

## 心内膜線維弾性症の経過観察

慶大小児科 小佐野 満

臨床的に診断した心内膜線維弾性症15例について初診時より現在に至るまでの経過と治療上の問題を検討した。

診断根拠はレ線上の明かな心拡大、心電図上、左胸壁誘導で明かな R 波の増高と T 波の逆転などを伴う左室肥大所見、および心不全などの一般的な診断基準にもとづいた。

死亡した3例中2例は剖検の機会を得て病理組織学的に診断を確定した。

### I. 症 例

15例の内訳は男児6例、女児9例である。

15例中、2例は兄妹例で、また他の2例は家系に本症がみとめられ、計3家系の本症がみられた。

|             |    |
|-------------|----|
| 初診時年齢は3カ月未満 | 3例 |
| 3～6カ月       | 5例 |
| 6～12カ月      | 5例 |
| 12カ月以上      | 2例 |

である。

低出生体重児が2例あったが出生後の成長発育は比較的良好で、来院前にすでに心不全に陥っていた3例と、知能発達障害の1例を除けば各例とも成長発育状態はほぼ正常であった。本症が発症までは殆ど無症状で、比較的栄養状態の良い乳児に急激に発症することが多いとされていることを認める。

### II. 症状および診断

本症発見の契機は上気道感染により急激に心不全症状をきたしたものの4例、心雑音によるもの2例、および症状経過からみて以前より心不全があったと思われるものが8例である。心雑音のない症例が多いため心疾患の存在、心不全症状などが見逃されている場合も少なくないことは注意すべき点かと思われる。

その他にたまたま腹部滑筋腫の手術前検査として撮影した心電図から生後6カ月で本症が発見された1例がある。滑筋腫摘除術後も全く無症状に経過していたが、約2カ月後に気管支炎に罹患したことを契機に急速に心不全に陥った。

心電図が本症の早期発見の手がかりとしたとえ無症

状であっても診断根拠の一つとなりうるものかと思われ興味深い。

15例中、初診時に心不全症状をみとめたものは12例に及び、而もその中の8例は心不全の存在を見逃されていた。心不全症状に対する clinical eye は本症発見の手がかりであり、また早期治療開始は予後を左右するものとして強調されるべきものと考えられる。

### III. 臨床経過

15例中、経過を観察しえたものは13例で、その中10例は3年以上に亘り、5年以上、最長11年に亘って経過を追っているものは4例である。

13例中、3例は心不全のために死亡した。残りの10例は心不全がコントロールされ、殆ど無症状で元気に生活しているが、6例には現在なおジギタリス維持療法をつけている。

明かな僧帽弁閉鎖不全の合併をみとめたものは6例あったが、心不全症状の改善、心拡大の縮少とともに2例は僧帽弁逆流雑音が消失した。

レ線上の明かな心拡大は全例にみとめられた。経過とともに心胸比が正常に復したものは4例のみで、残りの9例は程度の差はあるが何れも心拡大をのこしている。

心胸比が正常に復するまでに要した期間は、4例中、3例が3乃至6年で、本症の臨床経過を見る上に心拡大の有無は重要な指標と考えられる。

心電図所見が正常化したものは13例中、5例のみで、左室肥大所見、T波の変化などを残すものが多い。

心電図所見が正常化するのにも長期間を要し、5例中、3例は4乃至10年後に正常所見となった。

レ線上の心拡大と、心電図の異常所見とはほぼ並行し、心拡大の長く続くものほど左室肥大所見も長くみとめられる傾向がある。

### IV. 治 療

治療はジギタリス、利尿剤を主軸とした抗心不全療法である。

充分に心不全をコントロールした後も、ジギタリス維持量をつづけ、体重の増加に見合った増量を行っている。

初診時に明かな心不全症状のないものに対しても、心筋収縮力の増強を目的としてジギタリス維持療法を行う方針をとっている。

病理組織学的所見から本症の心内膜の変化が正常化する可能性は殆どないとすれば、心筋の代償機能の発達による収縮力の増加にまつ以外にはないとの考えから、吾々はジギタリス維持療法を長期間つづける方針をとって

いる。

臨床経過、特にレ線上の心拡大、心電図に異常所見（左室肥大、T波の変化など）のつづく症例は、たとえ臨床的には全く無症状でも治療を中止せず、一般に云われている治療期間よりも長期間に亘ってジギタリス投与をつづけ、最低4乃至2年間使用し、比較的満足すべき結果をえている。

## 2 次的内膜線維弾性症を伴う小児の原発性心筋疾患

順天堂大学 岡田了三 阿部正視 福田圭介

| 症例 | 年齢     | 性 | 主症状            | 心電図      | 経過   | 心筋病変   |
|----|--------|---|----------------|----------|------|--------|
| 1. | 1/2才   | 男 | Adams-Stoker発作 | LBBB, VT | 3カ月  | 心筋変性   |
| 2. | 1 1/2才 | 男 | 微熱・呼吸困難        | ST↑      | 5カ月? | 心筋炎    |
| 3. | 8才     | 男 | 心筋炎の既往         | WPW      | 4年   | 心筋炎後肥大 |
| 4. | 9才     | 女 | 咳・血痰・塞栓        | LVH      | 3年   | 同      |
| 5. | 15才    | 男 | 気道感染, CHF      | PAT, LVH | 6年?  | 同      |

臨床的に心筋疾患を疑われ、剖検により原因不明または関連不明の心筋炎または心筋変性と、それに伴う心内膜線維弾性症を示す例の病理学的検討を行った。その主要所見を表にまとめて示す。年齢は6カ月より15才におよび男4、女1である。基礎となる心筋病変は心筋炎または心筋炎後の線維症・肥大を示すものが4で原因不明の心筋変性は1例のみであった。

心内膜は全例線維弾性症を示し、肉眼的にはほぼびまん性の心内膜肥厚をみとめる。病理学的にこれらの症例と原発性心内膜線維弾性症とは次の点で相違する。

① 原発性胎児性心内膜線維弾性症 (FEFE) では心内膜肥厚はびまん性で、肉柱は心内膜肥厚に被われて平坦化し境界不鮮明となる。1～5例では心内膜肥厚はびまん性ではあるが一樣ではなく部分的に凹凸があり、全体として肥厚程度はかるい。肉柱の発育はよく、心内膜は白くても肉柱間の陥凹類洞の境界は鮮明である。またFEFEでは内面に血栓形成はまったくみられないのに反し、1～5例では血栓、(器質化されたものを含む)または血栓が先行したと思われる心内膜肥厚がみとめられる。

② FEFEでは心内膜肥厚がみとめられるでは心内膜線維弾性症部分と心筋との境界は明瞭で直線的に区画

されるが、1～5例では両者の区画が不鮮明で心筋内病変と不規則に連続するもの(4、5例)と心筋病変と無関係に心内膜のみ軽度～中等度に一樣に肥厚し、正常の心内膜がそのまま厚さを増したようにみえるものがある(1、2、3例)。

③ 組織学的にはFEFEでは心内膜と心内膜下心筋の線維弾性症がゆがむ像がみられ、心内膜下心筋の病変は心内膜下血管plexusの荒廃と相関を示す。心内膜下血管plexusの存在する心内膜下1～1.5mmまで心筋病変が到達するとストップするため心内膜自体の線維弾性症とあわせて、心内膜心内膜下線維弾性症の厚さは2mmをこえない。一方1～5例には、このような所見はみられず、全例心内膜の正常構造の一部または全層が遺残し、全層または一部の層の肥大の型を示す。4、5例ではとくに内面に付着する血栓の器質化による内腔へ向っての結合織増殖が著明にみられる。心内膜下心筋の病変は不規則に分布しFEFE例のような規則性をもたない。

④ FEFEの心筋は肥大を示し、心内膜下1.5mm以外では線維症や変性所見に乏しい。1～5例では心筋に変性・炎症・線維症など著明な変化がみられる。

以上の所見より1～5例では心内膜肥厚は2次の一すなわち心筋病変が主で、心内膜病変は従であると診断した。心筋の病変により心内膜がひきのぼされると2次的に心内膜肥大がおりうる—代償性肥厚、1～3例がそのような機序で説明される。4、5例はあるいは心内膜と心筋が同時に炎症を発生したかも知れない。とくに5例は心内膜心筋のどちらを主病変ととるか判断がつかねるので心内膜心筋硬化症の診断が当をえたものと考えられる。1～5例の所見は成人においても多くみられ胎児性EFEと区別されるべきである。

↓  
**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  
↓

臨床的に診断した心内膜線維弾性症 15 例について初診時より現在に至るまでの経過と治療上の問題を検討した。

診断根拠はレ線上の明かな心拡大,心電図上,左胸壁誘導で明かな R 波の増高と T 波の逆転などを伴う左室肥大所見,および心不全などの一般的な診断基準にもとづいた。

死亡した 3 例中 2 例は剖検の機会を得て病理組織学的に診断を確定した。