

小児心筋疾患の病理学的研究

とくに非炎症性心筋疾患と潜在性心筋炎について

日本大学医学部第2病理 桜井 勇 登坂 朗
山田 勉 桑原 竹一郎
増淵 和夫

昭和50年度は明らかな炎症所見を示す心筋炎剖検例について病理学的に模索し、その結果を報告したので、今年度は主として非炎症性変性心筋疾患剖検例について、病理学的に検討した。また非心筋炎性心疾患で開胸的心臓手術が行われ、その際心筋の一部が切除された例について、潜在性心筋炎の存在が病理組織学的に確かめられた4例も合わせて検討した。

非炎症性変性心筋疾患は糖原病Ⅱ型（ポンペ病）6ヵ月女児と4ヵ月女児の姉妹例、Kugelberg-Welander病27才女性、進行性筋 Dystrophy 20才男性（Dechenne型）および精神薄弱児にみられた特発性肥厚性大動脈下狭窄症5才男性の計5例である。（表1）

それらの症例の病理組織学的特徴の要約を表2に示す。糖原病Ⅱ型（Pompe）では acid maltase 欠損による糖原の心筋内蓄積のため、当然、組織化学的に多量の糖原蓄積が証明され、電顕的にも Lysosomal および cytoplasmic glycogen 顆粒が多量にみとめられる。肝細胞では

前者が多いが、心筋ではむしろ後者も目立つ。そのため H・E 切片では心筋線維は肥大空胞状となる。炎症反応は全くない。

Kugelberg-Welander 病では 巣状線維化が筋層内に在り、それは部位的特徴を示さない。心筋線維は肥大しているものと萎縮を示すものがある。

進行性筋ジストロフィーでは著明な巣状線維化と脂肪浸潤が特徴的で、心筋線維には肥大と萎縮とが混在し、肥大しているものは空胞変性を示すものが多い。巣状りんば球浸潤が軽度乍ら散在し、特発性心筋炎の組織学的診

表1 Non-inflammatory Degenerative Myocardial Diseases

Glycogenosis Type II (Pompe)	NA-4487 6 m F
"	NA-5282 4 m F
Kugelberg-Welander disease	NA-5122 27 F
Prog. muscul. dystrophy	NA-4415 20 M
IHSS, Mental Detardation	NA-5293 5 M

表2 Histopathological Characteristics of Non-inflammatory Degenerative Myocardial Diseases

		Pompe	Kugelberg-Welander	Prog. musc. dystrophy	IHSS
muscle cell	atrophy	-	+	++	-
	hypertrophy	++	+	++	++
	pleomorphism	-	+	++	-
	vacuolar deg.	++	-	++	+
	glycogen	++	?	?	?
	focal necrosis	-	-	+	-
	wavy pattery	-	-	-	+
interstitium	fibrosis	-	+	++	-
	fatty infiltr.	-	-	++	-
	cell infiltr.	-	-	+	-
endocardial thick.		++	+	+	+

断に当って問題を提起している。

特発性肥厚性大動脈弁下狭窄症では病変部に心筋肥大と空胞変性および心筋線維の走行の乱れと波状走行をみとめた。

以上の4つの非炎症性とされている心筋症のうち、進行性筋ジストロフィー症のみに巣状リンパ球浸潤をみとめ、純組織学的には炎症との区別が難しい。

開胸的手術が行われた際に心房筋の一部が切除された例について、組織学的に検索すると、最近5年間に、組織学的に炎症像あるいは巣状凝固壊死を4例にみとめた。

先天性心疾患3例、僧帽弁膜症1例である(表3)。炎症像は主として巣状リンパ球浸潤であり臨床的には心筋炎は全く気付かれておらず、潜在性心筋炎の存在を示唆するものと考えられた。

表3 Myocarditis or Focal Necrosis in Atrial Appendage taken at Open Heart Surgery

Focal necrosis	NP-82833	9 F	Pulmonary stenosis
Myocarditis	NP-2229	55 M	Mitral stenoin suff.
Myocarditis	NP-74-1152	4 M	Fallot tetralogy
Myocarditis	NP-76-1012	16 M	ASD

肥厚性閉塞性心筋症の形態をとった

心室中隔欠損症の検討

国立小児病院 松 尾 準 雄

特発性心筋症は「原因または関連の不明な心筋の疾患」と定義されており、先天性心奇形の合併例は除外されている。しかし心奇形があってもその血行動態の異常のみでは説明できない心肥大を伴うものがある。EKG上 V_1, aVF に Q 異常波を認め2ヵ月で突然死した心室中隔欠損例に肥厚性閉塞性心筋症と同様な肉眼的組織学的所見を示した症例を経験した。心室中隔膜性部欠損孔の下部は著るしく肥厚し左室壁と筋稜の肥厚と相俟っ

て高度の左室流室路狭窄を形成、右室は肉柱の肥厚が著るしく流出路は中隔辺縁の肥厚のため右室流出路狭窄を形成していた。組織学的には心筋束の中は広く細胞核の大小不同がみられるのみで炎症その他の変化はなく、いわゆる肥厚性閉塞性心肥大の所見のみであった。本症例のように先天性心奇形に合併する心筋症の報告例はいくつかみられる。これらの症例を特発性心筋症の範疇から全て除外していいものかどうか問題を提起したい。

特 発 性 心 筋 炎 の 臨 床

—主として UCG 法による心機能について—

九州大学医学部小児科学教室 本 田 恵

うっ血型心筋症の発症に急性心筋炎が関与する可能性が考慮されており、我々も、急性心筋炎と病初期に診断された症例が、約5年の経過で、典型的なうっ血型心筋症の臨床症状を呈するに致った症例を経験している。

そこで、今回は、特発性心筋炎と診断された症例の胸部レントゲン所見並びに UCG 所見を検討するとともに、3ヵ月以上に亘って UCG の追跡を行なうことのできた

症例について、UCG 法による心機能を検討したので報告する。

I. 対象及び方法

過去5年間に、viral infection と思われる先行感染にひきつづいて、胸痛、呼吸障害、哺乳困難、易疲労感、あるいは動悸を訴えるか、または、心拡大、頻拍、gallop

↓ **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

昭和 50 年度は明らかな炎症所見を示す心筋炎剖検例について病理学的に模索し、その結果を報告したので、今年度は主として非炎症性変性性心筋疾患剖検心について、病理学的に検討した。また非心筋炎性心疾患で開胸的心臓手術が行われ、その際心房筋の一部が切除された例について、潜在性心筋炎の存在が病理組織学的に確かめられた 4 例も合わせて検討した。