれるばあいであり、自覚症状のない心電図変化のみでEPSは通常おこなわれない。したがって、HV時間の延長を非侵襲的に予測する必要がある。12誘導心電図で房室ブロックに左軸偏位と心室内伝導障害を合併し

た例、加算平均心電図によるQRSとLAS40が延長した例でHV時間の延長がみとめられると報告されている¹⁾²⁾。臨床では頻繁にEPSをおこなうことができないため、加算平均心電図をもちいて非侵襲的にHV時間を予測し、12誘導心電図の各指標との関係を検討した。QRS波をトリガーとしたHI-Res心室遅延電位解析プログラムによりデータ収集し、80~250Hzのバンドパスフィルターをもちいて500~1,000回の波形を加算平均した。体表面ヒス束電位の判定は心室波に20msec以上先行しノイズの2倍以上の波形としたが、AV間に2または3波形存在するばあいは心房波にもっとも近い波形を体表面ヒス束電位とした。その結果、年齢とPR間隔、QRS幅や電気軸の間に関係はなく(PR:r=0.130, p=0.3278; QRS:r=0.079, p=0.5436; 電気軸:r=0.158, p=0.2253)、PR間隔とQRS幅にも関係はなかった(r=0.026, p=0.8477)。一方、HV時間と年齢、PR間隔には関係はなかったが(年齢:r=0.158, p=0.5069; PR間隔:r=0.216, p=0.3739)、HV時間とQRS幅や電気軸の間には強い相関をみとめた(QRS

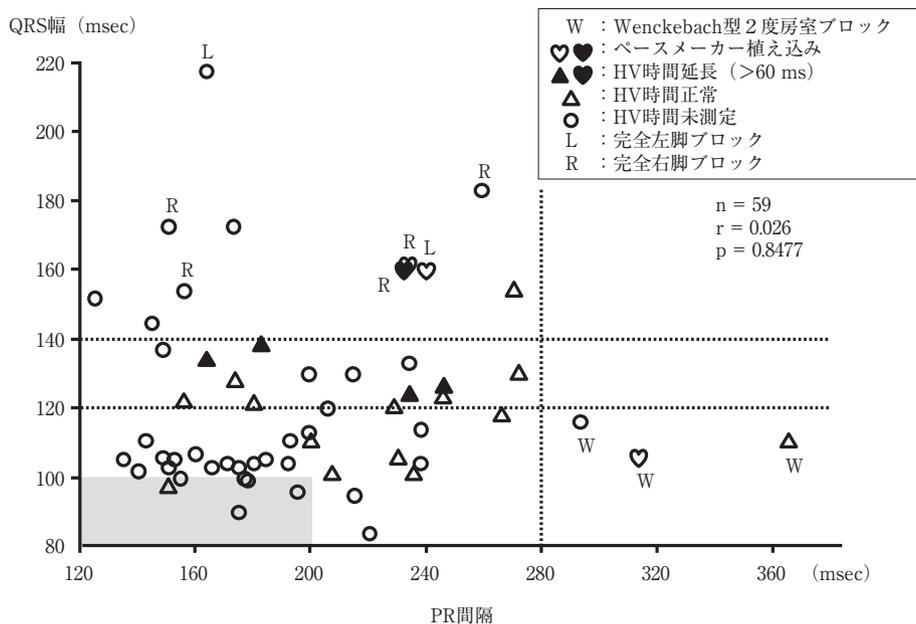


Fig. 1

幅 : $r=0.769$, $p<0.0001$; 電気軸 : $r=-0.713$, $p=0.0004$). これらの所見より当疾患では, PR 間隔の延長に加え, QRS 幅の増大や電気軸の偏位が重要であることが確認できた. 対象例の PR 間隔と QRS 幅の関係を Fig. 1 に示した. QRS 幅が 120 ms 以上で HV 時間の延長をみとめた. さらに, 140ms 以上では脚ブロックの症例が多く存在し, うち 1 例がペースメーカー植え込み (PMI) をおこなっていた. 一方, PR 間隔が 280 ms 以上の症例は Wenckebach 型 2 度房室ブロックをきたし, 1 例が PMI となっていた. 以上の所見より, 12 誘導心電図で, PR 間隔が 280ms 以上, または, QRS 幅が 140ms 以上の症例は房室伝導障害が強いことがわかった. また, QRS 幅が拡大し電気軸の偏位が強い症例は HV 時間の延長がうたがわれるため, このようなばあいには循環器専門医を早期に受診することを勧める.

房室伝導障害による徐脈の治療には PMI がおこなわれている. 2008 年の ACC/AHA/HRS ガイドラインによると, クラス 2b のエビデンスレベル B ではあるが, 筋強直性ジストロフィーのような神経筋疾患の房室伝導障害は進行を予測できないため, 症状の有無にかかわらず, すべての房室ブロックで PMI を考慮するとある. しかし, 本邦における PMI の適応は, 高度または 3 度房室ブロック, または, ヒス束内ないしヒス束以下の伝導障害が証明されている症例にかぎられている. Lazarus らは, HV 時間が 70ms 以上の症例に対して予防的に PMI をおこなうことで高度な徐脈性不整脈に対して治療できると報告したが³⁾, この基準による予防的 PMI 例の長期予後は改善しないと報告もある⁴⁾. また, 多数例の DM 1 に対して PMI が有益か否かを論じた近年の報告でも, 骨格筋機能障害が強い症例で, 無症状の中等度心伝導障害の PMI

は予後を改善しないと記されている⁵⁾.

本邦でも当疾患の最大の死因は呼吸器疾患であること, PMI 後も突然死や心外合併症で死亡する症例も存在することなどを考慮して, 個々の症例に対して PMI 適応を検討することが重要と考える.

※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) 広正修一, 池田孝之, 久保田幸次ら. 心臓電気生理学的検索を経時的に施行し得た筋強直性ジストロフィー症の 1 例. 心臓 1985;17:1307-1313.
- 2) Babuty D, Fauchier L, Tena-Carbi D, et al. Is it possible to identify infrahisian cardiac conduction abnormalities in myotonic dystrophy by non-invasive methods? Heart 1999;82:634-637.
- 3) Lazarus A, Varin J, Babuty D, et al. Long-term follow-up of arrhythmias in patients with myotonic dystrophy treated by pacing: a multicenter diagnostic pacemaker study. J Am Coll Cardiol 2002;40:1645-1652.
- 4) Laurent V, Pellieux S, Corcia P, et al. Mortality in myotonic dystrophy patients in the area of prophylactic pacing devices. Int J Cardiol 2011;150:54-58.
- 5) Bhakta D, Shen C, Kron J, et al. Pacemaker and implantable cardioverter-defibrillator use in a US myotonic dystrophy type 1 population. J Cardiovasc Electrophysiol 2011;22:1369-1375.

Abstract**Management of atrioventricular conduction abnormalities in myotonic dystrophy**

Takahisa Tamura

Department of Neurology, National Hospital Organization Higashisaitama Hospital

Sudden death is a serious problem in patients with myotonic dystrophy. Atrioventricular blocks (AVBs) and tachyarrhythmias are regarded as a cause of the cardiac sudden death. The increase of QRS width and the deviation of electrical axis are rather important because the main lesion of AVB is located in His-Purkinje system, while the prolongation of PR interval attracts our attention for AVB. The measurement of His-ventricle (HV) interval is indispensable to cardiac electrophysiological testing for the detection of His-Purkinje abnormalities. We measured "HV interval" (BHV) noninvasively, using His bundle potential recorded from the body surface by signal-averaged electrocardiogram. As a result, BHV correlated with QRS width and electrical axis ($r = 0.769$, $p < 0.0001$; $r = -0.713$, $p = 0.0004$, respectively).

Pacemaker implantation (PMI) is performed for the treatment of bradyarrhythmias based on the guideline of each country. Some reports revealed that prophylactic PMI did not improve the prognosis of asymptomatic case with severe muscle involvement, even if HV interval was over 70ms. It is important to assess PMI indication in each case, deliberating the extra-cardiac complications and prognosis.

(Clin Neurol 2012;52:1261-1263)

Key words: myotonic dystrophy, atrioventricular block, HV interval, signal-averaged electrocardiogram, pacemaker implantation
