

特別講演

心生検とアミロイドーシス

町立大和病院・山口大学名誉教授 内野文彌

アミロイドは、コンゴレッドで染色され、偏光顕微鏡下では緑色複屈折を示し、電子顕微鏡的に幅 8~12nm 細線維の集まりである蛋白 (amyloid fibril protein) の形態学的総称である。心臓はアミロイドの良く沈着する臓器の一つであるが、アミロイドーシスの病型により生化学的には下記の通り7種類の異なったアミロイド線維蛋白が沈着する。

全身性アミロイドーシスに属す病型で、免疫細胞性 (原発性、骨髄腫合併) アミロイドーシスでは免疫グロブリンL鎖(1)、反応性 (続発性) アミロイドーシスでは血清アミロイドA蛋白 (SAA) (2)、透析性アミロイドーシスは β 2ミクログロブリン(3)、家族性 (FAP I型) では異型トランスサイレチン(4)、老人性アミロイドーシス (老人性心アミ.) ではトランスサイレチン(5) に由来するアミロイドがそれぞれ沈着する。また限局性アミ

ワークショップ

W1 慢性心筋炎の臨床・病理組織像

¹藤田保健衛生大学 医学部内科、²名古屋第二赤十字病院、
³碧南市民病院

○森本紳一郎¹、平光伸也¹、植村晃久¹、久保奈津子¹、大槻真嗣¹、
木村勝智¹、清水恵輔¹、山田健二²、吉田幸彦²、寺沢正恭³、
菱田 仁¹

慢性心筋炎の剖検例自験6例と本邦で報告された15例の計21例の臨床・病理組織像を分析したので報告する。男・女比は男11例、女10例ではほぼ同数で、平均年齢は43歳(7~75歳)であった。平均罹病期間は4年3ヵ月(7ヵ月~12年)で、心症状出現前に感冒様症状がみられないのが11例(52%)存在した。生前に12例(57%)は拡張型心筋症と診断されており、5例(24%)が心筋炎と判明していた。慢性期におけるCRP陽性例は15例中3例(20%)で、心筋逸脱酵素の上昇がみられたのは14例中2例(14%)のみであった。心電図では異常Q波を示したのが10例(48%)と最も多く、心胸比は平均66%(57~75%)で、左室駆出率は平均23%(14~40%)であった。心重量は平均520g(360~940g)と重く、両心室腔が著しく拡大していた。組織学的にはリンパ球の集簇が最も特徴的で、15例中14例(93%)で観察された。本細胞の浸潤部位では、斑状の線維化がしばしばみられ特徴と思われた。線維症の程度は、軽度は3例のみで、残りは全て中等度以上であった。なお本症の模擬心生検の結果についてもふれる。

W2 心筋炎患者を中心とした心筋組織標本の免疫生化学的解析

山口大学医学部第二内科

○福田信二、山村泰世、興相順子、綿田敏子、松崎益徳

急性心筋炎、慢性心筋炎、心筋炎由来が疑われた拡張型心筋症患者の心筋組織の免疫学的解析を行なった。対象は心筋炎6例、慢性心筋炎1例、脂肪織浸潤、間質の線維化、少数の単核球の浸潤、心筋細胞の配列の乱れの見られたものを心筋炎後の変化と見做して、このような変化の見られた拡張型心筋症6例である。方法はリンパ球表面マーカーに対するモノクローナル抗体、マクロファージに対する抗体、主要組織適合抗原(MHC) class I、class IIに対する抗体を用いて、酵素抗体染色法を行なった。急性心筋炎症例においてはhelper T cell、suppressor/cytotoxic T cellならびにマクロファージの浸潤が認められ、また心筋細胞表面にMHC class Iの発現が認められた。慢性心筋炎症例では単核球のびまん性浸潤に加えて、単核球の集簇形成も認められた。浸潤細胞はT細胞とマクロファージであり、細胞性免疫による心筋細胞の障害を来していることが推測された。心筋炎由来が疑われた拡張型心筋症症例では1例を除いて全例で心筋細胞表面にMHC class Iの発現が見られ、浸潤していた単核球はsuppressor/cytotoxic T cell、マクロファージであり、心筋炎との関係が示唆された。

W3 慢性活動性心筋炎の心筋組織内浸潤 T 細胞における T 細胞レセプター (TCR) のレパートリーの解析

東京大学第三内科 O世古義規、永井良三、矢崎義雄
順天堂大学免疫 八木田 秀雄、奥村 康

〔目的〕 拡張型心筋症(DCM)の病因の一つとして、ウイルス性心筋炎を基礎とした細胞性免疫を介する心筋障害機序の遷延化が注目されている。臨床的にも、急性心筋炎の発症後長期間を経ているにも拘わらず、病理組織学的には活動性の心筋炎の所見を有する慢性活動性心筋炎と考えられる症例が存在し、その心筋障害機序を明らかにすることはDCMの病態・病因を解明する上で有力な情報を与えてくれるものと考えられる。今回、DCMの病像を呈した慢性活動性心筋炎患者の心筋組織内浸潤T細胞について、その抗原特異性を検討するため、T細胞レセプター(TCR)のレパートリーを解析した。〔方法〕 慢性活動性心筋炎患者の心筋組織を用いて、(1)心筋組織におけるウイルス・ゲノムの潜伏の有無を明らかにするため、RNAを抽出してエンテロ・ウイルスに特異的なprimerを用いたPCR法により解析した。(2)浸潤T細胞の抗原特異性を検討するため、RNAを抽出してヒトTCR V α ・V β の各familyに特異的な5'-primerそれぞれ18種と22種、および3'-C α と3'-C β primerを用いてPCR法にて各遺伝子の発現を解析した。〔結果〕 (1)PCR法にて心筋組織内にウイルス・ゲノムの明らかな発現は認めなかった。(2)浸潤T細胞においてTCR V α 遺伝子の解析は困難であったが、V β 遺伝子のうちV β 3とV β 7のoligoclonalな発現を認めた。〔総括〕 PCR法にて心筋組織内にウイルス・ゲノムを検出し得なかったこと、浸潤T細胞のTCR V β 遺伝子の発現にoligoclonalityを認めたことより、これらの浸潤T細胞はウイルスが消失した慢性期においても心筋細胞上に持続的に提示されている何らかの抗原ペプチドを特異的に認識して、遷延性の心筋障害を起こしていると考えられた。

W4 動物モデルを用いたウイルス性心筋炎の発症病理、治療に関する研究 —免疫学的アプローチを中心に—

京都大学第三内科 松森 昭

われわれは急性ウイルス性心筋炎から拡張型心筋症様病像へと進展するEMCウイルス性心筋炎モデルを用いて、発症病理の解析、予防、治療法の検討を行ってきたが、本ワークショップでは免疫学的解析を中心にいくつかの話題を提供し今後の展開について討論する。

最近の研究により、(1)心筋炎経過中、血中に出現する抗心筋自己抗体は、非選択的陽イオンチャネルを活性化し、細胞内Ca²⁺の増大をきたし、心筋炎における細胞障害の一因である可能性が示唆された。(2)サイトカイン、ウイルス感染などにより酸素ラジカルが発生するが、心筋炎初期にMn-SOD,Cu/Zn-SODの発現が亢進し、フリーラジカルスカベンジャーにより心筋障害が軽減することから心筋炎の発症に酸素ラジカルが重要な役割を果たすことが明らかとなった。(3)また、心筋炎発症にはサイトカインの関与が考えられ、特にTNF- α の重要性が示唆されたが、サイトカイン制御による心筋炎の新しい治療法を開発した。

W5 自己免疫性心筋炎の発症機序と拡張型心筋症への進展

新潟大学医学部第一内科 小玉 誠

自己免疫性心筋炎の発症機序と拡張型心筋症への進展について検討した。特定のラット(Lewis)を心筋ミオシンで感作すると自己免疫性心筋炎が発症する。この心筋炎では多核巨細胞の出現がみられ、また急性期が約2週間遷延し、ヒト巨細胞性心筋炎によく似ている。この心筋炎の炎症性浸潤細胞はマクロファージとCD4陽性T細胞が主体であり、これはウイルス性心筋炎の所見と相違している。さらに、この心筋炎はリンパ球を用いて同系ラットに疾患を転嫁できることからT細胞依存性自己免疫疾患であると考えられる。重症自己免疫性心筋炎を発症させた後、長期間経過を観察すると、広範な線維化病変をともなした心重量の増大をみとめ、心筋炎後拡張型心筋症に至る。また、自己免疫性心筋炎の治療後に同じ抗原で再感作すると心筋炎は再発し、このときの病理所見は線維化病変と活動性心筋炎が混在しており慢性心筋炎の病態と考えられる。心筋ミオシンによる自己免疫性心筋炎の解析は、慢性心筋炎から拡張型心筋症への進展過程の解明に有用と考えられる。

2 慢性心筋炎(CM)の心筋生検における診断の可能性について—剖検心を用いた模擬心生検による検討(第2報)

藤田保健衛生大学内科：○久保奈津子, 森本紳一郎, 平光伸也, 植村晃久, 木村勝智, 大槻真嗣, 清水恵輔, 渡辺佳彦, 菱田 仁

名古屋第二赤十字病院循環器内科：山田健二, 吉田幸彦

碧南市民病院：寺沢正恭

【目的】CMが, 心生検で診断が可能か否かを本症の剖検心を用い検討した。【方法】CM7例の剖検心の両心室の生検該当部位を1例につき5カ所を無作為に選択し, 400倍視野(1例平均74視野)でリンパ球(Ly)数を求めた。【結果】1視野平均のLy数は, CMの右室(RV)で3.5個, 左室(LV)で2.4個であり, うち1例では1視野平均RVで6個, LVで5個のLyが存在し, 心筋炎の診断が可能であった。一方Lyの集簇はRVでは3例に, LVでは1例に観察された。【結語】CMでは, 生検該当部位でもLyの集簇がみられる症例が, RVでは7例中3例(42.8%), LVでは7例中1例(14.3%)存在した。CMの細胞浸潤は心室中層より内層で軽い傾向であることが指摘されている。RVはLVより壁が薄く, RVの生検該当部位は中層まで達していたものもあり, RVの方が診断率が高い要因になったと考えられた。

3 Idiopathic Myocarditis の 経皮的心臓鏡による follow up

東京大学第二内科 内田康美

船橋二和病院内科 広瀬純一

目的：特発性心筋炎や拡張型心筋症について心臓鏡所見と心臓鏡誘導下心内膜心筋生検所見の間には密接な相関がみられることをすでに報告した（日循総会、1993年）が、今回は心筋炎例について心臓鏡によりfollow up してみた。

方法：4例について既報（Progress in Cardiol Zipes P, Lea & Febiger, 1991, p163）のごとく、経皮的に心臓鏡を左心室に挿入し観察した。

成績：急性心筋炎の一例では発症当初左室内膜面は赤色を呈していたが、6ヵ月後では白色化しており、生検所見では、炎症の消退がみられた。慢性心筋炎3例のうち1例では、当初赤紫色を呈していたが、12ヵ月後では白色またわ黄色化していた。他の1例では当初赤紫一褐色であり、浮腫が著名であったが6ヵ月後では、浮腫は消失し黄褐色化していた。残りの1例では、6ヵ月後も赤紫色であった。

考案、結語：経皮的心臓鏡によりpin-point で組織学的変化と肉眼的変化の対比ができ、また、炎症の推移を評価可能であると判断された。

4 肥大型心筋症におけるデスミンの増加について -二次元電気泳動法を用いての検討-

旭川医科大学第一内科

○南宏明, 長根忠人, 早川拓次, 竹内克呂,
山崎泰宏, 名取俊介, 菅原斉, 箭原修,
山下裕久, 菊池健次郎

【目的】近年免疫組織学的検討により肥大型心筋症におけるデスミン(Ds)の増加が指摘されているが, これまでの方法では生検試料での量的評価は難しい, そこで本研究では心筋生検試料を用いて, 二次元電気泳動法によりDsの定量を試みた. 【方法】心筋生検試料を -80°C に凍結保存した. 心筋を5M尿素・2Mチオ尿素にてホモジナイズした. 一次元目にアガロースを用いる二次元電気泳動法により各構造蛋白質を泳動し, ピリジン抽出法にて生検心筋の構造蛋白質を定量した. 総蛋白質の定量はLowry法を用いた. 【結果】心筋生検試料の二次元電気泳動法による泳動分析は可能であった. 肥大型心筋症では単位蛋白あたりのDsの増加を認めた.

【考案】Dsは細胞骨格タンパク質の一つであり, 肥大型心筋症におけるDsの増加は, 心筋細胞機能ないし形態を維持するための代償機転である可能性が窺われた.

5 電顕像からみた心筋症の検討

金沢医科大学循環器内科 ○山形壽生

村上暎二・竹越 襄・松井 忍・津川博一

金光政右・大久保信司・北山道彦・増山和彦

同 病理Ⅱ 石川義麿・基礎研究部門 栗原孝行

目的：心筋細胞における筋原線維とミトコンドリアの超微細構造の特徴について心筋症とコントロールで比較検討した。
対象：肥大型心筋症(HCM)8例、拡張型心筋症(DCM)8例、コントロール 8例。方法：右室心内膜心筋生検法により心筋を採取して標本を作製し電子顕微鏡にて撮影し、画像解析装置を用いてミトコンドリアの数、面積、短径、ミトコンドリアと筋原線維の面積比を計測し比較検討した。結果：1)HCM、DCMではミトコンドリアの集積がより高度でありコントロールに比しミトコンドリアの平均面積は小さい傾向があり平均最大短径においては有意に大きい、ミトコンドリアと筋原線維の面積比では有意差が無かった。2)HCMではGiant mitochondriaとZig-Zag cristaeの出現を認め、DCMでは筋の粗造化とglicogen領域の拡大、ミトコンドリアのグローバ-状変形等を伴ったものもあった。総括：ミトコンドリアの変形はエネルギー-産生の為の変化と考えられ、また筋原線維の増量に応じたミトコンドリアの増加が推測された。

6 拡張型心筋症 (DCM) 心内膜心筋生検組織における Tenascin (TN) の免疫組織学的検討

岡山大学医学部第一内科

○山西あさみ、草地省蔵、山崎 聡、
田村省子、井上公仁、森谷広樹、
新谷和義、辻 孝夫

近年、細胞外マトリックスの解明が進み、その意義が注目されている。TN に関しては、組織の発生、再生、修復時の一過性の発現が報告されているが、心筋組織における検討はされていない。そこで、DCM の心内膜心筋生検組織において、TN の発現と局在を免疫組織学的 (ABC法) にて検討した。endomysium の拡大が認められない部においては、TN の染色性は認められなかった。拡大した endomysium すなわち intercellular space に染色性を認めたが、その染色性は nonhomogeneous で、endomysium to endomysium variation を認めた。また、replacement fibrosis と推測される部に、不均一に染色性が認められた。以上の検討を、若干の考案を加えて報告する。

7 心筋細胞における微小管の役割：病的心筋の筋小胞体異常における細胞骨格の関与

○今中-吉田恭子, Sergio O. Ioshii, 吉田利通 (三重大. 医. 病理)

我々は、前回、病的心筋でcalsequestrin(CS)など筋小胞体(SR)のカルシウム貯蔵蛋白やCS陽性SRの構造に変化が見られることを報告した。今回、正常心筋発達におけるCS陽性SR形成の過程と特に微小管の関与を調べるために、ラット培養心筋を抗CS, tubulin抗体, rhodamine-phalloidinを用いて蛍光抗体法で観察した。培養系で細胞が広がるに伴い、CS陽性構造物は微小管に沿って細胞辺縁まで分布し、ごく初期から筋原線維に強い親和性を示し、成熟心筋では、生体で見られるのと同様な、Z帯に一致する縞状構造を示した。培養初期にnocodazoleにより微小管を脱重合すると、筋原線維は形成されたが、CSは細胞中央に集積したままであった。従って、微小管はCS陽性SRが形成される際、物質輸送路として関与することが示唆された。最近、虚血心筋などで微小管障害が注目されているが、物質代謝のための輸送路の障害がSRの構造異常をひき起こす可能性が考えられる。

8 演 題： 心 筋 の 樹 状 細 胞 に つ い て

新 湯 大 学 第 一 内 科 彦 猪 又 孝 元 埴 春 雄
 鈴 木 啓 介 ° 佐 伯 牧 徹 柴 田 孝 昭 埴 春 雄
 小 玉 誠 和 泉 彦 柴 田 孝 昭 埴 春 雄

提もる。筋的ト後。鏡Xて好筋筋にクわ細作
 原てい心学ッ日た。検〇しび心共マ思状害
 抗いて性態ラ17しいて成及常接にとと樹傷
 ておれ疫形ス後察行に形胞正直2胞形の筋
 いにら免 イ作観をトを細は D細行筋心
 お筋知己的ル感て色ッ一性でりE状移心接
 に心が自学の に染ラタ陽頭あ 樹は】直
 答は事的織令し鏡重のス1電が6もい察てた。
 応でる験組週作微二日ラD過回X上る考いれ
 疫日す実疫7感頭の17クE透集〇頭あ【おさ
 免今現を免】で子等後のは の 電 に 唆
 は、 出胞、 法シン電6作個でた。胞又、 形、 了。 程示
 胞きに細て方シ型X感十部っ細 り、 間れ過が
 細働心状い【才過〇】数心あ状た。あ中ら展性
 状て血樹用。ミ透 果が中で樹いのがのみ進能
 樹し虚のをた。筋 2、 結胞症体てて胞ジがの可
 【とや筋ルし心し、D【細炎主しし細一胞症つ
 的胞心心デ索タ殺E。 性 が接害のア細炎持
 目細植のモ検ブ屠 た。陽た。球近傷性フるがを
 【示移こ炎にをに又し6い中にを陽口れ胞用

10 心アミロイドーシス 16 剖検例の臨床病理学的検討

国立循環器病センター 病理 ○小幡 篤、由谷親夫、
今北正美、植田初江、京谷晋吾、羽尾裕之、関野考史

【目的】心アミロイドーシスにおける心臓各部位でのアミロイドの沈着の分布、程度を詳細に検討した報告はみられない。各領域・層ごとに沈着の程度を評価し、その特徴を明らかにする。【対象】当センターにおける 2100 剖検例中、心アミロイドーシスの所見を認めた 16 例。(男性 11 例、女性 5 例、平均年齢 68 歳。2 次性 2 例、多発性骨髄腫合併 5 例、原発性 9 例。)【方法】剖検標本より各心房、心室、弁について H E 染色、Masson 3 重染色、Congo red 染色の標本を作成した。各標本について(心房、心室については心外膜・心筋・心内膜にわけさらに左心室では前壁・側壁・後壁・中隔に区分しそれぞれ心外膜側・中間・心内膜側の 3 層別に)アミロイド沈着の程度を評価し 2 名の検者の合議により 0~3 の 4 段階に score 化した。【結果】心外膜は各心房、心室とも沈着は軽度であった。各心筋での score の平均は左室心外膜側・中間・心内膜側でそれぞれ 1.7 ± 0.9 、 2.1 ± 1.0 、 2.2 ± 0.8 、右室で 2.1 ± 0.7 、左房で 1.7 ± 0.8 、右房で 1.9 ± 1.0 であった。心内膜に関しては左室 1.2 ± 0.9 、右室 1.2 ± 0.7 、左房 2.6 ± 0.6 、右房 2.0 ± 0.8 であった。左室心筋では心内膜側程沈着の程度が高い傾向にあった。また心室では心内膜よりも心筋に、心房では心筋よりも心内膜にアミロイド沈着がより高度に認められる傾向があった。弁に関してはほとんどすべての例で 4 弁すべてに沈着を認め、沈着の仕方としては僧帽弁と三尖弁では弁の基部に、大動脈弁と肺動脈弁では弁腹に沈着する特徴がみられた。【総括】アミロイド沈着に関して、(1)左心室心筋では心内膜側に強いこと、(2)心房では心内膜優位で心室では心筋優位であること、(3)房室弁と動脈弁で沈着部位が異なること、が明らかとなった。さらに心機能との関連も検討する予定。

11 アミロイドーシス 6 剖検例の心病変の検討：

都立広尾病院病理 ○ 田中 道雄

川原 植、高 基芳

同 循環器科 日吉 廣長、

本宮 武司、杉浦 昌也

症例は 54～79 才、男 4 例・女 2 例。原発性 3 例、骨髄腫を伴うもの 2 例、続発性 1 例である。生前診断は 3 例でなされている。心不全は 5 例にみられるが、心アミロイドーシスと考えられるものは 3 例である。

心重量は、295～580g(平均 457g)と 5 例で増加。壁厚は右室 2.5～7.0mm、左室 7.0～16.8mm、心室中隔 8.3～19.5mm と約半数で肥厚。心内腔容積は、右房 70ml、右室 44ml、左房 78ml、左室 29ml であり、両心房容積はほぼ全例で軽度～中等度に増加していた。アミロイド沈着の特徴のより、血管型 3 例・間質型 2 例・心内膜型 1 例に分類した。房室別の比較では、沈着の軽い方 3 例は心房優位の沈着を示した。2 例で心筋梗塞(貫壁性及び心内膜下)の合併が認められたが、アミロイド沈着との関係は直接的ではなかった。刺激伝導系の連続切片による観察では、伝導系への沈着は周囲より軽度の部分と、同程度の部分とが認められた。房室逸脱調律を示した症例の洞結節に最も沈着が強かった。

14 拡張型心筋症患者の左心室におけるskeletal α actin mRNAおよび ANP mRNAの局在の差異

—*in situ* hybridization 法による検討—

東京医科歯科大学第二内科 田中正人、広江道昭、石山 茂、
安達 進、伊藤 宏、丸茂文昭

東京東京女子医大第二病理 西川俊郎、笠島 武

【目的】我々は、拡張型心筋症患者の心筋生検標本を用いて *in situ* hybridization 法によりskeletal α actin およびANPのmRNAの局在の差異について検討した。【方法】拡張型心筋症12例の左心室心筋生検標本を用いた。human ANP cDNAおよびhuman α skeletal actin cDNA(3' non coding region)より senseおよび antisense cRNA probeを作成し、連続切片によりそれぞれのmRNAの分布を比較検討した。【結果】ANP mRNAは心内膜直下や線維化周囲の心筋細胞に強く発現がみられ、組織内局在が明らかであったのに対し、skeletal α actin mRNAは各心筋細胞に比較的同等に分布し、ANP mRNAとは異なる分布を示した。【総括】拡張型心筋症におけるこれら2つの蛋白のmRNAレベルでの発現は急性の圧負荷時の動態と異なり、必ずしも同期しておらず、発現の機構も異なることが示唆された。

15 ヒト心筋症の心筋における癌遺伝子の発現：RT-PCR法による検討

久留米大学 循環器病研究所 ○杉生祐史

岡本俊昭 山本喜一郎 野津原 昭 足達 教

同 第三内科 香月周三 真弓文仁 戸嶋裕徳

【目的】ヒト心筋症における癌遺伝子の発現の有無を、心筋生検組織についてRT-PCR法により検討した。【方法】肥大型心筋症8例、対照とした不整脈症例6例の右室中隔側心内膜心筋生検組織(1~3mg)よりmRNAを抽出し、RT-PCR法を用いて、c-H-rasとc-mycの癌遺伝子およびコントロールとして β -MHCとGAPDH遺伝子の発現を調べ、組織所見と臨床所見との関連を検討した。

【結果および考察】 β -MHCとGAPDH遺伝子は肥大型心筋症および対照例全例で良好に発現していた。またc-H-ras遺伝子も全例で発現が認められた。c-myc遺伝子は肥大型心筋症8例中4例で陽性所見が得られた。うち2例には家族歴があり、2例は10歳台の若年発症であった。平均心筋細胞横径は4例とも全て17.8 μ m以上であり、1例では錯綜配列が2+を示した。対照例では2例で僅かではあるがc-myc遺伝子の発現が見られ、1例は心筋細胞横径20.2 μ mと肥大しており、1例は錯綜配列が2+を呈していた。以上より、癌遺伝子のうちc-mycは定常状態で肥大型心筋症にてより多く、かつ強く発現していることが示唆されたが、疾患に特異的とは考えられなかった。

17 慢性心筋炎と考えられた症例の臨床像と病理像について

千葉大学第三内科 ○高野博之、飯島義浩、
豊崎哲也、小林 智、
竹田 賢、齊藤俊弘

一般的に、心筋炎の多くが2、3カ月で軽快していくため、①不整脈、心拡大、壁運動の低下などが6カ月以上持続し、②心筋生検で心筋炎の所見が認められた症例を慢性心筋炎と考えて臨床像、病理像について検討した。①、②を満たした症例は4例であった。全例で心室頻拍、心拡大、壁運動の低下を認め、期間は6カ月～26カ月であった。先行する感冒様症状を認めた症例は1例もなく、心筋逸脱酵素の上昇を認めたのは、1例のみであった。GaシンチグラムあるいはTcピロリン酸シンチグラムで心臓に集積が認められたのは、心筋逸脱酵素の上昇を認めた1例だけであった。心筋生検所見は、浸潤細胞の広がり、diffuse type 1例、focal type 3例であり、diffuse typeでのみ広範な線維症が認められ、全例に共通した所見はなかった。以上より、慢性心筋炎と考えられる症例では、急性心筋炎の診断基準にある感冒様症状に続く心症状や心筋逸脱酵素の上昇などの確認されることは必ずしも多くはないものと思われる。

18 「慢性心筋炎診断のガイドライン」による 慢性心筋炎例の臨床病理学的特徴

順天堂大学循内[○] 鈴木宏昌、砂山 聡、河野靖子、岡野信行、河合祥雄、
桜井秀彦、山口 洋、岡田了三
順天堂大学浦安 粕谷秀樹、加納達二
心臓血管研究所 澤田準、渡辺熙

新しく考案された戸嶋班による「慢性心筋炎診断のガイドライン（案）」を用い、その基準を満たした症例の臨床病理学的特徴を検討した。

3年以上経過し、「心筋症研究班の心筋炎診断基準・慢性」を満たした症例より、細胞浸潤（「炎症細胞」5個以上/視野）、細胞集簇（20個以上）を示した症例を、非特異的な組織所見を呈する拡張型心筋症（非特異的拡張型心筋症）生検例21例と比較した。

47症例が細胞浸潤を呈した。その臨床診断名の内訳は拡張型心筋症20例、不整脈12例、肥大型心筋症10例、心筋炎4例、他1例であり、細胞集簇は拡張型心筋症様の4例、不整脈の5例、肥大型心筋症、心筋炎のそれぞれ1例に見られた。3年以上経過した例の予後調査では、死亡は11名（拡張型心筋症6、不整脈4、炎症1）で、対照の非特異的拡張型心筋症は5例であった。左室収縮の不均一性は心室拡張を呈した6/20例に見られた。

いわゆる慢性心筋炎の組織像は心筋炎例、拡張型心筋症例のみならず、不整脈や心室肥大を主徴とする症例にも認められた。この「細胞浸潤」基準は緩く、「細胞集簇」基準の感度は低い。心筋症班会議「心筋炎組織診断基準」でも「新ガイドライン」でも、不整脈や肥大を主徴とする例が混入した。

19 慢性心筋炎；I マウスウイルス性心筋炎慢性期における免疫組織学的検討

山口大学第2内科 ○山村泰世 福田信二 興梶順子 吉永敏子 松崎益徳
京都大学第3内科 松森 昭

心筋炎の慢性化機序を明らかにする為、A/Jマウス、C3H/HeマウスにCoxsackie B₃ウイルスを接種し、心筋炎を作成しその慢性期の免疫組織学的検討ならびにウイルスゲノムの検索を行った。A/Jマウス、C3H/HeマウスにCoxsackie B₃ウイルス 2X10⁴PFUを腹腔内接種し、接種後40日目、50日目、60日目をウィルス性心筋炎の慢性期として用いた。ウィルスゲノムの検索はCoxsackie B₃ゲノムの5'端の一部を含むプライマーを用いPCR法にて行った。病変面積比はA/JマウスのほうがC3H/Heマウスに比して大きかった。抗マウスCD4抗体、CD8a抗体、マクロファージ抗体を用いた浸潤細胞の検討では、A/JマウスにおいてはCD4陽性細胞CD8a陽性細胞、マクロファージが浸潤していたのに対し、C3H/HeマウスではCD8a陽性細胞の軽度の浸潤、病巣周囲にマクロファージの浸潤がみられたのみであった。A/JマウスではMHC class Iがほぼ全心筋細胞でみられMHC class IIが病巣部にのみに発現したのに対しC3H/Heマウスでは心筋細胞表面におけるMHC class Iの発現は病巣周囲にわずかにみられ、class IIの発現はみられなかった。ウイルスゲノムの検索では、すべてのマウスでウイルスゲノムは検出されなかった。以上よりA/Jマウスにおける心筋炎の持続はウイルスゲノムの存在故ではなく、自己免疫機序が推定された。

20 心筋生検にて確診されステロイド治療にて救命できた重症心サルコイドーシスの一例

新潟大学第一内科 ○佐伯牧彦、北沢 仁、小玉 誠、和泉 徹、
柴田 昭

新潟県立新発田病院 木戸成生、鈴木 薫、熊倉 真
桑名病院 政二文明

症例は23歳男性。生来健康であったが、平成4年9月4日心室頻拍にてショック状態となり、某院に搬送された。胸部レ腺では心拡大、心エコー上壁運動は彌慢性に低下、低拍出状態で昇圧剤等が使われたが、壁運動は徐々に悪化した。入院後両側肺門リンパ節腫大が顕性化し、Gaシンチ上心筋への彌慢性な取り込みがみられた。10月14日の心筋生検で心サルコイドーシスと確診された。ステロイド投与が開始されたが難治性心室頻拍のため、11月6日当院転院となった。転院後徐々に壁運動改善みられ、11月30日のGaシンチでは取り込みはみられなかった。経過順調で、平成5年3月9日のEPSでは心室頻拍誘発されず、退院とした。

心サルコイドーシスはいまなお生前診断の困難な疾患である上、心筋生検による診断例は非常に希である。本例は生検診断に基づいた的確な治療によって重症左心不全より救命されており、心筋生検の有用性を示す貴重な症例と考えられたので報告する。

21 心内膜心筋生検により経過観察中の心臓移植後3症例

東京女子医大心研内科、*同外科、**同第2病理、
***青山病院

○仁木清美 堀江俊伸 竹田和代 井口信男
岩出和徳 諏訪二郎 八田光弘* 西川俊郎**
石山茂** 永田まこと*** 小柳仁* 細田瑳一

国外で心臓移植を行ない当施設において経過観察を行なっている拡張型心筋症の3症例に関し、移植後の心筋生検所見の経過について報告する。症例1は48歳男性である。移植後1ヵ月で帰国し、以後心内膜心筋生検により経過観察中である。生検所見では常に軽度のリンパ球浸潤を認めているが、7週間後と4ヵ月後に心筋細胞の変性を伴う拒絶反応が認められた。症例2では移植後の拒絶反応のため6ヵ月後に帰国したが、その後の経過は順調である。症例3は移植後1ヵ月で帰国予定であったが、拒絶反応のため再入院となり、2ヵ月後に帰国した。3症例とも拡張型心筋症例で高度の心機能低下を示していたが、現在はNYHAI度の生活を送っている。心内膜心筋生検は移植後の心筋の拒絶反応の出現を知る最も確実な方法であり、免疫抑制剤の至適用量を検討するうえでも有用である。

22 Immunosuppressive therapy による治療経過を心筋生
検にて観察しえた慢性心筋炎の一症例

神戸大学第一内科

○寺島充康、横田慶之、川合宏哉、清水雅俊、
櫻本博也、横山光宏

症例は48才女性、'91年2月に38°Cの発熱が1週間持
続、3月初旬に顔面浮腫を来たし、徐々に心不全症
状が増悪した。6月にはNYHA4度となり、6月26日当
科入院となる。7月5日心筋生検にて間質のリンパ球
を主とする大小単核細胞浸潤、線維化、心筋の変性
を認め、chronic active myocarditisと診断、7月15日よ
りプレドニン、アザチオプリンによる immuno-
suppressive therapy を施行、約2週間で著明な臨床症状
と心機能の改善をみた。8月23日の第2回生検では浸
潤細胞の減少を認め、以後外来にてImmuno-
suppressive therapy を継続し、臨床症状および心機能
に増悪を認めなかった。'92年2月と'93年8月にも心
筋生検を施行し、第4回生検では、線維化、心筋変
性ととともに細胞浸潤を認めた。慢性心筋炎に対する
Immunosuppressive therapy を考慮する上で興味深い
一例と考えられたため報告する。

23 ステロイドパルス療法により心不全の改善を見た心筋炎の一症例

(北信病院心臓内科) 加納寛、合屋雅彦、曾原寛、矢島隆司、杉本圭市、磯村孝二、清水善次

(東京医歯大第二内科) 廣江道昭・丸茂文昭

(東京女子医科大学第二病理) 石山茂、西川俊郎

症例：30歳女性。1992年12月下旬より発熱、感冒症状を訴え、1993年2月頃より労作時呼吸困難が増悪したため入院した。胸部X線にてCTR 56%で肺うっ血像を認め、心エコー上左室壁運動のび慢性低下が認められた（EF 34%）。Dual isotope SPECT（Tl201とTc99m-PYP）ではPYPのuptakeが前壁中隔に認められた。冠状動脈検査では有意狭窄はみられず、心筋生検所見では心筋の肥大、変性、間質浮腫および炎症細胞の浸潤が著明であった。利尿剤、カプトリル、抗凝固薬を用い、3月5日よりメチルプレドニン1000mgを3日間投与した。その後心不全症状は軽快し、胸部X線にてCTR44%と改善した。また、3月18日の心筋生検では炎症細胞の消失を見た。本症例では、炎症による心筋細胞障害の遷延化に対し、ステロイドパルス療法が有効であった可能性があり示唆に富むと考え報告した。

ポ ス タ ー

P1 心筋症ハムスターにおける細胞外マトリックスと拡張期特性の関連

山口大学第2内科 ○佐伯泰彦

片山和裕・廣高史・村田千鶴・國近英樹

米沢孝仁・坂井久憲・山川克敏・福田信二

松崎益徳

【目的】心筋症ハムスターUM-X7.1における心筋コラーゲンの左室拡張期特性に及ぼす影響について検討した。

【方法】16, 20, 24, 28の各週齢にて、心エコー図及び左室内圧測定を行い左室拡張末期容積(EDV), 左室内径短縮率(FS), 左室拡張末期圧(EDP), Peak positive dP/dt (+dP/dt), 時定数 τ , EDP/EDVを求め、又心筋コラーゲン(COL)をKivirikko法を用いて定量した。【結果】病期の進行とともにCOL, EDV, τ は増加し、FS, +dP/dtは有意に低下したが、EDP/EDVは不変であった。一方、COLとEDV, τ の間には正の相関を、又FSの間には負の相関を認めしたが、COLと+dP/dt及びEDP/EDVの間には相関を認めなかった。【総括】心筋症ハムスターにおいては、心筋コラーゲンは主として左室弛緩能を障害する可能性が示唆された。

P2 拡張相心筋症を呈した家族性肥大型心筋症

三重大学 第一内科 ○柴田宗宏 山門徹 中野尅
同 病理 今中-吉田恭子、吉田利通
済生会松坂病院内科 暮石泰子、井阪直樹

拡張相肥大型心筋症像を呈した家族性心筋症について報告する。

患者は23歳女性。母親は肥大型心筋症拡張相、WPW症候群、39歳時に心不全で死亡している。11歳時に心エコー上著明なびまん性左室肥厚、内腔狭小化が認められ、肥大型心筋症、WPW症候群の診断を受け経過観察されていた。23歳時に労作時呼吸困難出現し、徐々に増悪し、起座呼吸をきたしたため入院した。入院時、胸部X線上、心胸郭比の増大、両側肺うっ血像を認め、心エコー上、左心中隔は10mm、後壁は11mmと比較的保たれ、左室拡張末期径は60mm、収縮末期径は55mmとやや拡張し、左室造影による駆出率0.12と拡張型心筋症様の所見を認めた。

その後、心不全を繰り返して、死亡した。剖検所見では、心重量650g、左室壁厚は13mmと保たれており、軽度の内腔拡張を認めた。左室心筋全体に、地図状線維化巣が見られた。組織所見では、心筋細胞の萎縮と肥大が混在し、空胞形成、間質の線維化が著明で、一部では錯綜配列が観察された。

P3 心筋炎急性期の心室壁肥厚の原因は何か？

— 心エコー、心内膜心筋生検による検討 —

藤田保健衛生大学循環器内科 ○平光伸也

森本紳一郎・植村晃久・久保奈津子

木村勝智・大槻真嗣・菱田 仁・水野 康

名古屋第二赤十字病院循環器センター

山田健二・吉田幸彦・寺沢正恭・伊藤昭男

〈目的〉急性心筋炎の壁肥厚について、Mモード心エコー図での左室壁厚と心生検での浮腫の程度をもとに、急性期の壁肥厚が真に間質の浮腫であるか否かを検討する。

〈方法〉心筋炎22例〔特発性心筋炎16例、好酸球性心筋炎6例〕を用い、急性期と遠隔期の壁厚を比較し、右室生検のAzan Mallory標本で、間質の浮腫の程度を評価した。

〈結果〉心室中隔壁厚は、急性期 13.3 ± 3.3 mmより遠隔期 10.0 ± 2.0 mmへ ($P < 0.01$)、左室後壁も 13.2 ± 2.1 mmより 10.7 ± 1.9 mmへと減少した ($P < 0.01$)。心筋炎急性期の心生検で84%例に認められていた浮腫が、遠隔期にはわずか13%例に減少していた。

〈結語〉急性期、遠隔期の心エコー図による壁厚と心筋生検の組織変化を検討した結果、心筋炎急性期の壁肥厚は、間質の浮腫による変化であると結論された。

P4 ストレプトゾトシン (STZ) 糖尿病ラット心の電顕像から見た
糖尿病性心筋症の発症過程

福島県立医科大学第一内科

○ 川口美智子、浅倉司、丸山幸夫

(目的) 心筋細胞内ミトコンドリアの変化は心筋組織の病的状態を反映すると考えられる。今回我々は糖尿病ラット心を用い、ミトコンドリアを中心に電顕および光顕的に観察した。(方法) STZ 50 mg 投与ラット 2W、6W、12W、14W およびコントロール心筋組織を光顕、電顕で観察し、ミトコンドリアの電顕像を画像解析装置にて計測した。(結果) コントロールラット 2W、6W、12W、14W 目の心筋細胞内に占めるミトコンドリアの面積は心筋繊維の面積に対して 0.2~0.3 だったが、糖尿病ラット 6W では 0.3~0.6 とやや増加がみられ、12W になると 0.4~1.4 と著大な増加を示し、核を圧迫、変形させている像も観察された。ミトコンドリアの数も増加し、円形に膨化している。ところが 14W になるとミトコンドリアの面積比は 0.2~0.7 となり、変性像も観察されるようになる。(結果) 糖尿病ラットの心筋細胞内におけるミトコンドリアの占める面積は 12W 目で最大となり、その後変性、崩壊していくものと考えられる。

久、影た。旋ラ灌流。計開反閉に虚虚度。環短る。
 にて、昌、すし回ブLCCAを後、再】冠除非、密た。循た。あ
 くい充橋、ぼ討左ッLCCル)回、果は解が、れ行て、で
 とつ、高午、及検、ドびタ週8後、結縮塞た。たら血み微
 造に藤、庚、にに後、とス2日了【収閉っまら血み微
 構髻佐宏、寺雄、筋心胸おより約1終、壁冠あか部認め側かは
 細影○康野行、心中開おク(を塞た。筋。でな一が冠造害
 微す、小島、のを酔麻occluder)波復塞閉し心た。小はにが冠造害
 超ほ科森、傍愛塞態麻occluder)音回閉冠検所って変ア崩塞細筋
 筋及内、淳、惟閉形を(超りLCCA復生局あめ著り崩塞細筋
 心に二太、院川冠ア頭枝のよLCCA反をのでわに下分閉微心
 の態第大谷病石復り4ma行対襲の、筋側等き織ン部復筋よ
 塞形部藤国戸、反ド犬下1侵間た。心血同は組コの反心に
 閉ア学斉三八院間ン成pneu前れ術分しに虚と血筋ト間、塞
 冠リ医、所病時コ種に左ぞ手2行下、前充心ミ時。閉
 復下学雄、徳、養生短ト雑)れ、に施動後、塞性ははcristaの短せ冠
 反ン大勝英療厚】ミ】CA計、そだ。毎回拍塞閉応で、】さ復
 間コ前田塚立石的、法LC流にん間0心閉も反区域少括達反
 時ト弘和戸国黒目を、方(血城込時6し冠中る領領減総発間
 短ミ、【響【枝一領え11胸復塞よ血血の【を時

P6 右室心筋生検標本にてT細胞優位のリンパ球浸潤を認め、ベア血清にてコクサッキー-A16中和抗体の有意上昇を認めた重症心筋炎の1例

天理よろづ相談所病院循環器内科・病理部 ○宮本忠司
小西孝 藤川貴久 坂上祐司 泉知里 貴島和久
日村好宏 伊賀幹二 玄博允 楠川禮造・小橋陽一郎

症例は60才女性。発熱と全身倦怠感を主訴に来院した。来院時ショック状態で、心電図は洞性頻脈、右脚ブロック、右軸偏位と前胸部誘導でST上昇を呈した。検査成績ではCRP、CPKが軽度上昇し、心臓超音波検査で左室の高度なび漫性壁運動低下を認めた。急性期に行なった冠動脈造影は正常で、心筋炎が強く疑われた。遷延する低心機能のためIABPによる循環補助と39日間のカテコラミン投与を要したが、イナラプリルにより劇的に改善した。ベア血清にてコクサッキー-A16中和抗体の8倍の上昇を認めた。入院後約4カ月後に施行した右室心筋生検で巣状の心筋の変性像と間質への円形細胞浸潤を認め、ウイルス性心筋炎の確定診断を得た。同時に施行した表面マーカーによるリンパ球分類では間質に浸潤したリンパ球は小数であったが、大部分Tリンパ球でややヘルパー優位であった。

P7 「免疫組織化学的検討を施行した慢性心筋炎の1例」

信州大学第1内科：○矢崎善一、磯部光章、山崎諭、田中正雄、竹中寛彰、本郷実、山田博美、大久保信一、関口守衛

同第一解剖：臼田信光、永田哲士

千葉大学第3内科：豊崎哲也

症例は60才女性。1992年11月頃から心不全症状が出現、徐々に増悪するため翌年3月当科入院した。心エコー図は拡張型心筋症様を呈し、 ^{67}Ga および $^{99\text{m}}\text{Tc-PYP}$ の心筋への異常集積を認め、心筋生検にて生前に慢性心筋炎と診断し得たが、治療抵抗性の心不全となり同年5月死亡した。剖検では心重量375g、両心室は拡張し、組織学的にはリンパ球の集積をともなう著明な炎症細胞浸潤と広範な心筋の脱落、線維化を認めた。免疫組織化学的検討では血管内皮細胞を中心にMHC-class I、ICAM-1の発現が認められた。浸潤細胞の主体はCD8陽性細胞で、HAM56陽性細胞(Macrophage)も多数認められた。CD4およびMHC-class II陽性細胞も認められ、後者は血管内皮細胞にも陽性を示したが、CD20(Bcell)およびCD56(NKcell)陽性細胞は認められなかった。以上の結果から、慢性心筋炎における心筋細胞障害はNK細胞より細胞障害性T細胞が重要であると考えられた。

P8 心筋内サイトカイン遺伝子の発現およびエンテロウイルス (EV) ゲノムが経時的に認められた慢性心筋炎の一症例

岩手医科大学第2病理¹、第2内科²

○佐藤 衛¹、田村 元¹、里館良一¹

瀬川郁夫²、田代 敦²、柴田雅士²、平盛勝彦²

症例は19歳男性、1992年5月頃より風邪症状あり、この時、不整脈を指摘された。以後労作時の息切れを自覚した。同年12月に再び風邪症状があり、さらに呼吸困難も出現し近医受診、うっ血性心不全と診断され入院した。

近医入院時、炎症所見、心筋逸脱酵素およびウイルス抗体価の上昇は認めず、心エコー図上、左室拡大および左室壁運動のび慢性低下 (LVDD=64mm、LVEF=20%) を認めた。1993年3月当科を紹介され入院した。4月、5月および6月の経時的な心筋生検では、間質のリンパ球浸潤および線維化を認め、慢性心筋炎と診断した。3回の心筋組織よりIL-8、TNF α 遺伝子の発現およびEVゲノムを認めた。本例は β blockerの内服投与により心室の拡大および左室壁運動が改善した (LVDD=54mm、LVEF=50%) 。

以上より、本例の心機能障害の原因として、エンテロウイルス感染に関連したサイトカインを介した免疫異常が推測された。

P10 診断時より4年間経過観察中の“慢性心筋炎”の1例

福岡大学第二内科・同筑紫病院内科

○岡部真典, 今村光秀, 仁位隆信, 川口浩

中島与志行, 宮脇龍一郎*, 広木忠行*, 荒川規矩男
症例は70歳男性. 60歳頃より労作時呼吸困難を, 65歳頃より下腿浮腫を自覚するも放置. 66歳時に夜間呼吸困難のため入院. 血圧;100/80mmHg, 脈拍;108/分で不整. 心房細動以外に高度の心電図所見なし. CTRは57%. 極度の飲酒歴はなかったが, 生化学検査にてLDH・ALP・ γ -GTPが軽度上昇. 心筋シンチでは左室前壁・心尖部・後壁にてTlの取り込み低下. 左室造影ではび漫性の壁運動低下を認め, 駆出率は13%. 心係数は1.8であった. 心筋生検では, 健常心筋間に巣状の心筋炎像の散在を認め“慢性心筋炎”と診断された. 強心薬・利尿薬の投与で症状は消失し, CTRも50%前後に改善した. 抗凝血薬が追加投与され退院. 日常生活に支障なく安定した状態であったが, その後2年間で外来通院を中断. 1年後の再来(69歳)時には再び浮腫・肝腫大を認め, レ線CTR;58%で両側の胸水貯溜をみた. 投薬再開にて心不全症状は改善したが, 左中大脳動脈領域の脳梗塞を来した. その後約10ヶ月間入院治療を受け, 現在自宅療養中である.

P11 心筋細胞内に好酸球顆粒を認めたHyper eosinophilic Myocarditisの一症例

大阪医科大学第三内科 林 哲也、岡本文雄、岡部 真、寺崎文生、
諏訪道博、出口寛文、弘田雄三、北浦 泰、
河村慧四郎
味田医院 味田保彦

好酸球性心内膜心筋疾患は臨床、病理の両面で極めて特徴的な単位疾患であるが、心筋症の一成分として扱われる事もあり引き続き詳細な検索が必要である。以前、我々はeosinophilic endomyocardial diseaseの急性期と思われる症例を報告したが、今回さらに早期の病態にあると考えられる症例を経験し、その右室心内膜心筋生検について光顕ならびに電顕的観察を行った。症例は13才の男子で、感冒様症状に続く胸痛と呼吸困難にて入院。ECGはST上昇を示し、心エコー図にて多量の心嚢液貯留を認めた。血液検査では白血球数10,560で分類にて好酸球13.6%と増加を示した。生検心筋では間質および心内膜に著明な好酸球の浸潤を認め、巣状の心筋細胞壊死像を散見した。電顕的にdegranulated eosinophilsを多数認め、その顆粒はしばしばreversed densityを示した。また一部の心筋細胞内に好酸球顆粒を認め eosinophil cationic proteins による直接の心筋細胞傷害機序が示唆された。

P12 好酸球浸潤を呈した家族発生拡張型心筋症の1剖検例

奈良県立医科大学第1内科 ○舛田讓二、坂口泰弘、

中村義行、松田尚史、酢谷俊夫、土橋雅行、鶴田俊介、
加藤 茂、西田育功、橋本俊雄、籠島 忠、土肥和紘

[症例] 52歳、男性。兄：46歳で突然死。弟：51歳、
DCMで当科に通院中。昭和56年に徐脈および心拡大を指摘
されて当科に通院していた。昭和62年の小脳梗塞の入院時
に、心筋生検が施行された。心筋細胞は高度の萎縮と筋原
線維の粗鬆化を示しており、DCMと診断された。昭和62年
3月、心房細動を伴う完全房室ブロックに対し、恒久的ペ
ースメーカーの植え込み術を受けた。以後、心不全の寛解
と増悪を繰り返していたが、平成5年1月に腎不全を併発し
て心不全死した。[剖検所見] 心臓は、重量480gで、著明
な左心室腔の拡張を示した。心嚢液は、200mlであり、淡
黄色透明を呈していた。心筋細胞は肥大と高度の空胞変性
を呈しており、心筋細胞周囲型の線維症が左室全周性に認
められた。好酸球浸潤は、線維症が軽度の部分では中等度
認められたが、高度の部分には認められなかった [考察]
本症例の心筋障害の進展に好酸球浸潤が関与していると考え
られる。

P13 急性好酸球性心筋炎より慢性活動性心筋炎に移行した一例

兵庫県立尼崎病院 内科 ○太田真弓・尾野 亘・竹村元三・鷹津良樹
京都大学第三内科 大谷誠司・稲田 司・藤原久義

(症例) 36歳男性。平成5年2月頃より下痢、嘔吐、腹痛が生じ、7日後に前胸部痛が出現。10日後には呼吸困難、血圧低下を認めた。近医受診し、末梢血にて好酸球増多と心電図異常を認めたため、当科受診し入院となった。21日後の心筋生検において好酸球を主体とする著明な細胞浸潤が心内膜側から心筋内にかけて認められ、心筋細胞の壊死及び中等度の線維化も認められた。検血では好酸球数は正常化し、左室壁運動も正常であった。発症後6ヶ月の心筋生検にて、好酸球の浸潤はごく軽度にとどまるが、マクロファージ、単核球からなる細胞浸潤が著明であり、中等度の心筋細胞の線維化も認められた。また左室造影にて前側壁から心尖部にかけて壁運動の低下が認められた。急性好酸球性心筋炎から慢性活動性心筋炎に移行し、慢性期の心筋生検が有用であった一例を報告する。

P14 難治性鬱血性心不全を呈した

先天性筋ジストロフィー症（非福山型）の成人例

国立甲府病院内科¹, 天使病院², 信州大学第1内科³

○布田伸一¹, 村上弘則², 三澤卓夫¹, 松橋 渡¹, 関口守衛³

症例:32歳男性. 生下時より全身筋力低下, 筋緊張低下, 運動発達遅延(+), ただし筋力低下進行(-). 歩行開始は3歳. 家族歴:特記所見(-). '87年よりDCM様病態による鬱血性心不全が数回出現. β -blocker, ACE阻害薬, vesnarinone投与でも'92年末より心不全出現が頻回となり, '93年6月28日, 当科転院. 身長:151cm, 体重:38.8kg, NYHA4度. CTR:60%. 心echo:LV壁運動高度低下, LV腔著明拡大(%FS 9.8%, EF 25.8%, LVDd 81.5mm, LVDs 73.8mm), LA拡大, 3度のMR(+). 血行動態:RA圧20mmHg, PAW圧12mmHg, AO圧92/55(67)mmHg, CI 1.13L/min/M², PVR 5.3Unit, HR115/分. 血液型:A型Rh(+). 抗HLA抗体:4%(+). Virus感染(-). 延命手段は心移植のみと判断され, 7月26日に米国ユタ大学医療センターに搬送. 8月1日に心移植された. 摘出Native heart(両心室)は440g, 両室とも著明拡張. 光顕で心筋細胞の肥大, 間質の線維化を認めたが, 炎症細胞は認めず. 電顕で筋原線維の減少を認めた. 術後9日目に退院. その後の経過は順調である. 先天性筋ジストロフィー症における心病変は詳細な記載がなく, その心不全に対する心移植例は本例が第1例目である.

P15 約3年の経過で心房停止領域が進行し、生検にて肉芽腫性心筋炎を認めた1例

昭和大学第2病理学教室 ○沖 浩佳

大塚敏彦

同 第3内科学教室 井上 紳

牧嶋信行, 安藤治憲, 橘 秀昭, 酒井哲郎

斎藤 司, 小林洋一, 嶽山陽一, 片桐 敬

症例: 43才, 女性. 主訴: 顔面, 下腿の浮腫.

現病歴: 平成3年3月, 検診で心電図異常を指摘.

他院の心臓電気生理学的検査(EPS)で心房停止

の他, 房室伝導障害を伴う上室性頻拍症(PAT

with block)を認め洞不全症候群(Rubenstein

-Ⅲ型)と診断し当院転院. 当院でのEPSで右心

房下部のpartial standstillを認めた. 右室心

筋生検では軽度な間質線維化, 新生血管を認め

た. 心不全やAdam-stokes発作, PAT時の自覚症

状もなく, ペースメーカーの植え込みは施行せ

ず経過観察とした. 平成5年6月中旬頃より下肢

の浮腫, 全身倦怠感出現し, 8月に心電図は心房

停止, 補充収縮40/分の徐脈となり入院. 利尿

薬, デノバミンの投与で心不全症状改善したが

EPSでは全経過房室接合部調律でペーシング不

能の心房停止状態で, 房室伝導障害も進行して

いた. 右室心筋生検では巨細胞を伴う肉芽腫を

認めた. 心房停止の成因として慢性の肉芽腫性

心筋炎による心房筋線維化が示唆された.

P16 ペースメーカー植え込みを必要とした房室ブロック
症例における心サルコイドーシスの存在について

名古屋第二赤十字病院 ○吉田幸彦

寺澤正恭・山田健二・坪井直哉・伊藤昭男

藤田保健衛生大学 平光伸也・森本紳一郎

【目的】 ペースメーカー(PM)植え込みを必要とした房室ブロック(AVB)患者のなかに心サルコイドーシス(心サ症)が混在している可能性を検討した。【方法】 対象はPMを植え込んだ連続100例のAVB患者のうち、追跡可能であった87例。BHL、眼症状等の臨床所見を認めた症例、および心胸比・ACE値・リゾチーム値の3項目中2項目以上に異常所見を認めた症例に対し、ツ反、心エコー、胸部CT、核医学的検査、各種生検を施行し心サ症の診断を下した。【結果】 87例中9例(10.3%)が心サ症と診断された。その内訳は、男性36例中2例(5.7%)、女性51例中7例(13.7%)で、3例が50歳代、6例が60歳代であった。本症は特に中・高年の女性に多く、50歳、60歳代の女性24例中7例(29.2%)に認められた。

【総括】 50歳、60歳代の女性で、高度房室ブロックを示す症例ではその病因として心サルコイドーシスの可能性をまず考慮する必要がある。

P17 放射線照射が原因と思われる拘束型心筋症の一症例

旭川医科大学第一内科

○佐藤和恵, 南宏明, 藤内智, 秋葉裕二,
長内忍, 中野均, 大崎能伸, 山口修二,
早川拓治, 長根忠人, 石井良直, 川島栄治,
幸村近, 菅原斉, 名取俊介, 山下裕久,
菊池健次郎

【症例】21歳, 男性. 1978年, 縦隔発生悪性リンパ腫による上大静脈症候群を発生し, 当院小児科で放射線療法(34Gy)と化学療法を施行され完全寛解した. 4-5年前より肥満の出現とともに, 労作時の息切れ, 動悸を自覚, 当科に精査目的で入院となった. 胸部CT検査, 経食道エコー検査による検討では心外膜変化は軽微であった. 心臓カテーテル検査では拡張障害主体の心機能障害を呈した. 心筋生検では心筋細胞は軽度から中程度肥大を呈し, 配列の乱れ, 樹枝状分枝を認めたが, 錯綜配列は認めなかった. 間質の線維化は軽度であった.

【総括】拘束型心筋症の原因として遅発型放射線心筋障害が示唆されたが, 本邦では遅発型放射線心筋障害の報告は少なく, さらに拘束型心筋症を呈するのは稀であり, 貴重な一例と考え報告する.

P18 アドリアマイシン単回少量投与にて急性心不全をきたした一例

大阪府立病院心臓内科 阿部泰士
福並正剛・大森正晴・岩倉克臣・熊谷和明・山田貴久
金銅伸彦・辻村英一郎・西川永洋・伯耆徳武

【症例】46歳、男性。肝癌加療目的にて入院。心疾患の既往歴なし。入院後、肝動脈塞栓術(アドリアマイシン40mg使用)施行したが、半日後より呼吸困難出現。さらに、心室性期外収縮頻発したため当科紹介。心エコー上、左室拡張末期径の拡大及び全般的な壁運動低下、さらにSwan-Ganzカテーテル検査にて著明な肺動脈楔入圧上昇を認め急性心不全と診断。原因疾患として急性心筋炎、虚血性心疾患も考慮するが、臨床経過及び冠動脈造影検査から否定的であり、アドリアマイシンにより惹起された急性心不全と判断した。本症例は急性期循環管理が功を奏し、第10病日にCCUより軽快退室したが、慢性期における心筋生検にて高度なfibrosis認めアドリアマイシン心筋症と診断した。

【考案】アドリアマイシンの単回かつ少量投与にて急性心不全をきたした一症例を経験したので報告する。

P19 心病変を合併したミトコンドリア脳筋症の1例

旭川医科大学 第一内科 ○佐藤伸之
南宏明 名取俊介 菅原齊 石井良直
川嶋栄司 小川祐二 箭原修 山下裕久
飛世克之 菊池健次郎

症例は21才,男性。平成3年10月からの眩暈,嘔気,頭痛を主訴に近医を受診,脳MRIで小脳萎縮,検査所見上CPK,LDHの上昇,teststeroneの著明低値を認め,精査のため当科に入院した。家族歴では母親は47才で,叔父は19才で,伯母は29才で突然死しており遺伝性疾患が疑われた。血液,髄液中の乳酸,ピルビン酸はいずれも高値であった。心電図ではstrain型のST-T変化を伴う左室高電位差が,心エコー図上左室壁のびまん性肥厚及びエコー輝度の上昇が認められた。右室心内膜下心筋生検所見ではHE染色で軽度の錯綜配列と心筋の空胞様変性が,Gomori-trichrome染色ではragged-red fiberが多数認められ光顕の空胞部分に一致していた。電顕上,ミトコンドリアのクリスタに異常はなかったが異常集積像がみられた。PCR分析では,MELAS-I mutation(塩基番号3243におけるAからGへの変異)が確認され,骨格筋標本の呼吸鎖酵素活性測定からcomplex I欠損症と確診された。文献的考察を加え報告する。

P20 Acromegalic heart disease の一例

松江赤十字病院循環器科

○井上勝美、西木正照、大上泰生、松岡功治、垣尾匡史、須山浩美、
後藤泰利、中沢芳夫、山本悦正、中村展招、永松 力

症例は68歳女性。心不全（NYHA III度）の精査目的で入院。外見上四肢末端肥大、下顎の突出がみられ、胸写にて心拡大と肺うっ血の所見を認めた。心エコー図は左室腔の拡大と著明な壁運動の低下を示し、冠動脈造影では有意狭窄を認めず、左室造影にてびまん性の収縮能の低下（EF;30%）がみられた。また内分泌学的検索においてGH（20.7 $\mu\text{g}/\text{ml}$ ）とIgF-1（466 $\mu\text{g}/\text{ml}$ ）が高値を示し、MRIで下垂体腺腫を認めた。

心筋生検では著明な心筋線維の脱落および間質の線維増生の所見がみられ、残存する心筋線維群は全体に肥大し、核の大小不同ならびに錯走配列も認められ、典型的なacromegalic cardiomyopathy の所見を呈していた。

P21 A R V D 3 剖 検 例 及 び 22 生 検 例 に お け る 病 理 組 織 学 的 検 討

国立循環器病センター 病理 ○関野考史、由谷親夫、今北正美、植田初江、京谷晋吾、羽尾裕之、小幡篤

当センターでは、これまでにA R V Dの3剖検例及び22生検例を経験した。剖検例では、共通した組織像として、右室に脂肪浸潤、線維化を認め、心筋が島状に取り残される所見が得られた。生検例では、脂肪浸潤が22例中20例に、線維化が17例に、細胞浸潤が1例に見られた。剖検例の内、2例についてmappingによるVTのfocusの検索がなされており、1例は右室中隔及び自由壁、もう1例は右室中隔であった。A R V Dにおいては、re-entry機序による左脚ブロック型、持続性のVTを生じることが知られているが、1例目はmultifocalなVT、2例目は左脚ブロック型ではあるがnon-reentrant VT、3例目は左脚ブロック型から右脚ブロック型に移行するなど、必ずしも一様でないことが理解された。A R V Dの成因は現在なお不明と言わざるを得ないが、VT発生の機序にとって何が必要条件となりうるかについて病理組織学的に考察したい。

P22 左室病変を伴ったいわゆる“右室異形成症”の1例

福岡大学第二内科 ○田原久史

岡部眞典, 仁位隆信, 今村光秀, 熊谷浩一郎

諸江一男, 川口浩, 中島与志行, 荒川規矩男

症例は52歳男性。主訴：動悸。臨床経過：19歳時に動悸が出現。45歳頃より症状悪化し、心電図にてPSVTを認め精査目的で当院入院となった。胸部レ線上CTR:46%, 心電図は四肢誘導低電位・V1-6の陰性T波・多源性PVC頻発を呈した。冠動脈造影は異常なく、左室造影では心尖部の壁運動低下を認めた。心係数は2.49。心筋炎後遺症を疑われ、抗不整脈薬投与にて経過観察された。51歳時、労作時息切れが出現し、心エコーで一過性の左室駆出率低下を認めたため（アプリンジン60mg投与中47%→中止後67%）再入院となった。左室造影は前回と同様の所見であったが、右室造影ではびまん性壁運動低下と心尖部の瘤状突出を、左室心筋生検では軽度の線維症を認めた。一方、タリウム心筋シンチでは左室心尖部に加えて、前壁・下壁に取り込み低下が認められた。以上より、標題のように診断した。右室異形成症では、心室造影のみでなく心筋シンチなどで潜在性（＝壁運動低下のない）左室病変の評価をする必要があると考えられた。

第15回 心筋生検研究会 抄 録 集

日 時：1993年11月26日(金) 13：00より
11月27日(土) 9：00より

会 場：国際ホテル宇部

〒755 宇部市西区小串1204-2

TEL：0836-32-2323

FAX：0836-32-2316

会 長：松 崎 益 徳

(山口大学医学部第二内科)

一 般 演 題