

《原 著》

²⁰¹Tl 心筋 Emission CT による各種筋ジストロフィ症 患者の心筋線維化病変の評価

山本 秀平* 外畑 巖* 印東 利勝** 松岡 幸彦**
河合 直樹* 松島 英夫* 鈴木 晃夫* 安部哲太郎***
佐久間貞行***

要旨 デュシャンヌ型、肢帯型、筋緊張性、顔面肩甲上腕型、計 47 例の各種筋ジストロフィ症を対象として ²⁰¹Tl 心筋 Emission Computed Tomography (ECT) を施行し、左室 5 区画における灌流欠損の有無、左室線維化率、²⁰¹Tl 肺摂取率を検討した。

ECT 灌流欠損はデュシャンヌ型 29 例中、26 例および他の 3 病型 18 例中、11 例にみられ、全体では 37 例 (79%) の 95 区画 (40%) にみられた。デュシャンヌ型では心尖部と後壁の灌流欠損出現頻度が高く (おのおの 62%、83%)、他の病型では灌流欠損は左室壁に均等に分布した (20~43%)。 ²⁰¹Tl 肺摂取率は左室線維化率と有意に相関し ($r=0.82, p<0.01$)、デュシャンヌ型 (0.67 ± 0.36) が筋緊張性ジストロフィ症 (0.34 ± 0.25) に比し有意に高値を示した。年齢、骨格筋障害度と左室線維化率の間には相関がみられなかった。ECT により心拡大 (7 例)、心室瘤 (5 例)、心軸異常 (23 例) も高率に診断された。

²⁰¹Tl 心筋 ECT は筋ジストロフィ症の心筋線維化病変の評価に有用と考えられた。

I. はじめに

筋ジストロフィ症は二次性心筋症の中では代表的疾患であり、デュシャンヌ型、肢帯型、筋緊張性および顔面肩甲上腕型筋ジストロフィ症と 4 臨床病型に大別される。デュシャンヌ型筋ジストロフィ症は心筋線維化が高率に生じ、心不全死する例が多く、その心筋線維化の評価には標準 12 誘導心電図¹⁻⁵⁾、ベクトル心電図^{6,7)}、心音・心機図^{5,8)}、心エコー図⁹⁻¹²⁾などが用いられてきた。最近では著者らがデュシャンヌ型の ²⁰¹Tl 心筋二次元灌流像について報告して以来¹³⁾、同様の核医学的検討が散見される¹⁴⁾。

筋ジストロフィ症の心筋線維化の有無およびその拡がりとは本症の臨床評価上、きわめて重要であるが、発症頻度が数千~十万人に一人の希有な疾患であることもあり、多数例について ²⁰¹Tl 心筋 Emission Computed Tomography (ECT) 所見を検討した報告は皆無に近い。本研究では筋ジストロフィ症の多数例について ECT 所見を臨床病型別に検討し、本症の治療管理における臨床的有用性を検討した。

II. 対象および方法

問診、理学的所見および臨床諸検査から病型が確定診断されたデュシャンヌ型 29 例、肢帯型 5 例、筋緊張性 6 例、顔面肩甲上腕型 7 例、計 47 例の筋ジストロフィ症を対象とした。内訳は男性 43 例、女性 4 例、年齢は 9 歳から 62 歳で、厚生省班会議 8 段階機能障害度区分は 1 度から 8 度に及んでいた (最軽症: 歩行可 (1)~重症: 寝たきり (8), Table 1)。

* 名古屋大学医学部第一内科

** 同 神経内科

*** 同 放射線科

受付: 60 年 11 月 6 日

最終稿受付: 61 年 1 月 28 日

別刷請求先: 名古屋市昭和区鶴舞町 65 (☎ 466)

名古屋大学医学部第一内科第 7 研究室

山本 秀平

Table 1 Clinical and scintigraphic characteristics of the patients

No.	Age/Sex	Type	Stage*	ECT					L/M ratio	Dilatation†	Aneurysm‡	Malrotation§
				AS	AP	L	P	I				
1	9 M	DMD	5						0.11	0		
2	9 M	DMD	5				+		0.21	0		
3	11 M	DMD	4				+		0.32	0		CC
4	11 M	DMD	2	+	+				1.04	0		V
5	12 M	DMD	7				+		0.40	0		
6	13 M	DMD	6	+	+		+	+	1.12	+1		
7	13 M	DMD	7		+	+	+	+	0.76	0		
8	14 M	DMD	6	+			+		0.59	0		V
9	15 M	DMD	5	+			+	+	0.85	0		V
10	16 M	DMD	7		+				0.13	0	+	
11	16 M	DMD	8	+	+	+	+	+	1.50	+2		
12	16 M	DMD	6		+	+	+		0.89	0		
13	16 M	DMD	7		+	+	+	+	1.10	0		V
14	17 M	DMD	7	+	+	+	+		0.80	+1		CC
15	17 M	DMD	6		+		+		0.88	0		
16	17 M	DMD	7		+	+	+		0.45	0		CC
17	17 M	DMD	7				+		0.50	0		V
18	18 M	DMD	7		+	+	+		0.67	0	+	V
19	18 M	DMD	8	+	+		+	+	0.85	0		H
20	18 M	DMD	6	+	+		+		0.50	0		
21	20 M	DMD	8	+	+		+	+	0.77	0		
22	20 M	DMD	7	+	+		+		1.16	+1	+	
23	20 M	DMD	7			+	+		1.01	0		V
24	20 M	DMD	6		+		+		0.88	0		
25	20 M	DMD	5						0.02	0		V
26	20 M	DMD	7				+		0.21	0		
27	20 M	DMD	7						0.05	0		
28	21 M	DMD	6	+	+		+		0.99	0	+	V
29	26 M	DMD	7	+	+		+	+	1.16	+1		CC
30	23 M	FSH	1	+	+			+	0.31	+1		V
31	30 M	FSH	2	+	+		+	+	1.13	0		
32	35 M	FSH	1		+			+	0.62	0		V
33	37 M	FSH	1				+		0.60	0		CC
34	38 M	FSH	3						0.13	0		V
35	41 F	FSH	5						0.08	0		
36	62 M	FSH	2	+					0.69	0		CC
37	34 M	MT	1			+	+	+	0.68	0		H, CC
38	35 F	MT	1						0.09	0		CC
39	36 M	MT	7						0.19	0		
40	41 M	MT	1		+				0.50	0		H
41	42 M	MT	2				+	+	0.50	0		
42	47 M	MT	7						0.10	0		
43	25 M	LG	5	+	+	+			0.57	0	+	CC
44	39 M	LG	2	+					1.15	0		
45	45 M	LG	2	+	+		+	+	1.04	+2		
46	51 F	LG	2						0.03	0		
47	53 F	LG	2						0.01	0		

Abbreviations: AP=apical; AS=anteroseptal; CC=counterclockwise rotation; DMD=Duchenne muscular dystrophy; ECT=thallium-201 emission computed tomography; FSH=facioscapulohumeral muscular dystrophy; H=horizontal heart; I=inferior; L=lateral; LG=limbgirdle type muscular dystrophy; MT=myotonic dystrophy; P=posterior; V=vertical heart.

* Clinical stage (see text), † LV dilatation score (see text): +2=marked dilatation; +1=moderate dilatation; 0=no dilatation, ‡ Apical aneurysm (see text), § Malrotation of cardiac axis (see text).

1. ^{201}Tl 心筋 ECT の撮像

^{201}Tl 2 mCi を静注し、10 分後より低エネルギー汎用コリメータを装着した回転型の角型対向ディジタルガンマカメラ(東芝 GCA 70A 特)およびオンラインで接続したデータ処理装置(東芝 GMS 55A computer system)を用い心筋像を撮像した¹⁵⁾。被験者を仰臥位とし、6° ごと一方向 20 秒間ずつ、360° について計 10 分間、データ収集を行った。ガンマカメラのフィルターは Shepp & Logan 方式¹⁶⁾、吸収補正は Chang 方式¹⁷⁾ に従った。

水平断層像に次いで左室長軸および短軸像をそれぞれ 8 mm の幅で画像再構成し、3 水平断層像、3 左室長軸像、および 6 左室短軸像について検討した。再構成画像を Goris らの方法に従って background 処理した後、各断層像について circumferential profile 解析を行った。左室中心から放射状に 10° 間隔で profile line を設定し、水平断層像および左室長軸像では心尖部を角度基準とし、360° にわたり各 profile line 上の ^{201}Tl 最大 count を算出し、それらの最大値を 100% として表示した。

2. ^{201}Tl 心筋 ECT の判定

a) 灌流欠損部位の判定：各断層像を前壁(中

隔)、心尖部、側壁、下壁、後壁の各領域に角度区分し、正常人 15 名から得られた各断面における相対的 ^{201}Tl 摂取率の正常下限値(平均 $-2 \times$ 標準偏差) カウントより低い ^{201}Tl 摂取区画を線維化部位とした (Fig. 1)。

b) 左室線維化率および ^{201}Tl 肺摂取率の算出：左室を回転楕円体と仮定し、circumferential profile 解析の結果から得られた短軸各断面の線維化心筋量を心尖部断面から心基部断面まで積分し、左室線維化率(全左室心筋量に対する線維化心筋量の比)を求めた (Fig. 2)。左室中心を含む水平断層像上において 12×12 画素の関心領域を肺と縦隔に設定し、肺平均カウントの縦隔平均カウントに対する比を算出し、 ^{201}Tl 肺摂取率とした。

c) 心拡大、心肥大、心室瘤の有無：左室短軸断面の内径/壁厚・比により左室腔の拡大程度を 0 (同比 1~1.5), +1 (同比 1.5~2.0), +2 (同比 2.0 以上) とスコア化し、+1 以上は左室の拡大ありとした。同比が 0.5 以下あるいは限局性の ^{201}Tl 集積が見られる場合を心肥大ありとした。水平断層像において前壁中隔と後側壁が、あるいは左室長軸像において前壁と下壁が心尖部に向って開大する場合を心室瘤とした。

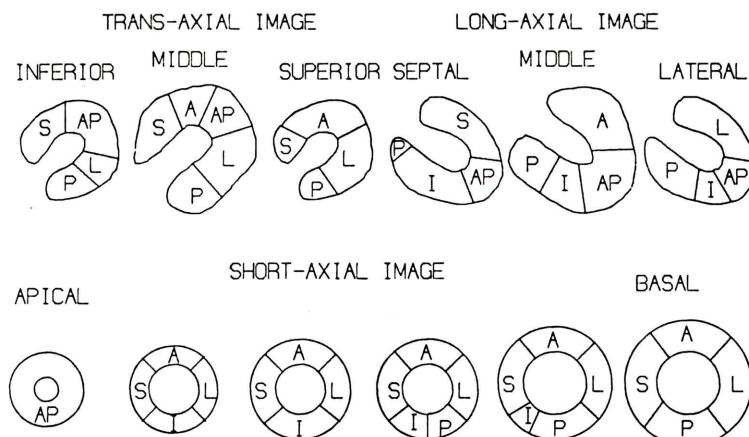
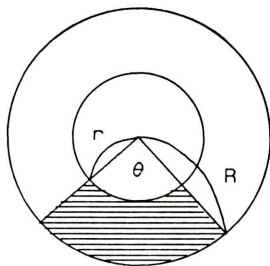


Fig. 1 Segmentation of the left ventricular wall by thallium-201 myocardial emission computed tomography (ECT). Twelve ECT images were interpreted by circumferential profile analysis. Left ventricle was divided into anteroseptal (AS), apical (AP), lateral (L), posterior (P) and inferior (I) walls.

d) 心臓軸異常の判定：水平断層像において体前後軸と心臓長軸のなす角度が50度以上の場合を時計方向回転あり，20度以下の場合を反時計方向回転ありとした。左室長軸像において体水平軸と心臓長軸のなす角度が10度以下の場合を横位心，70度以上の場合を垂直心とした。同装置および同方法で ECT を記録した冠動脈疾患，正常例からなる 103 例の群を対照群としてこれらの心軸異常の出現率を検討した。

3. 年齢，障害段階別の ECT 所見の検討

年齢，障害段階と前記所見 (^{201}Tl 灌流欠損部位，



$$\text{Percent FIB} = \frac{\sum_{n=1}^6 \pi \left\{ (R_n^2 - r_n^2) \times \frac{\theta_n}{2\pi} \right\}}{\sum_{n=1}^6 \pi \{ R_n^2 - r_n^2 \}} \times 100,$$

where R= outer radius,
r= inner radius and
 θ = adjacent interior angle.

Fig. 2 Estimation of fibrotic tissue size. Hypoperfused area in each short-axial slice was approximated by means of mathematical equation from the defect angle and the LV outer and inner radii obtained from the LV boundary. Fibrotic tissue size was estimated by integration of hypoperfused areas in 6 to 8 consecutive short-axial slices.

左室線維化率， ^{201}Tl 肺摂取率，心拡大，心肥大，心室瘤，および心臓軸異常)との関係を検討した。

以上の検討において出現率の差の検定には Fisher の直接確率計算法を，平均値の差の検定には Student の t 検定を用いた。

III. 結 果

1. 病型別の ^{201}Tl 心筋 ECT 所見 (Tables 1, 2)

a) ^{201}Tl ECT 左室灌流欠損： ^{201}Tl 左室灌流欠損は全体では 79% の症例 (37/47) の 40% の区画 (95/235) にみられた。

(i) デュシャンヌ型 (n=29)：26 例 (90%) では ^{201}Tl 灌流欠損がみられた。1 例では左室心筋全体にび漫性に ^{201}Tl 摂取が低下した。残り 25 例中，7 例では 4 区画の，7 例では 3 区画の，5 例では 2 区画の，および 6 例では単区画 (後壁 5 例，心尖部 1 例) の欠損がみられた。全体では後壁 (24 例)，心尖部 (18 例) 欠損が前壁中隔 (12 例)，側壁 (8 例)，下壁 (8 例) 欠損に比し多くみられた。3 例では欠損はみられなかった。

(ii) 顔面肩甲上腕型 (n=7)：1 例では前壁および心尖部を含む広範囲の，3 例では前壁と後 (下) 壁の 2 か所の，1 例では後壁の欠損がそれぞれみられ，2 例ではみられなかった。

(iii) 筋緊張性 (n=6)：2 例では後下 (側) 壁の，1 例では心尖部の欠損がみられ，3 例ではみられなかった。

(iv) 肢帯型 (n=5)：1 例では前壁の，1 例では前壁，心尖部，および側壁に及ぶ広範囲の，1 例では前壁と後下壁の 2 か所の欠損がそれぞれみられ，2 例ではみられなかった。

デュシャンヌ型では他の病型に比し心尖部と後

Table 2 Incidence of ECT perfusion defect in 4 types of muscular dystrophy

Clinical type	N	Anteroseptal	Apical	Lateral	Posterior	Inferior	Total
DMD	29	12 (41%)	18 (62%)	8 (28%)	24 (83%)	8 (28%)	70 (48%)
FSH	7	3 (43%)	3 (43%)	0 (0%)	2 (29%)	3 (43%)	11 (31%)
MT	6	0 (0%)	1 (17%)	1 (17%)	2 (33%)	2 (33%)	6 (20%)
LG	5	3 (60%)	2 (40%)	1 (20%)	1 (20%)	1 (20%)	8 (32%)
Total	47	18 (38%)	24 (51%)	10 (21%)	29 (62%)	14 (30%)	95 (40%)

Abbreviations are the same as those in Table 1.

壁における灌流欠損の出現頻度が高い傾向にあった。

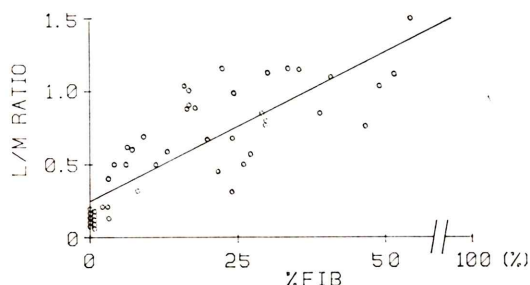


Fig. 3 Correlation between %FIB and L/M ratio in muscular dystrophy. Percent FIB correlated significantly with L/M ratio in all 47 patients ($r=0.82$, $p<0.01$), and this may be explained by the fact that lung congestion due to left ventricular failure becomes more severe as fibrosis of the left ventricle extends further. The above two indices were, therefore, thought to be ideal for assessment of overall LV function in muscular dystrophy.

b) 左室線維化率と ²⁰¹Tl 肺摂取率：左室線維化率と ²⁰¹Tl 肺摂取率との間には有意な正相関がみられた ($r=0.82$, $p<0.01$, Fig. 3). 病型別の左室線維化率(%)はデュシャンヌ型 (20.3 ± 15.9), 顔面肩甲上腕型 (11.0 ± 11.7), および肢帯型 (22.3 ± 21.8) が筋緊張性 (6.9 ± 9.6) に比し高値を示す傾向にあった。 ²⁰¹Tl 肺摂取率はデュシャンヌ型 (0.67 ± 0.36) が筋緊張性 (0.34 ± 0.25) に比し有意に大であった ($p<0.05$)。

c) 心拡大, 心肥大, 心室瘤の有無：全47例中, 5例(デュシャンヌ型4例, 顔面肩甲上腕型1例)は左室腔の拡大スコアが+1, 2例(デュシャンヌ型, 肢帯型各1例)は+2であった。残りの40例の左室腔は正常であり, 左室および右室肥大大例はなかった。心尖部に灌流欠損を有した22例中, 欠損が広範囲であった5例は心室瘤を合併した (Cases 10, 18, 22, 28, 43)。

d) 心臓軸異常：全47例中, 23例に心臓軸異常がみられた。その内訳は垂直心12例, 反時計方向回

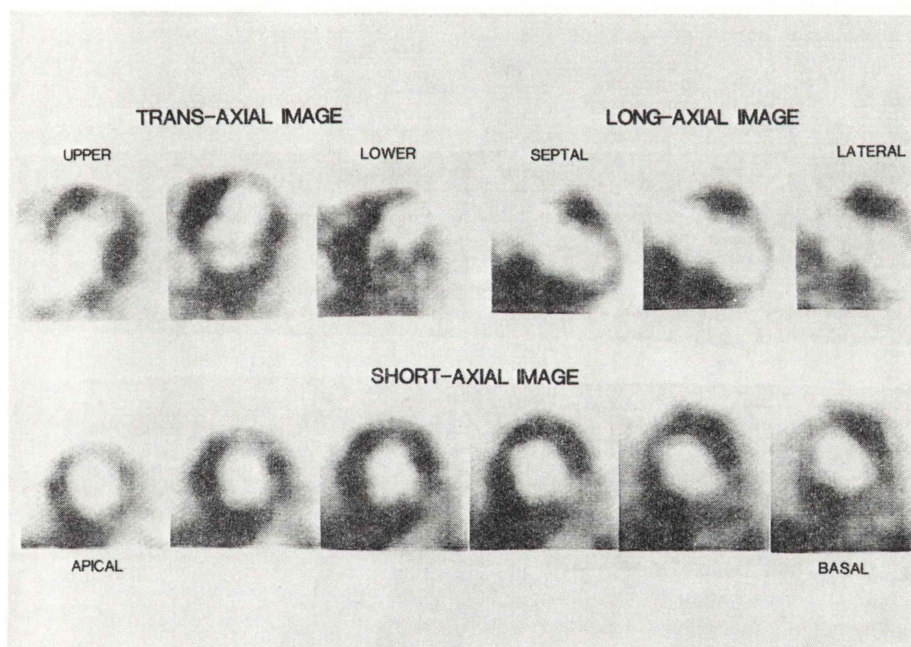


Fig. 4 An illustrative case of Duchenne type muscular dystrophy (case 11). ECT showed diffuse loss of thallium uptake over the entire LV walls and it also showed dilation of the LV cavity. This case died of refractory LV failure 8 months following the ECT examination.

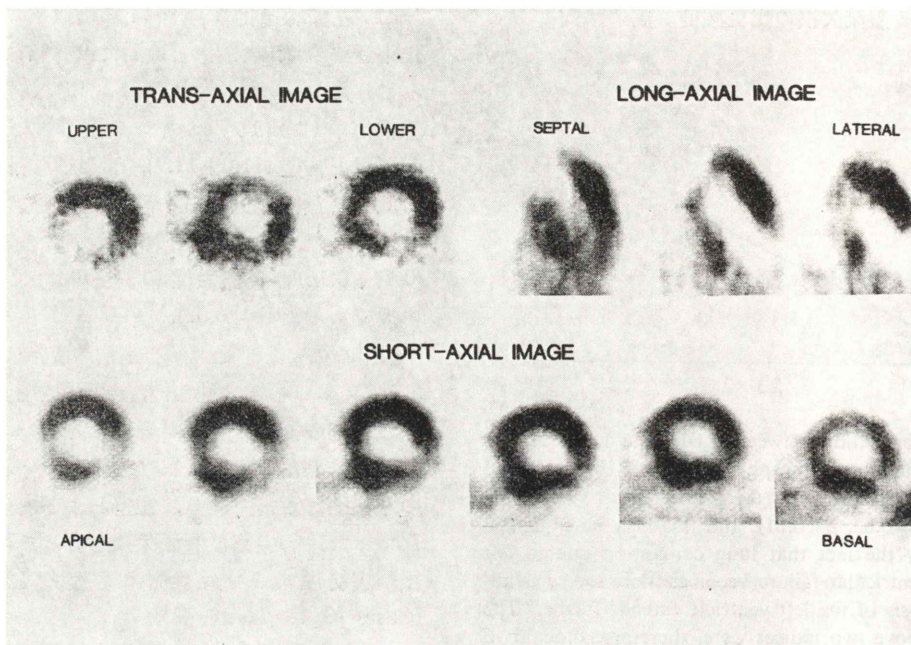


Fig. 5 An illustrative case of Duchenne type muscular dystrophy (case 28). ECT showed two distinctively separate perfusion defects, one in the anterior and the other in the posterolateral walls.

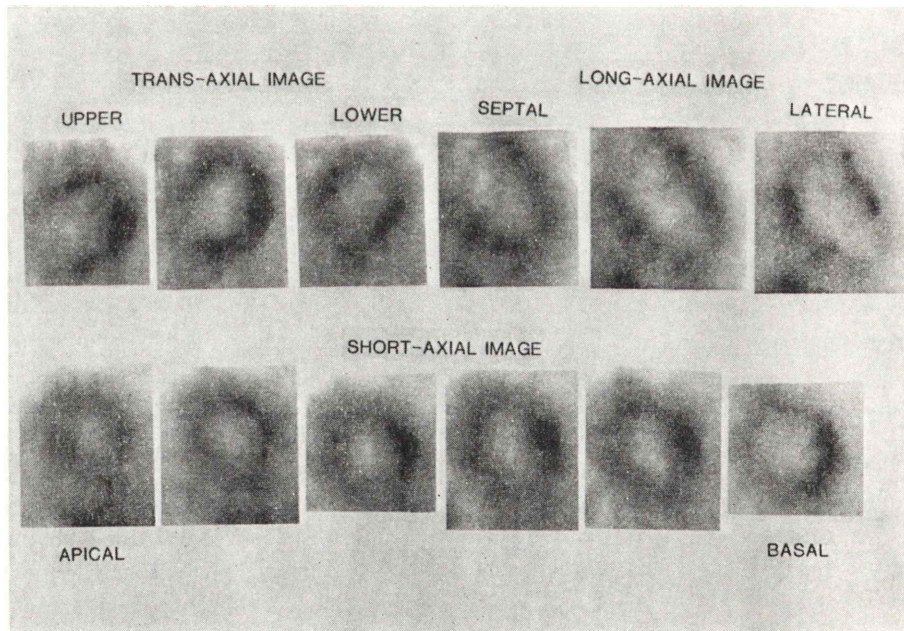


Fig. 6 An illustrative case of facioscapulohumeral type muscular dystrophy (case 30). Clinical stage of this patient was excellent (1). Skeletal muscular involvement was selectively confined to the bilateral arm and scapula. ECT showed, however, perfusion defect involving the anterior, apical and inferior walls.

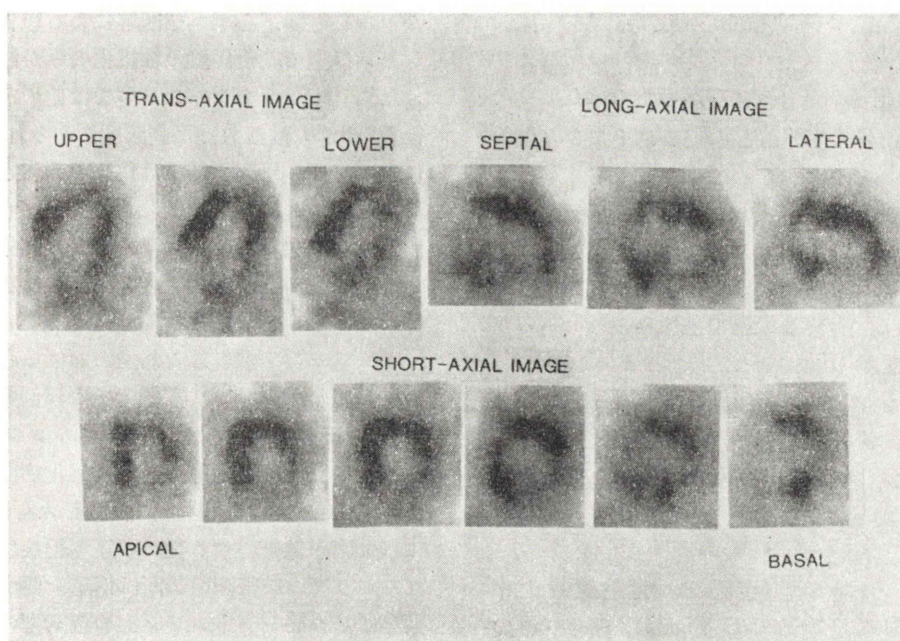


Fig. 7 An illustrative case of myotonic type muscular dystrophy (case 37). ECT showed perfusion defect involving the posterolateral and inferior walls.

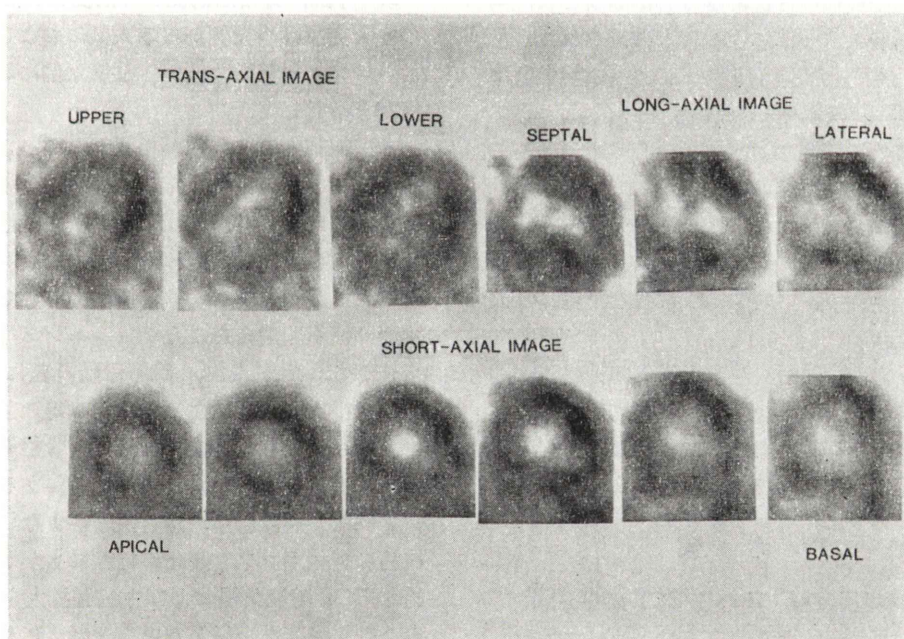


Fig. 8 An illustrative case of limb-girdle type muscular dystrophy (case 45). Skeletal muscular involvement was slight with clinical stage of 2. ECT showed thallium defect, especially in the anterior and inferoposterior walls. ECT also showed a significantly dilated LV cavity.

転8例, 横位心2例, 横位心+反時計方向回転1例であった。筋ジストロフィ症の群は対照群に比し垂直心の出現率が有意に高かった ($p<0.05$)。

2. 年齢, 骨格筋障害と心筋ジストロフィとの関係

左室線維化率および ^{201}Tl 肺摂取率は年齢, 障害段階のいずれとも有意に相関せず, 心拡大, 心室瘤および心臓軸異常についても各所見の出現率に年齢差あるいは障害段階の差はみられなかった。

3. 症例呈示 (Figs. 4~8)

1) デュシャンヌ型(症例11, 左室線維化率54%, ^{201}Tl 肺摂取率 1.50, Fig. 4): 左室全周性に ^{201}Tl の摂取が低下し, 左室腔が著明に拡大した。ECT 検査から6か月後に左心不全となり, さらに2か月後に死亡した。

2) デュシャンヌ型(症例28, 左室線維化率24.4%, ^{201}Tl 肺摂取率 0.99, Fig. 5): 前壁(心尖部), 後壁の2か所に独立分離した灌流欠損を有した。前者が後者に比し, より広範囲であった。ECT より心尖部心室瘤の合併, 垂直心が診断され, 両所見は心断層エコー法によっても確認された。

3) 顔面肩甲上腕型(症例30, 左室線維化率24.0%, ^{201}Tl 肺摂取率 0.31, Fig. 6): 前壁, 心尖部, 下壁に及ぶ広範な灌流欠損を有した。しかし, 両下肢は良好な骨格筋の発達を示し, 障害段階は1度であった。

4) 筋緊張性(症例37, 左室線維化率24%, ^{201}Tl 肺摂取率 0.68, Fig. 7): 後側壁と下壁に灌流欠損を有した。

5) 肢帯型(症例45, 左室線維化率49%, ^{201}Tl 肺摂取率 1.04, Fig. 8): 側壁を除く左室壁の広範囲な灌流欠損を有し, 左室腔の著明な拡大も示した。骨格筋障害は軽度で障害段階は2度であった。

IV. 考 察

1. 臨床病型別の ^{201}Tl 心筋 ECT 所見

本研究では代表的な4臨床病型について検討を行った。デュシャンヌ型は29例中, 26例に ECT 灌流欠損がみられ, 4病型中, 最も高率に重篤な心筋線維化病変が確認された。従来の心電図, ベ

クトル心電図, 心エコー図等による報告ではデュシャンヌ型での後側壁の線維化のみが注目されてきた^{5-7,9-11}。デュシャンヌ型では他の病型に比し後壁の ECT 灌流欠損が高頻度にみられ, この点については本研究の結果は従来の報告と概ね一致した。しかし, 過半数例において前壁心尖部にも明瞭な灌流欠損がみられ, 本研究の結果よりデュシャンヌ型の心筋ジストロフィ変化は広く左室全体に及ぶものと推察された。

デュシャンヌ型以外の病型における心病変についての報告は少ない。本研究では18例中, 11例に ECT 灌流欠損がみられ, 筋ジストロフィ症の各病型とも高頻度に重篤な心筋線維化病変が存在すると考えられた。最近, 肢帯型筋ジストロフィ症に似た臨床像を呈する種々の筋萎縮疾患が報告されており¹⁸, 肢帯型の診断は慎重を要する。肢帯型をはじめ筋ジストロフィ症の各病型のいかなる症例に重篤な心合併症が生ずるのか知るためにはさらに臨床データの蓄積が必要と考えられる。

2. 年齢, 骨格筋病変と心病変との関係

本研究では小児例から老人例, および骨格筋ジストロフィの軽微な例から重篤な例にわたって心病変を検討した。

左室線維化率と年齢が相関しなかったことより, 心筋ジストロフィの経年変化はかなりの個体差があると考えられた。広範な ^{201}Tl 左室灌流欠損がみられた若年症例は临床上, 最も問題があると考えられたが, 一方, ECT 灌流欠損がみられず心筋病変は軽微と考えられたデュシャンヌ型成人例等も確認された。また, 障害段階の差による ECT 灌流欠損出現頻度, 左室線維化率等の差もみられず, 筋ジストロフィ症では心筋と骨格筋の両者の線維化進行度にもかなりの個体差があるものと推察された。対象例中, 障害段階が1ないし2で骨格筋のジストロフィ変化が軽度にもかかわらず広範な ECT 灌流欠損および左室腔拡大を有し, 重篤な心筋病変を合併していると考えられた症例が存在した。

3. ^{201}Tl 心筋 ECT の臨床的有用性

本研究に用いた機器の基本的性能についてはす

でに小幡らが報告した¹⁵⁾。本研究の結果より、筋ジストロフィ症の心筋線維化は²⁰¹Tl 心筋 ECT により非侵襲的かつ簡便に評価可能と考えられた。ECT により心筋変性部位の同定、複数区画病変の連続性の有無、およびその拡がりの程度、心筋変性量の算出、心肥大、心室瘤、心拡大の合併の有無等が容易に診断可能と考えられた。

さらに、ECT により心不全の診断も容易であると考えられた。左室線維化率と²⁰¹Tl 肺摂取率は良好な正相関を示した。これは左室の線維化に伴って肺うっ血が進行するためと説明でき、両指標はともに左室機能を密接に反映すると考えられた。全患者の1年間の経過観察中、両指標ともに最大であった1例は検査施行8か月後に心不全死しており、ECT により心臓予後の推定もある程度可能と考えられた。

デュシャンヌ型においては本疾患特有の高度の胸郭変形のため心エコー検査が不可能の症例があったが、ECT では全例で心筋線維化が評価できたのみならず心臓位置異常の定量的な把握も容易であった。

進行性筋ジストロフィ症は心不全末期の状態であっても運動能力低下のため自覚症状が乏しい例が多い。心筋ジストロフィの経年変化はかなりの個体差があると考えられたことより、症例により軽症の心筋ジストロフィが急速に進行する可能性もある。広範な心筋灌流欠損がみられた症例のみならず各症例とも ECT による今後の経過観察が必要と考えられた。

V. 結 論

デュシャンヌ型、肢帯型、筋緊張性、および顔面肩甲上腕型筋ジストロフィ症の心筋線維化を²⁰¹Tl 心筋 Emission CT (ECT) を用いて評価した。各臨床病型とも左室の²⁰¹Tl 灌流欠損が高率に認められ、広範な左室灌流欠損を有する例が存在した。²⁰¹Tl 灌流欠損量から算出された左室線維化率は年齢、骨格筋障害段階のいずれとも関連しなかった。

ECT は心筋ジストロフィ変化の簡便かつ非侵

襲的な定量的評価を可能とし、本症の治療管理にきわめて有用と考えられた。

本論文の要旨は第32回米国核医学会総会 (Heuston), European Nuclear Medicine Congress 1985 (London) ならびに第25回日本核医学会総会 (徳島) において発表した。

文 献

- 1) Gilroy J, Cahalan JL, Berman R, et al: Cardiac and pulmonary complications in Duchenne's progressive muscular dystrophy. *Circulation* 27: 484-493, 1963
- 2) Perloff JK, De Leon AC Jr, O'Doherty D: The cardiomyopathy of progressive muscular dystrophy. *Circulation* 323: 625-648, 1966
- 3) Perloff JK, Roberts WC, De Leon AC Jr, et al: The distinctive electrocardiogram of Duchenne's progressive muscular dystrophy. An electrocardiographic-pathologic correlative study. *Am J Med* 42: 179-188, 1967
- 4) Sanyal SK, Johnson WW, Thapar MK, et al: An ultrastructural basis for electrocardiographic alterations associated with Duchenne's progressive muscular dystrophy. *Circulation* 57: 1122-1129, 1978
- 5) Tanaka H, Nishi S, Katanasako H: Natural course of cardiomyopathy in Duchenne muscular dystrophy. *Jpn Circ J* 43: 974-984, 1979
- 6) Fitch CW, Aiger LE: The Frank vectorcardiogram and the electrocardiogram in Duchenne progressive muscular dystrophy. *Circulation* 35: 1124-1140, 1967
- 7) Ishikawa K, Yanagisawa A, Ishihara T, et al: Sequential changes of orthogonal electrocardiograms in progressive muscular dystrophy of the Duchenne type. *Am Heart J* 98: 73-82, 1979
- 8) Matsuda M, Akatsuka N, Yamaguchi T, et al: Systolic time intervals in patients with progressive muscular dystrophy of the Duchenne type. *Jpn Heart J* 18: 638-651, 1977
- 9) Ishikawa K, Kanemitsu H, Ishihara T, et al: Echocardiographic study of the Duchenne type of progressive muscular dystrophy. *Jpn Circ J* 45: 295-301, 1981
- 10) Hunsaker RH, Fulkerson PK, Barry FJ, et al: Cardiac function in Duchenne's muscular dystrophy. Results of 10-year follow-up study and non-invasive tests. *Am J Med* 73: 235-238, 1982
- 11) Goldberg SJ, Feldman L, Reinecke C, et al: Echocardiographic determination of contraction and

- relaxation measurements of the left ventricular wall in normal subjects and patients with muscular dystrophy. *Circulation* **62**: 1061-1069, 1980
- 12) Goldberg SJ, Stern LZ, Feldman L, et al: Serial two-dimensional echocardiography in Duchenne muscular dystrophy. *Neurology* **32**: 1101-1105, 1982
- 13) 河合直樹, 山本秀平, 岡田充弘, 他: Thallium-201 心筋灌流像による Duchenne 進行性筋ジストロフィー症の心筋線維化病変の評価. *核医学* **20**: 1433-1440, 1983
- 14) 陣之内正史, 浅井順子, 井上謙次郎, 他: Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症における心筋症の ²⁰¹Tl 心筋 SPECT. *核医学* **22**: 1353-1359, 1985
- 15) 小幡康範, 佐久間貞行, 斎藤 宏, 他: 大型角形対向デジタルガンマカメラの臨床応用. 第一報 装置の特徴と基本性能. *核医学* **21**: 979-983, 1984
- 16) Shepp LA, Logan BF: The Fourier reconstruction of a head section. *IEEE Trans Nucl Sci NS-21*: 21-43, 1974
- 17) Chang LT: A method for attenuation correction in radionuclide computed tomography. *IEEE Trans Nucl Sci NS-25*: 638-643, 1978
- 18) Coërs C, Telerman-Toppet N: Differential diagnosis of limb-girdle muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Neurology* **29**: 957-972, 1979

Summary

Evaluation of Myocardial Involvement in Muscular Dystrophy with Thallium-201 Emission Computed Tomography

Shuhei YAMAMOTO*, Iwao SOTOBATA*, Toshikatsu INDO**, Yukihiro MATSUOKA**, Naoki KAWAI*, Hideo MATSUSHIMA*, Akio SUZUKI*, Tetsutaro ABE*** and Sadayuki SAKUMA***

*The First Department of Internal Medicine, **Department of Neurology, ***Department of Radiology, Nagoya University School of Medicine, Nagoya, Japan

The clinical usefulness of thallium-201 myocardial perfusion scanning with emission computed tomography (ECT) for evaluation of left ventricular myocardial fibrosis was assessed on 47 patients with Duchenne (DMD), facioscapulo-humeral (FSH), limb-girdle (LG) and myotonic (MT) dystrophy. Trans-, long- and short-axial images were interpreted quantitatively by circumferential profile analysis, and the fibrotic tissue size (%FIB) was estimated by integration of hypoperfused areas in 6 to 8 consecutive short-axial slices. Lung/mediastinum count ratios (L/M ratio), LV cavity dilatation, aneurysm formation and cardiac malrotations were also assessed with ECT.

Distinct ECT perfusion defect was observed in 26 of 29 DMDs, and in 11 of 18 patients with

other types. Perfusion defect was demonstrated in 95 of total 235 segments, and was observed specifically in the posterior wall (82%) and the apex (65%) in DMD, and was scattered in all LV wall segments in FSH, LG, and MT. Percent FIB correlated significantly with L/M ratio ($r=0.82$, $p<0.01$), and did not with age or clinical stage score. ECT showed marked LV dilatation in 7, apical aneurysm in 5 and cardiac malrotation in 23 of the 47 patients.

In conclusion, ECT was considered to be a useful clinical means of evaluating myocardial involvement in patients with muscular dystrophy.

Key words: Muscular dystrophy, Myocardial fibrosis, Thallium-201, Myocardial emission computed tomography.