

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.	1½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ヵ月より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合する像がみられ、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次的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ばされると2次的に心内膜肥大がこりうる一代償性肥厚、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。