

変化である。出現頻度の高い誘導として CCM では II 誘導で下降が37%, V<sub>5</sub> V<sub>6</sub> 誘導では下降が各々40%に見られる。HOCM では V<sub>1</sub> に上昇が37%に見られる。

(4) T波の変化(図6), 図6上段である。異常T波は HCM で70%, HOCM で53%, CCM では76%に見られる。誘導別に見たものが図6上段である。

(5) Q波(図6), 図6下段である。全症例では39%に見られ, 病型別では, HCM で60%と最も多く, CCM では29%, HOCM では37%に認められた。誘導別で

は, III aVL aVF V<sub>5</sub> V<sub>6</sub> 誘導順に多く見られ, V<sub>5</sub> V<sub>6</sub> 誘導では3病型ともほぼ差が見られない。HCM では, III aVL aVF V<sub>5</sub> V<sub>6</sub> 誘導に著明に認められるが他の誘導ではほとんど見られない。家族性発症例は19例であるがその内訳は HOCM 13例, CCM 6例であり, 各々の病型としては HOCM では37%, CCM 17%である。異状Q波は37%の出現率で全体の出現率と差は見られない。

## 心内膜線維弾性症 EFE (小児期生存型

### 6才以上) 長期観察例の臨床像

東京女子医大心研小児科 高尾篤良 三森重和  
森克彦 河村司

#### I. 目的

定型的な乳児期の EFE は罹病も重く致死率が高い。しかし, 臨床上 EFE と診断され, 内科治療により乳→幼→小児期と延命し, 軽快する者もある。そこで, 心内膜心筋生検を乳幼児期に行い, 6才以上迄観察し得た症例と, 幼児期に EFE として来院し, その後小児期で死亡した剖検例とを対比してみた。

#### II. 対象

1) 最近10年間, 女医大心研に於て剖検し, EFE と診断した者15例, 2) 1~2才時に生検し7~12才迄観察した者4例, 3) EFE の臨床診断で4才~7才迄観察, 剖検で確定した1例である。

#### III. 方法

上記の対象について, 年齢分布, 初診時年齢, 臨床経過, X線, 心電図, 心臓カテーテル所見, 生検所見, 剖検所見等につき検討した。その組織所見は下記のごとくであった。

左室内壁に於ける心内膜は厚さ 150~250  $\mu$ , 著しい膠原線維の増生と太い弾性線維層状配列, また, 一部では心内膜下にまで線維化がみられた。いずれも明瞭な炎症所見を認めなかった。

#### IV. 成績

対象 1) については図1に示すごとくで, 年齢分布は生後3月より7才3カ月に及ぶが, 生後6カ月以下40%, 1才以下53.3%と半数以上が1才以下で死亡し, 4才以上は13.3%にすぎなかった。

#### EFE

剖検例15例: 初診時よりの生存期間

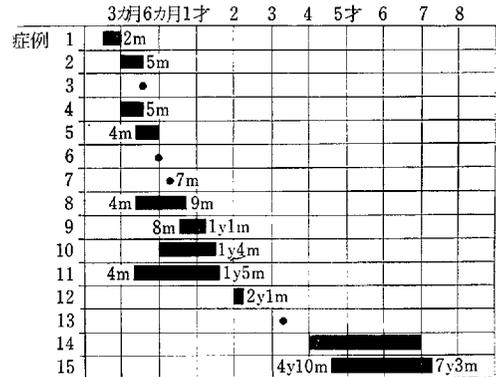


図 1

対象 2), 3) については表1に示すごとくで, 左室内壁生検(4例), および剖検(2例)で確診断した5例である。うち, 生存症の現在の年齢は症例1: 8才

表 1

症例	初診時年齢 現在	初発症状 年令	胸部 X-P CTR (年令)	心電図, 初診時または入院時 最終受診時										確定 診断
				PQ	0.12"	P 波	HCA/AQRS	+60°	V <sub>1</sub> R/S	1.8/3.2	V <sub>6</sub> R/S	5.0/0	ST-T	
1. Y.O ♀	1才9ヵ月	多呼吸	64% (8 m)	0.12"		LAH	-30°	1.3/2.6	1.2/0		ST ↓ I II	生検		
	8才9ヵ月	3ヵ月	52% (7 y 3 m)	0.19"		LAH					ST ↓ I II			
2. K.S ♂	1才	体重増加 ↓ 気管支炎	74% (1 y)	0.12"		CAH	+30°	0.1/4.0	3.0/0		ST ↓: II III aVF, 陰性 T:	生検		
	9才7ヵ月	1才	64% (4 y 1 m)	0.12"		LAH	+30°	0.5/4.8	3.6/0		ST ↓: I II aVF, 陰性 T: V <sub>6</sub>			
3. K.T ♀	2才2ヵ月	多呼吸, 多汗	82% (2 y 2 m)	0.20"		LAH	+60°	0.1/1.4	4.5/0.2		ST ↓: V <sub>6</sub>	生検		
	12才7ヵ月	8ヵ月	57% (12 y 9 m)	0.25"		LAH	+60°	0.2/4.4	3.7/0					
4. Y.M ♀	4才	顔面浮腫	78% (4 y 6 m)	0.20"		LAH	+90°	rsr'	2.6/1.5			生検		
	7才 (死亡時)	10ヵ月	67% (6 y 9 m)	AF		LAH	+90°	rsr'	3.0/2.0		ST ↑: II III aVF	剖検		
5. Y.O ♀	4才10ヵ月	浮腫, 腹部 腫脹	78% (4 y 10 m)	0.13"		LAH	+90°	0.1/1.2	4.0/0.2		ST: II III aVF, 陰性 T: V <sub>6</sub> V <sub>7</sub>	剖検		
	7才3ヵ月 (死亡時)	4才7ヵ月	77% (7 y 1 m)	0.20"		CAH	+60°	0.6/2.2	4.0/0		ST ↓: II III aVF, V <sub>6</sub> V <sub>7</sub>			

表 2 心臓カテーター所見

症例	検査時年齢	L V 圧	R V 圧	PA 楔入圧	R A 圧
2. K.S ♂	1才2ヵ月		40/0	15/6 (8)	4/2 (2)
4. Y.M ♀	5才9ヵ月	81/28	60/11	35/26 (29)	10/8 (8)
5. Y.O ♀	4才11ヵ月		36/10	(17)	(6)

11ヵ月♂, 症例2: 9才7ヵ月♂, 症例3: 11才7ヵ月♂, 死亡例は症例4: 7才♀, 症例5: 7才3ヵ月♀である。初診時年齢は生存例では1~2才, 死亡例は4才以上であるが, 発症は症例5を除き, 1才以下であった。

主症状は生存例では多呼吸, 多汗, 体重増加不良, 頻回の呼吸器感染, 死亡例は重症心不全徴候, 浮腫等であった。

胸部写真における心胸比の経過中変化をみると, 生存例は3例とも明らかに減少し, 現在, 症例1, 2は50%台になっている。しかし, 死亡例では拡大はなお持続し死亡時に至った。心電図の経過中変化を生存例についてみると, 症例3で1° AV ブロック, 症例1でPQ延長が認められた。P波は初診時症例1, 2でCAH傾向であったが, 現在, LAH所見である。電気軸は症例1で-30°の左軸偏位を示したが, 他の2例では変化がなかった。胸部誘導では $Sv_1$ が症例3で4.4 mVに増大したが,  $Rv_6$ は症例1, 3で減高し, 左室肥大程度が減じた傾向を示した。ST-T変化は全例軽度化し, 特に症例では消失, 心筋障害所見の改善が推察された。

死亡例では症例4が6才より心房細動に移行, 症例5は1° AV ブロックを示した。P波は症例5でLAHよりCAHは変化した。胸部誘導では症例4が両室肥大, 症例5が左室肥大所見であった。

心臓カテーテル所見は表2に示すごとくで, 検査時年齢に差はあるが, 症例2では肺動脈楔入圧の上昇を認めないが, 死亡例では明らかな上昇があり, 特に症例4は肺高血圧の合併がみられた。

## V. 臨床経過

生存例は幼児期に1~2回入院したのみで, 現在は無

症状で, ジギタリス内服も中断している。一方, 死亡例では症例4は4回, 症例5は7回と頻回の入院を繰返し, 心不全で死亡した。

MIの合併は聴診上では症例1, 3および死亡例に認められたが, 生存例ではLevine 2度程度であった。

死亡例の主な剖検所見は下記のごとくであった。

症例4: 1) 主として左心室心内膜の著しい肥厚(EFEとしては高度), 2) 左房室の著しい拡張に伴う僧帽弁輪拡大, 3) 僧帽弁辺縁の線維性肥厚および短縮傾向, 4) 肺動脈血栓症・症例5: 1) 左右心房の高度の, 左右心室の中等度の内膜肥厚(左室内膜厚さ150~200 $\mu$ ) 2) 僧帽弁辺縁の軽度の捲縮, 3) 両心室の極めて高度の拡張と肥大, 両心房の中等度の拡張と肥大。

## VI. 結論

7才~12才7ヵ月に達した確定診断例(生検・剖検)5例について検討した。

1) 発症は1才以下であったが, 初診時年齢は生存例1~2才, 死亡例は4才以上で, 治療開始も生存例がやや早期であった。

2) 臨床症状, 胸部X線, 心電図等の追跡で生存例は明らかに病態の改善が認められた。

3) EFEの定義についてはまだ確立されたものはない。胎児型定型的EFEと少しづれた, 小児期迄生存し得るEFE(他者によればうっ血型心筋症の分類に入れる意見もあるが)もあるのではないか。

4) 今後, Heterogeneousなグループである小児うっ血型心筋症と, 胎児型EFEとの中間に位置する例の病態を更にはっきりさせる必要がある。

# Cardiomyopathy 患児の apexcardiogram

## の周波数分析の試み

徳島大学小児科 中野修身 幸地 佑  
宮尾益英

cardiomyopathyのある患児の心臓機能検索の1つの手段として, 患児のapexcardiogramの周波数分析を行い若干の知見を得たので報告する。

### I. 対象および方法

12才の男児で, 昭和45年4月carditisにて治療をうけ,

↓ **検索用テキスト** OCR(光学的文字認識)ソフト使用 ↓  
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

.目的

定型的な乳児期の EFE は罹病も重く致死率が高い。しかし,臨床上 EFE と診断され,内科治療により乳 幼 小児期と延命し,軽快する者もある。そこで,心内膜心筋生検を乳幼児期に行い,6 才以上迄観察し得た症例と,幼児期に EFE として来院し,その後小児期で死亡した剖検例とを対比してみた。