様式第5号(第9条関係)

論 文 内 容 の 要 旨

報告番号		氏　名	杉江 美穂
Characteristics of risk-factor profiles associated with stroke in patients with myotonic dystrophy type 1 (筋強直性ジストロフィー1型患者における脳卒中に関する危険因子の臨床的特徴)			

論文内容の要旨

筋強直性ジストロフィー1 型(DM1)は、常染色体優性遺伝形式の難治性筋疾患で、緩徐進行性の四肢筋力低下・筋萎縮を示す。DM1 は、成人では最も多い筋疾患であり、糖尿病や脂質異常症、不整脈、内分泌異常など様々な合併症をきたすことがある。このことから、多くの脳卒中発症リスクを有すると考えられるが、その病態について十分解明されていない。そこで、今回、DM1 における脳卒中の発症と危険因子について検討した。

対象は DM1 と診断された患者 77 例(男性 45 例、女性 32 例、24～84 歳)。脳 MRI 画像、心エコー、頚動脈エコー、心電図、血液検査を行い、脳卒中の危険因子について検討した。また脳卒中を合併した症例については詳細に解析した。

DM1 患者 77 例のうち、脂質異常症 26 例(34%)、糖尿病 16 例(21%)、凝固異常 10 例(13%)を認めた。不整脈は 46 例(60%)にみられ、心房細動 11 例(13%)、心伝導障害 9 例(12%)の他、心房粗動や洞性徐脈を認めた。心エコー異常は 28 例(37%)にみられ、ペースメーカ留置は 4 例(5%)で施行された。画像上、頭蓋内血管の動脈硬化性変化を示した患者は 20 例(25%)であった。急性期脳梗塞を 2 例(3%)で発症した。症例 1 は 60 歳男性。糖尿病や脂質異常症はなし。運動性失語と右片麻痺が出現し脳 MRI で左中大脳動脈領域に広範囲の急性期梗塞がみられた。NIH Stroke Scale(NIHSS) 17 点。発作性心房細動と洞不全症候群を認めペースメーカを留置した。症例 2 は 65 歳男性。脂質異常症で加療中。構音障害と左片麻痺が出現し脳 MRI で右中大脳動脈領域に散在する急性期梗塞巣がみられた。NIHSS 10 点。心エコーで左室駆出率は 35%と心機能低下を伴っていた。両側とも心原性脳塞栓症と考えられた。DM1 の原因遺伝子である DMPK 遺伝子の CTG リピート数を含めた遺伝的背景と脳卒中発症との有意な関連は見出せなかった。

今回の DM1 患者 77 例の検討で、心原性脳塞栓症患者 2 例を見出した。DM1 における脳卒中の発症は決して稀ではない。脳卒中発症の予防には、危険因子である糖尿病と脂質異常症とともに、不整脈や心機能の管理が特に重要である。