

【Remudy ニュースター第 98 号】

配信日 : 2016 年 11 月 28 日

DMD carrier についての論文をご紹介

Left Ventricular Dysfunction and Conduction Disturbances in Patients With Myotonic Muscular Dystrophy Type I and II

→ <http://jamanetwork.com/journals/jamacardiology/article-abstract/2580530>

筋強直性ジストロフィーの心電図異常、心不全に関連する臨床研究の報告を紹介します。

筋強直性ジストロフィー（Myotonic muscular dystrophy: MMD）I 型、II 型の心電図（ECG）異常と左室機能不全は死亡率に関連しています。この研究は、心電図異常と左室機能不全の有症率と経時的な発症率に関して、MMD コホートの中期的な解析です。

今回の検討から、

- ・ 診断時の年齢が高い、突然死の家族歴がある →心電図の QRS 幅延長。
- ・ 一方、MMD type II、baseline の駆出率が高い →心電図の QRS 幅不変または減少
- ・ 多変量解析において、左室機能障害は、心房細動、診断時の年齢と有意に関連
- ・ また、QRS 幅が 10msec 延長すると駆出率が 3.5%低下する

コメント :

QRS 幅延長は、心室筋障害を示唆しますが、PR 時間延長は心室筋より上流の刺激伝導系の障害と考えられますので、理にかなった結果だと思えます。一般的には心房の不整脈と左室機能障害は直接関係なさそうですが、心房細動と左室機能障害が関連するというのは、MMD の特徴ではないかと思えます（心房細動と突然死の関連は報告されています）。

（国立精神・神経医療研究センター 総合内科部循環器科 瀬川 和彦先生 ）