

## 資料

老研究者の覚え書

## 順天堂時代 II

心筋疾患(2)

高血圧心・高血圧性心疾患(再考)・高血圧性心筋症、  
カテコラミン心筋症、心筋細胞錯綜配列・配列不整、心電図巨大陰性T波

岡田了三\*

Memorandum of an old researcher

## The Juntendo era, Part 2

Myocardial diseases (2)

Hypertensive heart, Hypertensive heart disease (revisited), Hypertensive cardiomyopathy,  
Catecholamine cardiomyopathy, Cardiomyocytes disarray and disarrangement,  
Electrocardiographic giant negative T

Ryozo OKADA MD, PhD

## 抄録：

高血圧による肥大心から、胸部X線心胸郭比50%以上；心電図QRS高電位、ストレイン型ST・T変化；臨床心不全徴候を呈する症例を高血圧性心疾患(HHD)として分離すると、剖検所見で、心重量400g以上、血管周囲線維症に加えて肥大型心筋症(HCM)的対称性中隔肥厚、心尖部肥厚、拡張型心筋症(DCM)的高度拡張心が各10%程度含まれる。その非定型HHD 4例を提示して、高血圧性心筋症と称する妥当性を検討した。

褐色細胞腫4剖検例の心筋に、心筋細胞錯綜配列、巣状炎症、心内膜肥厚など多彩な病変を認め、長期間エピネフリン連用気管支喘息1例、微量イソプレテロール連用ラット心筋病変からカテコラミン心筋症の存在を確認した。長期間ワゴスチグミン投与重症筋無力症、超高齢者下垂体腺腫各1剖検例にも心筋錯綜配列がみられた。

錯綜配列の連続切片による3次元構造の検討、HCMでの巨大核・2核心筋細胞の出現から、その成因に内分泌系・増殖因子などの関与が想定された。

心電図巨大陰性T(GNT)を合併する心尖部肥大HCM、くも膜下出血2例、蝸壺心筋症2例、異型狭心症1例、冠状動脈3枝病1例、運動家心3例の検討から、GNTは精神・神経的、肉体的過剰負担に対応する乳頭筋および付根に連結する心尖部心筋の引延され、過収縮、肥大の表現であることが判明した。

**Key words：** 高血圧心 (hypertensive heart)、高血圧性心筋症 (hypertensive cardiomyopathy)、カテコラミン心筋症 (catecholamine cardiomyopathy)、心筋細胞錯綜配列 (cardiomyocyte disarray)、巨大陰性T心電図 (giant negative T ECG)

\*群馬パース大学付属研究所長、群馬パース学園短期大学名誉教授、順天堂大学名誉教授

## 英文抄録：English summary

Among hypertensive hearts, hypertensive heart disease (HHD) is able to be specifically extracted according to following criteria: over 50% Xray CTR, QRS high voltage and strain type ST・T change ECG, and clinical signs of congestive cardiac failure. The pathological features of HHD are consisted of more than 400g heart weight, advanced cardiomyocyte hypertrophy, perivascular myocardial fibrosis, and each circa 10% inclusion of hypertrophic cardiomyopathy (HCM)-like asymmetrical septal hypertrophy, apical hypertrophy and dilated cardiomyopathy (DCM)-like extremely dilated hearts. Four such atypical HHD cases are presented and legitimacy of the terminology of hypertensive cardiomyopathy (HTCM) is discussed.

Four autopsy cases of pheochromocytoma, a bronchial asthma case treated with long term epinephrine, and rat experiment using continuous microdose isoproterenol, exhibit cardiomyocyte disarray, focal myocarditis, myocardial fibrosis, and endocardial thickening. The pathological findings are compatible with catecholamine cardiomyopathy. The same myocyte disarray appears in each one autopsy case with vagostigmin-treated myasthenia gravis, and with pituitary adenoma of high elderly.

Examination of the disarray using serial sectioning and three dimensional reconstruction method, suggests etiological participation of endocrinological and/or some growth factors acting to giant and/or double nuclei myocytes of HCM.

Giant negative T wave ECG frequently associated with apical hypertrophy, is also presented in 2 cases of subarachnoid bleeding, 2 of so-called Takotsubo cardiomyopathy, 1 of variant angina pectoris, 1 of tripple vessel ischemic heart disease and 3 of athlete's heart. The myocardial pathology is consisted of overstretching, supercontraction and consequent hypertrophy of papillary muscles and connecting apical myocardium provoked by extreme psycho-nervous and/or physical overload to circulatory system.

### 高血圧心、高血圧性心疾患（再考）と高血圧性心筋症 Hypertensive Heart HT, Hypertensive Heart Disease HHD (revisited) and Hypertensive Cardiomyopathy HTCM

群馬パース看護短期大学（以後パース短大と略す）  
紀要2004,6:87-103“高血圧心から高血圧性心疾患へ”  
中の記述でHTでは心室中隔VSが大動脈弁AV下  
で左室LV内腔へ突出する所見（D型またはS字状中  
隔hypertrophied sigmoid septum）、HHDでは同記事  
図30Dに示す心室横断標本でLV後側壁心筋の肉柱を  
除く緻密層厚が肥大VSに比し菲薄化することによる  
非対称性中隔肥厚asymmetrical septal hypertrophy  
ASHがみられること、およびパース短大紀要2000,  
2:109-11特発性肥厚性大動脈弁下狭窄症idiopathic  
hypertrophic subaortic stenosis IHSSに、高血圧先  
行例が含まれる事実を指摘した。

図1にHT、HHD心のAV下VSの縦断組織像を  
示す。Aは350gのHTで、中隔の右側（R）で走向の

異なる筋束がみられ、中央の輪状に走る中核core筋層  
は緩やかにLV側筋束（L）に移行。Bは638gのHHD  
でVS心筋は右側・中核筋層のびまん性・均質肥大、左  
側筋束の一部が中核筋と分離、高度の肥厚。Cは765g  
の巨大HHDで規則的配列の右側を除く中核筋・左側  
心筋束配列不整disarrangementと、中核・左側筋束に  
不規則な境界をもつ分離傾向。

図2はHHD、LV側（自由）壁の縦断組織像。内層  
斜走筋I、中層輪状筋M、外層斜走筋O〔パース短大  
紀要2004,6:98. 河合祥雄、福田圭介、岡田了三：心  
筋構築と収縮能。循環器科1978,4:347-59. 河合祥  
雄、岡田了三、大井宏夫：肥大心筋における形態と機  
能の変化。進歩する心臓研究—Tokyo Heart J—1995,  
XV:71-9.〕共に肥厚、パース大学紀要2006,3:40に記  
した心筋肉眼的剝離法で実測したHHDは正常心に  
比してI 20%、M 70%、O 60%増、M・O層の肥厚が  
Iを上廻る。図2例では心筋配列不整がIにみられ、  
心電図はR高電位とストレイン型ST・T低下。

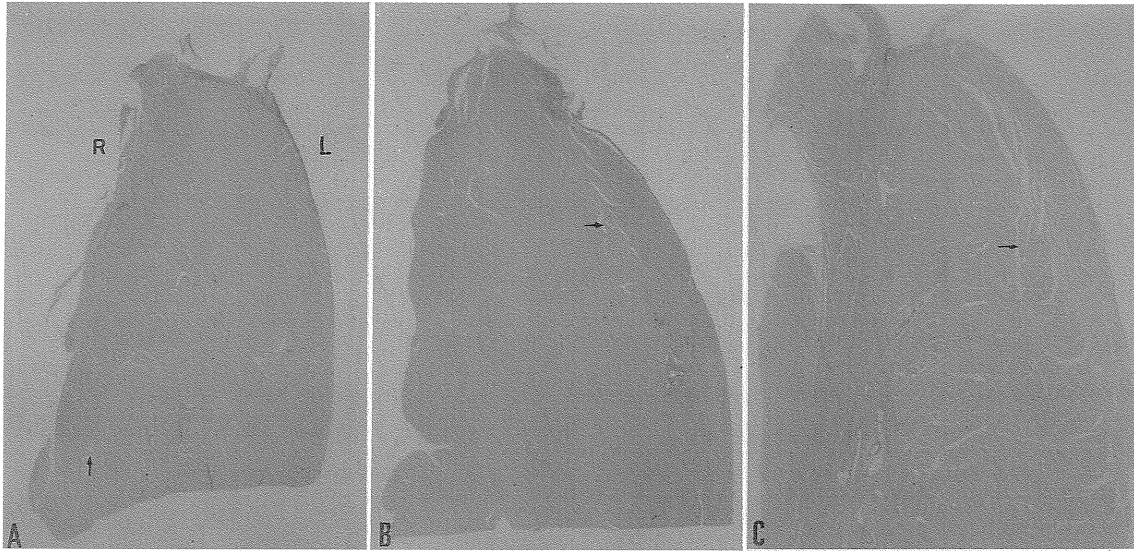


図1 高血圧に伴う心室中隔肥厚の組織像。EvG染色，ルーペ拡大。  
A. 350g心，L左室，R右室，↑右室側筋束，B. 638g心，→左室側筋束，C. 756g心，→左室側筋束の肥大。

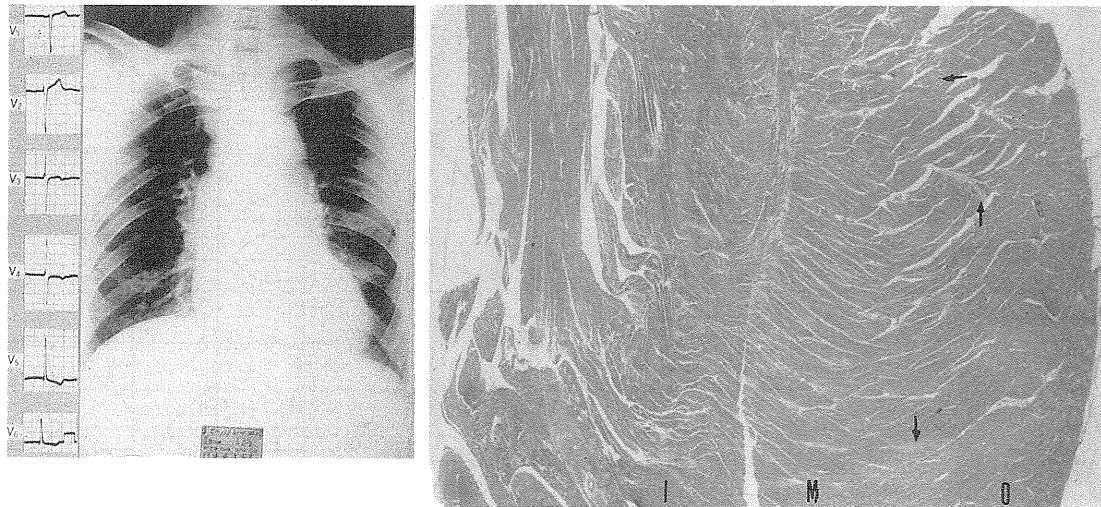


図2 高血圧性心疾患の左室自由壁。66歳、男、心重量490g。  
I. 内層，M. 中層，O. 外層，↑血管周囲線維症，←心筋細胞周囲性線維症，  
↓不規則斑状線維症，マッソン3色染色，5倍。

有意の冠状動脈CA硬化・狭窄を伴わず（狭窄50%未満）、腎性高血圧を除くHT、HHDの心重量HW、左室容積LVVと心筋線維症Fの関連を検討すると、Fを血管周囲性Pv、心筋細胞周囲性Pm、不規則斑状Ipに分け、程度を軽度+、中等度以上++に評価した比較では、1) HW<400g；LVV<40mL〔計測法はパース短大紀要2001,3：35-50による〕区分ではPv+（高齢者では++）。2) HW>400<600g；LVV<40mL区分でPv++。3) HW>500<600g；LVV>40<80mL区分でPv++、Pm+、Ip+。1)区分のみ心電図でR高位、ST・T正常。2)3)区分でR高電

位+ストレイン型ST・T低下。

内腔拡大を伴わないLV内圧上昇による肥大では心筋張力増大を支える心筋骨格強化に与るPv型Fの増加、拡張を合併すると心筋改築remodeling、Umbauに伴うPm、Ip型Fが出現する傾向あり、HTからHHDへ移行する際の心筋組織病変指標とみなされる〔パース短大紀要2004,6：98中1969～79の文献参照〕。

図3は高血圧心を臨床的に心不全(-)のHT、(+ )のHHD、慢性腎疾患に伴うHNの3群に分けて、非高血圧対照群として消化器疾患GI、悪性腫瘍T例を用い、加齢の影響を検討した結果。

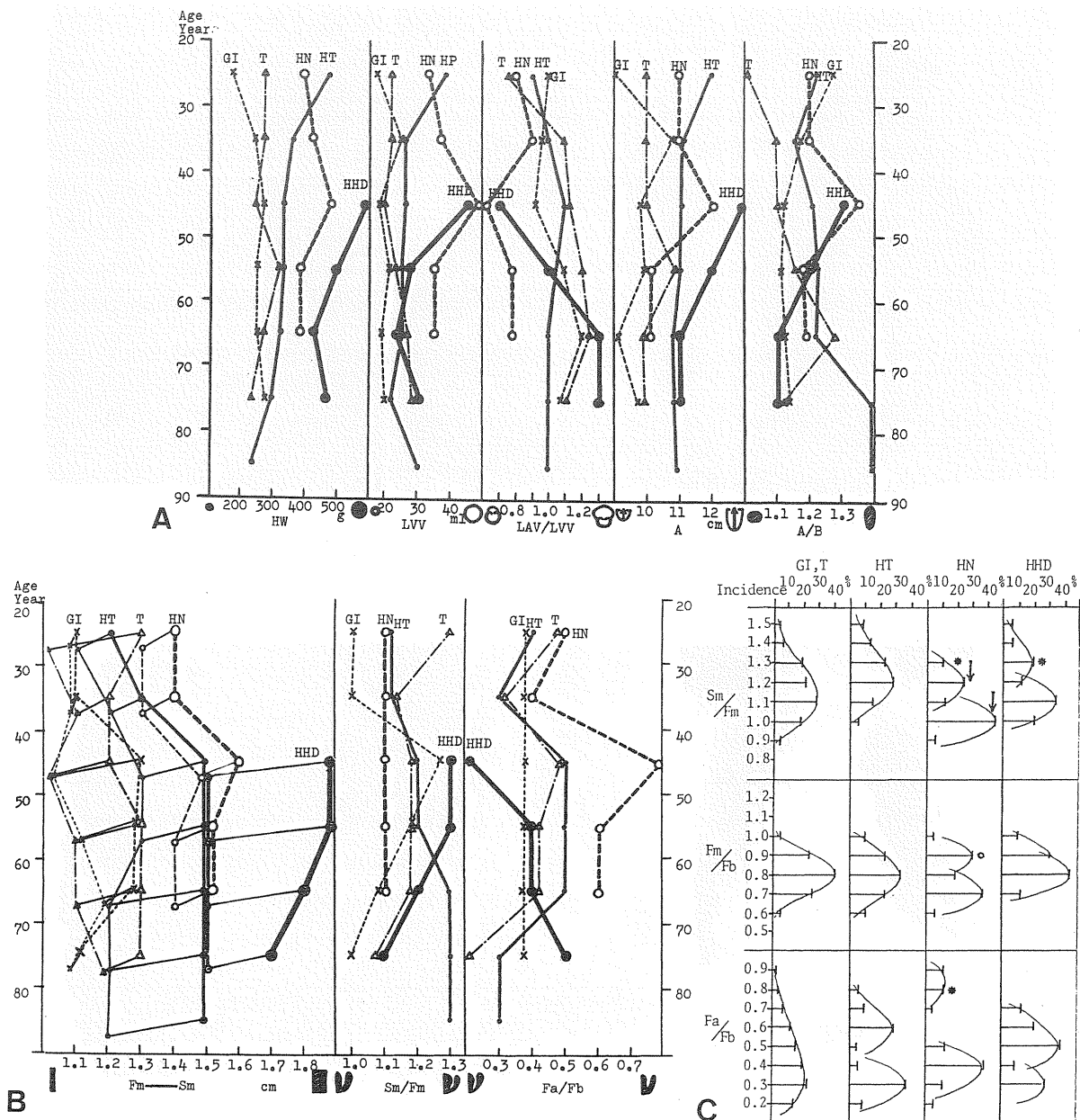


図3 高血圧心の計測値—加齢変化—

A. HW 心重量, LVV, 左室容積, LAV, 左房容積, A, 心室長径, B, 心室短径.

B. 左室自由壁・中隔厚, F 左室側壁厚, b 基部, m 中間部, a 心尖部, Sm 心室中隔中間部厚.

C. 左室自由壁・中隔厚比. GI, 消化器疾患, T, 悪性腫瘍疾患, HT, 高血圧心, HN, 腎性高血圧心, HHD, 高血圧性心疾患.

A図に左から心重量 HWg、左室容量 LVVmL、左房・左室容量比 LAV/LVV、左室長径/短径比 A/B の各群平均値を年齢区分毎に折線グラフとして示す。HW では HT<HN<HHD、HN・HHD は40歳台にピーク(+)以後低下、HT はピーク(-)の加齢に伴う低下傾向。LVV では HN・HHD の40歳台で最高値、以後減少、HT で対照群と同様にピーク(-)正常値が続く。LAV/LVV では HHD で加齢につれて急上昇、

GI・Tでも緩やかに増大、HT で40歳台に僅かに増大、HN で40歳台に最低となる全体的低値。この結果は LV 壁肥厚・拡張不全によるコンプライアンス低下が招く LA 負担の増加を示す LAV/LVV 比増大、LV 拡張による比の低下を意味する。A・Bで表現する心室の形は、HHD と HN の40歳台でのA増大による縦長型、HT の高齢群でB短縮による同じ縦長型が特徴的。

B図は心室中間部での VS 厚 Sm、LV 自由(側)壁

Age years	HISTOLOGICAL FEATURES					EKG CHANGES				
	GI	T	HT	HN	HHD	GI	T	HT	HN	HHD
	F H D	F H D	F H D	F H D	F H D	T↓ ST R↑ S↓ CD	T↓ ST R↑ S↓ CD	T↓ ST R↑ S↓ CD	T↓ ST R↑ S↓ CD	T↓ ST R↑ S↓ CD
20	0 0 d	0 0 d	1 0 d	1 2 d		0 3 0	3 0 1	3 0 3	0 3 9	
30	1 0 1	0 0 2	0 1 1	2 2 3		0 3 0	3 0 1	3 0 3	3 3 3	
40	1 0 2	0 0 3	0 1 3	2 3 3	3 4 3	3 0 0	3 0 1	9 0 9	3 3 3	9 0 3
50	1 0 1	0 0 2	1 1 2	1 2 3	2 3 2	3 0 1	1 0 3	9 1 9	9 3 9	9 9 3
60	1 0 1	1 0 1	1 1 1	1 2 2	2 3 2	9 0 3	9 3 9	3 1 3	3 3 9	9 9 3
70	1 0 1	1 0 1	1 1 1		2 3 2	1 0 1	3 3 3	3 3 3		9 9 3
80			1 1 1					3 0 3		

F: Fibrosis. H: Hypertrophy. D: Degeneration. d: Disarray. Score: +1, ++3, +++9.

T↓: Negative (flat) T. ST: Depressed ST. R↑: High R at lt. precordial leads. S↓: Deep S at rt. side. CD: Conduction disturbance (IV). Score: rare (1/5) 1, occasional (1/3) 3, frequent (over 2/3) 9.

図4 心筋組織所見と心電図の年齢別検討

厚 Fm、Sm/Fm、心尖部壁厚 Fa/心基部壁厚 Fb 比の年齢変動。40・50 歳台の HHD で Sm が最大、S/F 比は 1.3、以後減少。HT では Sm は 40 歳台で増大、以後一定、S/F は 60 歳以後 1.3 を維持。HN は 40 歳台で Sm が小ピークをつくるが S/F 比は 1.1 で年齢による変動なし。Fa/Fb 比は 40 歳台の HN で最大、30 歳台での低下は HN、HT、T でみられ、GI では全年齢で一定、HHD では 40 歳台で最低、以後増大傾向、HN・HT・T では加齢に伴う低下あり。

C 図は GI・T、HT、HN、HHD 全例の Sm/Fm、Fm/Fb、Fa/Fb 比の症例数分布図。Sm/Fm は HHD で 2 峰性、1/3 例で 1.3 以上の ASH。HN の 2 峰性は HHD より 0.1 ずつ低値にずれ、1.3 以上は 1/10 に留まる。HN の Fm/Fb、Fa/Fb は 2 峰性、特に後者でピーク 0.8 例は 0.4 例の 1/3 を占め、相対的に心尖部肥厚例が目立つ。

図 4 左は心筋組織学的病変の線維症 F、肥大 H、変性 D、配列不整 d に軽度 1、中等度 3、高度 9 点スコアを与え、年齢区分毎に平均スコアを左上から右下にかけて斜めに並べた図。HT では 50 歳以上で H と D が僅かに対照を上廻る。HN では各年齢区分で、ほぼ均等に F の軽度、H・D・d の中等度、HHD では中年以

後に F・H スコアの有意の上昇あり、d は HN とほぼ同スコアで年齢差 (-)。

図 4 右は心電図との対比、平低・陰性 T、ストレイン型 ST・T 低下、R 高電位、胸部誘導右側の深い S、伝導障害 CD の出現頻度に 1 (1/5)、3 (1/3)、9 (2/3 以上) のスコアを与え高血圧心での年齢推移を示す。HT では T 波異常・R (S) 高電位に加えて 60 歳台で CD が目立つ。HHD ではすべての年齢でストレイン型 ST・T 低下、R 高電位必発、CD は目立たない〔パース短大紀要 2004, 6: 85-103. 日老医誌 1979, 16 Suppl: 30-1. 岡田了三: 既知の病因による左心室肥大に伴う心筋改変と心電図変化の対比, 東京都昭和 55 年度特殊疾患(難病)に関する研究報告書, 1981: 129-35. 岡田了三: 既知の病因による心肥大にみられる非対称性の形態学的研究. 厚生省研究班昭和 56 年度報告書, 1982: 87-94. 岡田了三: 既知の病因による左心室肥大にみられる非対称性の研究. 東京都昭和 56 年度研究報告書, 1982: 182-8. Okada R: Effect of aging on the cardiac hypertrophy associated with hypertension. IInd Regional Congress of International Association of Gerontology Asia/Oceania. Singapore. 22 Jan. 1983. Abstract, p42. Proceedings, p22-5. 岡田了三, 寺柿

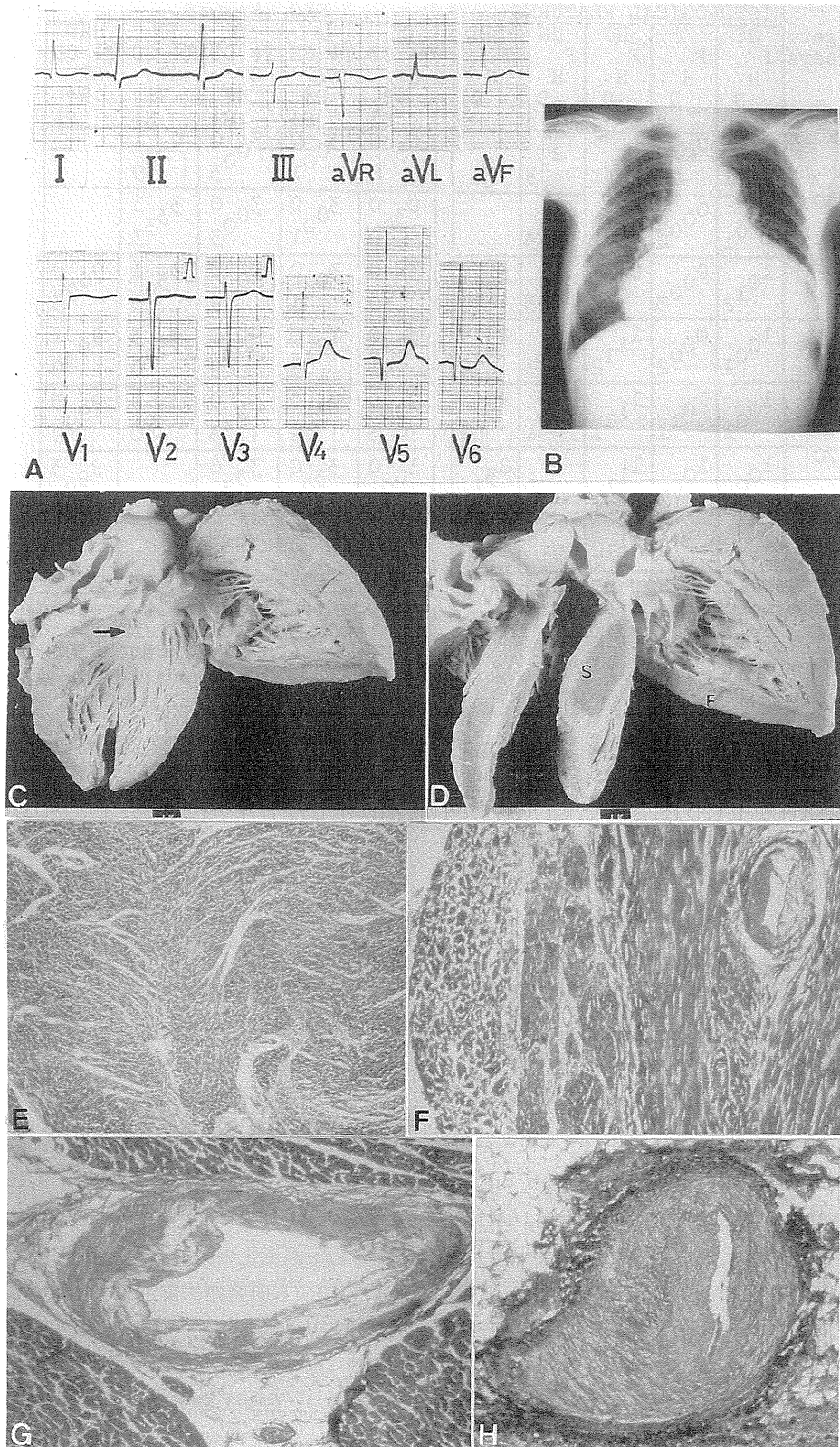


図5 非対称心室中隔肥厚を伴う高血圧性心肥大。63歳、女。症例1。  
A. 心電図。 B. 胸部正面X線写真。 C. 左室内面。→大動脈弁下狭窄。  
D. 心室中隔断面。 S 中隔。 F 左室後壁。 E. 心室中隔組織像。アザン染色、13倍。  
F. 左室内膜下心筋組織像。アザン染色、40倍。 G. 冠状動脈組織像。アザン染色、40倍。  
H. 洞結節動脈組織像。アザン染色、40倍。

政和, 福田芳郎: ヒト肥大心筋にみられる加齢の影響の組織学的研究. 第49回日循総会. シンポジウムIII. 3月29日, 1985年. Jpn Circ J 1985, 49 Suppl: 32-3. °寺柿政和, 福田芳郎, 岡田了三: 肥大心筋の病理組織学的研究. 第74回日病総会. 4月18日, 1985年. 日病会誌1985, 74: 250-1. 河合祥雄, 岡田了三: 加齢の超微細形態変化. 医学のあゆみ. 1985, 135(8): 622-5. 岡田了三: 高血圧と心臓. 第10回広島高血圧研究会. 10月9日, 1992年. 岡田了三: 高血圧症と心臓. 広島医学1993, 46: 159-64. 岡田了三: 高血圧性心疾患の臨床病理学的研究, 平成4年度東京都研究報告書1994: 195-202]。

以上の検討から胸部正面X線写真で心胸廓比CTR50%以上、心電図でストレイン型ST・T低下を伴うR(S)高電位、心不全徴候(潜在的または前駆所見を含む)をもってHTとHHDを分けるのが妥当と考えられる〔岡田了三, 河合祥雄, 河野浩章: 心筋症に類似する特殊な高血圧性心疾患. 東京都平成5年研究報告書, 1995: 144-7〕。

〔症例1〕63歳、主婦。公立湖北総合(伊香)病院例。3年前に健診、2年前に近医より高血圧を指摘。家族歴: 母親、同胞4人中2人に高血圧(+)。1½ヵ月前に下腿水腫(+)、次第に増悪、全身水腫で入院。脈拍整68/分、血圧120/60mmHg(心不全による低下?)。心雑音(-)、肝2横指触知。RBC $310 \times 10^4$ 、Hb8.7、Fe50 $\mu$ g、TP5.4、腎・肝機能、脂質値; 正常。軽度耐糖能異常(+)。CRP(-), WaR(-)。甲状腺機能正常。眼底KWI°。循環時間; 腕肺18", 腕舌24"。静脈圧135mmH<sub>2</sub>O。図5A入院時心電図: 洞調律、QRS; 軸正常、正常幅、高電位(++)。ST低下<sub>11, aV<sub>F</sub>, V<sub>5-6</sub></sub>。B胸部X線: CTR78%、右第2弓、左3・4弓突出、右中肺野に肺紋理の増強(+)。心エコー: VS厚2.2cm、LV後壁F厚1.2cm、VS/F=1.8。僧帽弁後退速度(↓)、EPSS(↑)、拡張・収縮機能低下と診断。入院後、利尿薬で水腫消失、12病日に病室歩行中、突然意識消失、心室細動Vfが記録され除細動・心肺蘇生術無効、突然死。

剖検所見: 心臓拡大(A11.5、B10.0、前後幅E9.0cm、心尖に向け縦長の逆三角形、530g。CA; 右優位型分布、有意な狭窄(-)。右房RA拡大(+)、心内膜斑状肥厚。三尖T弁口拡大(+)。右室RV拡大(++)、流入路壁厚0.5、流出路0.4cm、心内膜En斑状肥厚。LA拡大(+)、Enびまん性肥厚。僧帽M弁口正常上限大、前尖閉鎖縁の線維性肥厚0.2cm。C図LV内面; 流入路拡大(+)、壁厚1.5cm、乳頭筋、肉柱の肥大(++)、流出

路はVSの張出しによる軽度狭窄と大動脈A弁下の帯状En肥厚、壁厚1.7cm。A弁輪長7.5cm軽度拡大、弁尖のアランチウス突起肥厚0.16cm、ランブル突起(+)。大動脈Aoの粥状硬化軽度。D図に示すVSはA弁下で突出2.5cm厚、LV後壁F1.5cm、VS/F=1.7ASH(+)。E図VS心筋組織像; 心筋束配列不整、心筋細胞大小不同を伴う肥大、巣状の脱落・置換性線維症、軽度の細胞レベルの錯綜配列disarray(+)。F図; LV、Enの線維弾性FE肥厚、En下心筋の大小不同、プルキンエ細胞・作業筋細胞連結部の線維症による途絶、小動脈壁の平滑筋変性・脱落を伴う歪み(++)。G図; 太い動脈壁の不規則な平滑筋消失(++)。この血管病変はパース短大紀要2000, 2: 109-11に提示した高血圧先行のIHSS例と一部類似。H図; 洞結節動脈壁の線維筋性肥厚fibromuscular dysplasia(++), 突然死例に時にみられる所見。本例は高血圧先行のIHSS型非閉塞性non-obstructive肥大型心筋症H(N)CMと呼ぶかHCMに似るASHを伴う、非定型高血圧性心疾患HCM-like atypical HHDに留めておくか? 判断に迷う症例である〔°兵本 肇, 山下滋夫, 馬場道夫, 岡田了三, 竹田晴彦, 高梨忠寛, 北村和人: 突然死を来した高血圧性非対称性肥大心の1例-刺激伝導系の検索を中心に-第54回日循近畿地方会. 12月4日, 1982年. 日循会誌1983, 47(Suppl. II): 354-5. 著者同名: 同題名. 心臓1984, 16: 1083-9. 岡田了三, 河合祥雄, 河野浩章: 心筋症に類似する特殊な高血圧性心疾患. 東京都平成5年研究報告書, 1995: 144-7〕。

HHDのエコー検査ではVS基部(頂上)の肥厚にパース大紀要2008, 6: 161-6で指摘したLV後側壁厚の相対的菲薄化によるVS/LVF比の増加が加わることでIV型HCM的所見が強調される傾向がある〔°内田睦郎, 和田利彦, 中島滋夫, 藤原 直, 桜井秀彦, 中田八洲郎, 山口 洋, 加納達二, 河合祥雄, 岡田了三: 高血圧歴の有無における心室中隔形態の差異: 基部肥大型ASHとの関連について. 第33回臨床心臓図学会. 10月15日, 1986年. 予稿集p76〕。

〔症例2〕70歳、女、無職。7年前、腎盂炎に罹患時、血圧230~160/60。2年前に歩行時息切れ、体重減少、発熱(+)、第1回入院、心膜炎と診断。4ヵ月前、易疲労感、食欲不振、胸部圧迫感、第2回入院。脈拍76、整、血圧250/60。第4肋間胸骨左縁3/6°収縮早期雑音、心基部2/6°高調拡張期雑音。小水泡音(+)。肝2横指触知、下腿水腫。尿蛋白1g/dL、沈渣に顆粒円柱と白血球(+)。検便; 潜血(+)。血算; RBC $315 \times 10^4$ 、

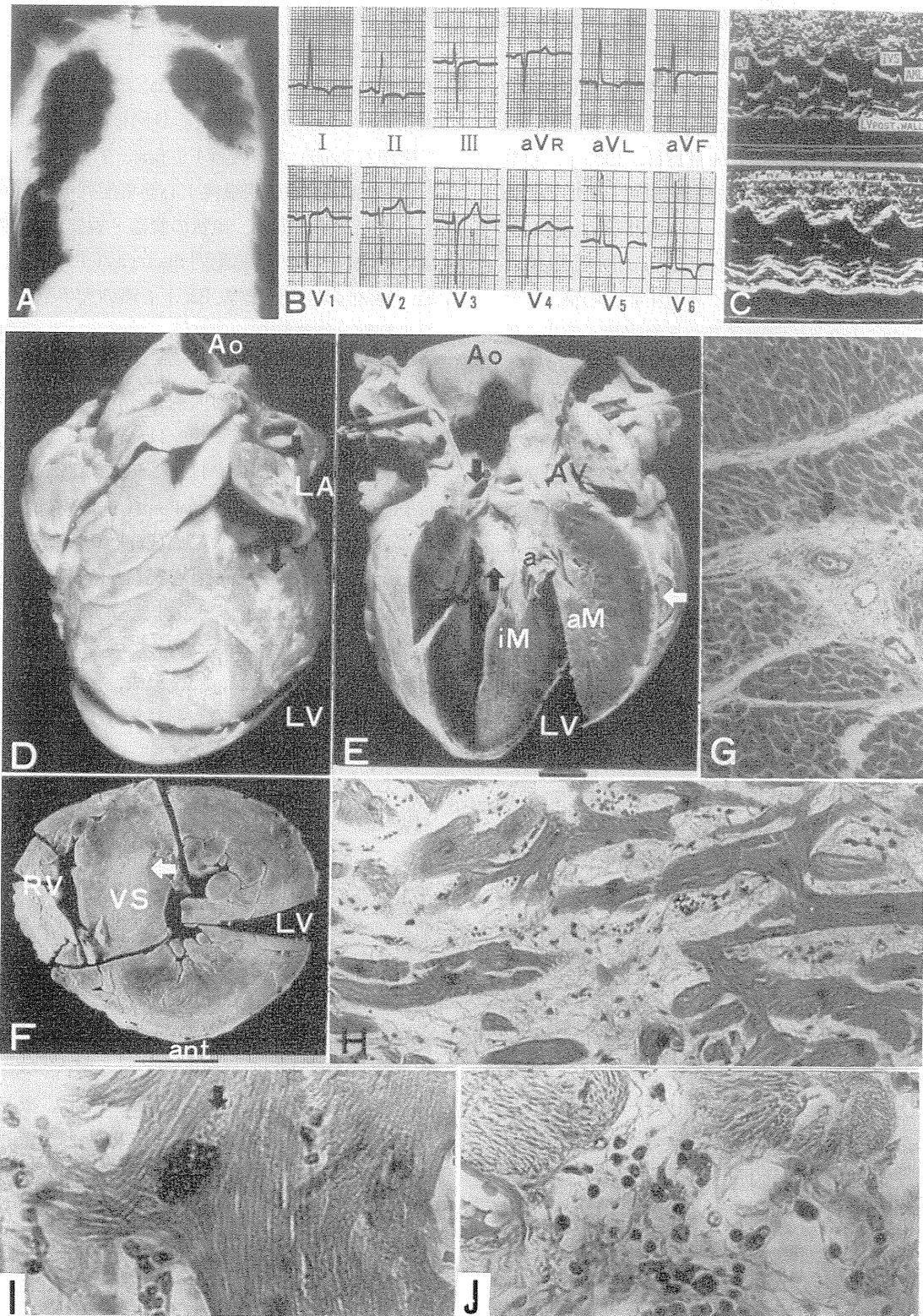


図6 高血圧・心膜心筋炎が関与した非対称性心室中隔肥厚. 70歳、女、症例2.  
 A. 胸部X線写真. B. 心電図. C. 心エコー図. D. 心臓前面. LA 左房. LV 左室. Ao 大動脈. ↓心外膜肥厚.  
 E. 左室流出路. aM 前乳頭筋. iM 後乳頭筋. a 僧帽弁前尖. ↑大動脈弁下帯状心内膜肥厚.  
 G. 左室自由壁心筋. H-E 染色、100倍. F. 心室中間部横断面. VS 心室中隔. ←雲状線維症. RV 右室. ant 前面.  
 H. 心室中隔F図矢印部. H-E 染色、100倍. I. 中隔(H)心筋細胞. ↓リポフスチン. H-E 染色、400倍.  
 J. 心外膜下心筋. H-E 染色、400倍.



Hb10.1、WBC7100。CRP2+、BUN55、クレアチニン4.1、TP6.0、 $\gamma$ G $\uparrow$ 、LDH560。下血・吐血続き、血圧低下で死亡。

図6 A第2回入院時胸部X線；心陰影両側性に拡大、左側胸水(+)。B心電図；洞調律、LA負担 $\uparrow$ 、R高電位、陰性T<sub>I・II・aV<sub>L</sub>・V<sub>F</sub>・V<sub>5,6</sub></sub>。C心エコー；ASH(+)、比較的良好な壁運動、後壁後の無エコー帯(+)

心臓；590g、心包液90mL。D図；心外膜Ep垂びまん性肥厚、不規則斑状とくに厚い部位散在。LA、LV、Aoの拡大(+)。CA硬化軽度。E図LV流出路；求心性肥大(++)とくに自由壁中間部肥厚が目立ち、基部・心尖部も相応に厚い。前aM・後乳頭筋iMはともに肥大、後者の付根に雲状の輪廓不明瞭な白色線維症(++)。A弁下のVS突出部に幅2cmの帯状En肥厚 $\uparrow$ 。M弁前尖およびA弁尖閉鎖縁にHT心特有の土手状線維性肥厚(+)、右尖の下垂 $\downarrow$ (AV逆流の病因)[パース大学紀要, 2007, 4: 571-2. 参照]。F図中間部両室横断面(下方が前面)；両室内腔拡張(-)の純型求心性肥大(圧肥大)。VSは高度肥厚、後半で3.0cm、LV自由壁緻密層は後・側壁1.6、前壁2.0cm、VS/LVF厚比は1.5~1.9ASH(+++)。心筋断面には線状・斑状の無数の小線維症と、雲状白色の境界不鮮明な中型変色域の散在(++)、後者はVS後半 $\leftarrow$ 部で大型化。 $\leftarrow$ 部の組織像H図；肥大心筋細胞の錯綜配列、一見粘液腫様基質(++)と僅かな細胞成分・細い膠原線維より成る開大した間質。I図；肥大(+++)心筋細胞内の筋原線維配列の乱れ、巨大核、リポフスチン顆粒増加、胞体内への毛細血管割り込み所見。線維性肥厚Epに連続する心筋間質の強拡大J図；浸潤細胞はリンパ球・形質細胞・線維芽細胞、毛細血管・細い膠原線維の新生(+)

心臓以外所見；両側腎萎縮・硬化、多発性胃潰瘍、胆石、陳旧性肺結核、胸膜癒着、胸水・腹水など。

本例は腎不全に伴う高度のHTに起因したASH、(I)HSS、A弁逆流を合併したHCM型HHDが更に心膜・心筋炎による修飾を受けた病像と解釈できる〔<sup>o</sup>工藤房子, 加納達二, 岡田了三, 北村和夫, 福田圭介, 桑原紀之, 高木俊孝: 非対称性中隔肥厚を示した高血圧症の1剖検例. 第266回日内地方会. 6月12日, 1976年. 日内会誌1977, 66: 567. 岡田了三: 高血圧が先行し非対称性中隔肥厚を呈した心膜心筋尖後肥大心. 心臓のアトラス(116). 日本臨床1982, 40: 1888-9〕。

〔症例3〕76歳、男。家族歴；長男、巨大陰性T波GNT(+), 心尖部肥大心筋症ApHCM。本人49歳時にGNT、HT(+). 58歳時、一過性心房細動Af。 $\beta$ -遮断

薬投与中持続性Afに移行。67歳時、エコー検査でVS3.0、LV後壁1.2cm(S/F=2.5)、左室流出路狭窄(-)、ApH+ASH, H(N)CMと診断。72歳時脳梗塞(塞栓)、右片麻痺。74歳入院。血圧160/90、脈拍78、Af。図7A: 1977年、61歳より'91年、75歳までの心電図経時変化。a図は洞調律、R高電位、LAD、陰性T<sub>I・aV<sub>L</sub>・V<sub>2-6</sub></sub>、GNT<sub>V3-5</sub>(V<sub>4</sub>でmax-18mm)。b図でGNTは浅くなり、C図でAf、陰性Tは<sub>aV<sub>L</sub></sub>を除いて扁平Tに移行、d図で完全cRBBB、R電位低下、陰性T<sub>II・III・V<sub>1-6</sub></sub>。B胸部X線；CTR57%、丸味を帯びた心陰影、太いA<sub>0</sub>。72歳時エコーでVS2.4cmと減少、LV後壁1.7cm(S/F=1.4)、ApH所見は不変。'85年のカテーテル検査でLV拡張末期圧EDP11mmHg、LV内圧較差(-)。C図に示す右前斜位RAOで肥厚LV壁が心尖に向って内腔狭小化(逆スピード型)。CA全体に壁不整、回旋枝Seg13に50%狭窄。RV生検で心筋肥大(-)、錯綜配列(-)、炎症所見(-)。誤嚥性肺炎で'92年5月、死亡。

剖検所見；心重量490g。心拡大軽度、求心性肥大(+++)。RA、LA軽度拡大。D図LV縦断面；前壁1.8、後壁1.5cm、内腔狭小化、高度の求心性肥大。心尖部は丸味を帯び壁厚1.0cm。肥大(+++)の前・後乳頭筋の付根は心尖側に偏位、広がった付根が前・後密着して心尖部閉塞状態apical obliteration。CA硬化病変(+), 最大50%狭窄。心筋断面に小型線状・斑状線維症が散在、とくに乳頭筋付根より心尖にかけて中型化・雲状線維症密集。

E図心尖部心筋の組織像；血管周囲から心筋細胞束間に網状に広がる広汎線維症、その内部に心筋細胞脱落あり置換型。心筋束配列不整(++)。壁肥厚を持つ血管周囲には線維症と共に脂肪細胞の集簇(+). 同部の中拡大F図；小血管壁の肥厚は奇妙な非対称性の平滑筋肥大と不規則な内膜線維弾性症から成る線維(弾性)・筋性異形成fibro(elasto)muscular dysplasia FMD。パース短大紀要2000, 2: 105-7に掲載した家族性心筋症例〔岡田了三: 小動脈硬化を伴う心筋疾患. 心筋症. 河合忠一編. 朝倉書店. 1985: 51-2〕と重なる所見。また同誌p109-11の家族歴のない高齢高血圧先行(I)HSS例にもこの型の小動脈硬化の終末像がみられ、パース大紀要2008, 6: X-Xに提示したHCM中の3例(症例10、18、20)の小動脈にも同種の病変が存在する。HCM型心筋肥大には、小動脈病変が合併する確率が高い。心筋細胞は大小不同の目立つ肥大、細胞束へベルの配列の乱れに比して細胞レベルの錯綜

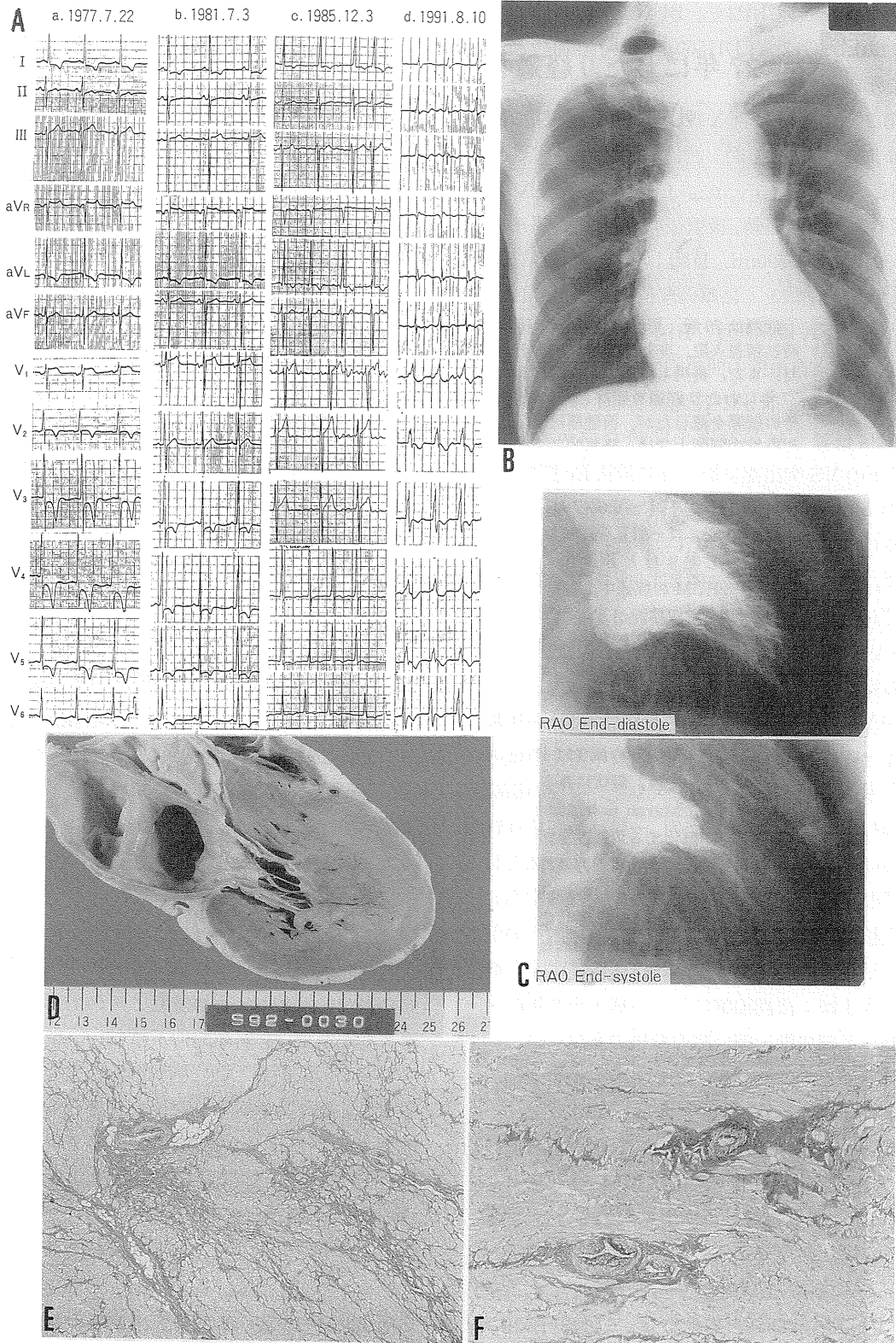


図7 高血圧が関与した心尖部肥大・非対称性中隔肥厚。76歳、男。症例3。  
 A. 心電図経過。 B. 胸部X線写真。  
 C. 左室造影。RAO 右前斜位。End-diastole 拡張末期。End-systole 収縮末期。  
 D. 左室長軸断面。右下心尖。 E. 左室心筋組織像。EvG 染色、40倍。  
 F. 同中拡大図。EvG 染色、100倍。

配列程度は軽い。

VS心筋には乳頭筋付根と同様の小動脈硬化、線維症(+)、経過中の厚さ減少(3.0→2.2cm)は線維症の拡がりからみて、心筋細胞の脱落が原因と考えられ、その病因としては小動脈硬化による虚血や錯綜配列領域のアポトーシスの進行などが推測される〔小林清亮, 加納達二, 尾崎治夫, 粘谷秀樹, 山崎 明, 齊藤 啓, 石 和久, 鈴木宏昌, 河合祥雄, 岡田了三: 27年にわたり経過を観察しえた非対称性中隔肥大と心尖部肥大を合併した肥大型心筋症の1剖検例。呼吸と循環1995, 43: 77-82〕。

本例は家族歴のあるASH心尖部閉塞性肥大型心筋症ApH(O)CMに高血圧が合併しているが、HHDまたはHTCMに分類するよりも、心筋錯綜配列は目立たないが、内在する素因をもつHCM的色彩が濃厚である。ApHCMは40歳以上の男性に多く、高血圧の先行または合併30~70%、家族歴(+)例も30%と報告されている。図7 D図に示す乳頭筋付根が心尖よりに偏位していると、高血圧による乳頭筋肥大が直接心尖部に波及してApH、収縮期心尖部閉塞に進展すると考えられる〔西條 敬, 工藤房子, 阿部博幸, 加納達二, 岡田了三, 北村和夫: 巨大陰性T波心電図を呈する家族例の臨床的検討。第81回日循地方会。9月25日, 1976年。日循会誌1978, 42: 836。工藤一彦, 長坂英雄, 加納達二, 阿部博幸, 岡田了三, 北村和夫: 巨大陰性T波を伴う心筋疾患の肥大様式。左心室造影の分析。第22回臨床心音図研究会。3月25日, 1981年。J Cardiography 1981, 11: 837-46。Kudo K, Kano T, Okada R, Kitamura K: Electrocardiographic and histopathologic study on the myocardial disease with giant negative Twave. 9th International Congr. on Electrocardiology. Tokyo. 8, June. 1982. Jpn Heart J 1982, 23 Suppl I: 510-2。岡田了三, 河合祥雄, 村山 憲, 加納達二, 柴 沐恩, 福田芳郎: 巨大陰性T波・心尖部肥大を呈した肥大型心筋症の1剖検例。昭和59年度厚生省班研究報告集。1985: 216-23。Jpn Circ J 1985, 49: 1210。藤原 直, 齊藤昌一, 桜井秀彦, 中田八洲郎, 山口 洋, 河合祥雄, 岡田了三: 巨大陰性T波を呈した肥大型心筋症の1剖検例。第117回日循地方会。9月14日, 1985年。Jpn Circ J 1987, 51 suppl I: 59。山口 洋, 小林清亮, 岡田了三, 清水 満: 心尖部肥大型心筋症と高血圧性心疾患との比較検討—心内膜心筋生検所見を中心として—第11回日循心筋症研究委員会。2月8日, 1986年。Yamaguchi

H, Okada R, Shimizu M, Fujiwara, Kobayashi S, Takaya J, Sakurai H: Histological studies of apical hypertrophic cardiomyopathy based on endomyocardial biopsy findings. Xth World Congr. Cardiology. Washington D. C. 18, Sept. 1986. Abs, p396。Yamaguchi H, Okada R, Sakurai H, Takaya J, Kawai S, Kobayashi S: Histological study of apical hypertrophy based on endomyocardial biopsy findings. 9th Asian-Pacific Congr Cardiology. Auckland, New Zealand. 15. Feb. 1987. Abst. p86。山口 洋, 小林清亮, 内田睦郎, 高谷純司, 桜井秀彦, 岡田了三, 清水 満: 心尖部肥大型(巨大陰性T波を伴う)心筋症。循環科学1987, 7: 40-6。Yamaguchi H, Kobayashi S, Uchida M, Takaya J, Sakurai H, Okada R, Shimizu M, Nishiyama S: Clinical characteristics and concept of apical hypertrophic cardiomyopathy. 10th Japan-Korea Joint Conf. on Cardiovas. Dis. Nagoya. 30. March. 1989。河合祥雄, 岡田了三, 伊東 宏, 前田 盛, 横田慶之, 志手淳也: 心尖部肥大型心筋症の急死剖検例。第4回心臓性急死研究会。12月21日, 1991年。心臓1992, 24 Suppl. 5: 44-7。宮内克己, 河合祥雄, 岡田了三: 日本人の心筋症—心尖部肥大型心筋症について—。臨床成人病1991, 21: 2123-7。鈴木宏昌, 宮内克己, 西 靖子, 河野浩章, 岡田了三: 巨大陰性T波(GNT)を呈する心尖部肥大5剖検例の臨床。第40回日本心臓病学会。10月15日, 1992年。砂山 聡, 二瓶英人, 代田浩之, 桜井秀彦, 山口 洋, 鈴木宏昌, 岡田了三: 17年経過後, 心尖部が瘤様に拡張した心尖部肥大型心筋症の1症例。第147回日循地方会。2月13日, 1993年。Jpn Circ J 1994, 58 Suppl III: 825。鈴木宏昌, 河合祥雄, 岡田了三, 山口 洋: 心尖部肥大型の形態学的特徴とその成因。第16回心筋代謝研究会。9月10日, 1993年。鈴木宏昌, 河合祥雄, 岡田了三, 山口 洋: 巨大陰性T波を呈した心尖部肥大型心筋症の1症例。第41回日心病学会。10月7日, 1993年。J Cardiol. 1994, 24 Suppl 39: 120。柏倉浩一, 鈴木宏昌, 藤原康昌, 宮内克己, 横井 尚, 桜井秀彦, 山口 洋, 砂山 聡, 岡田了三: 一年の経過で巨大陰性T波が出現した心尖部肥大型心筋症の1症例。第154回日循地方会。12月17日, 1994年。Jpn Circ J. 1995, 59 Suppl II: 646。小林清亮: 肥大型心筋症の臨床診断と心内膜心筋生検所見の対比検討—心尖部肥大型を中心として—(山口 洋, 岡田了三指導)。順天堂医学1995, 41: 242-55。〕。

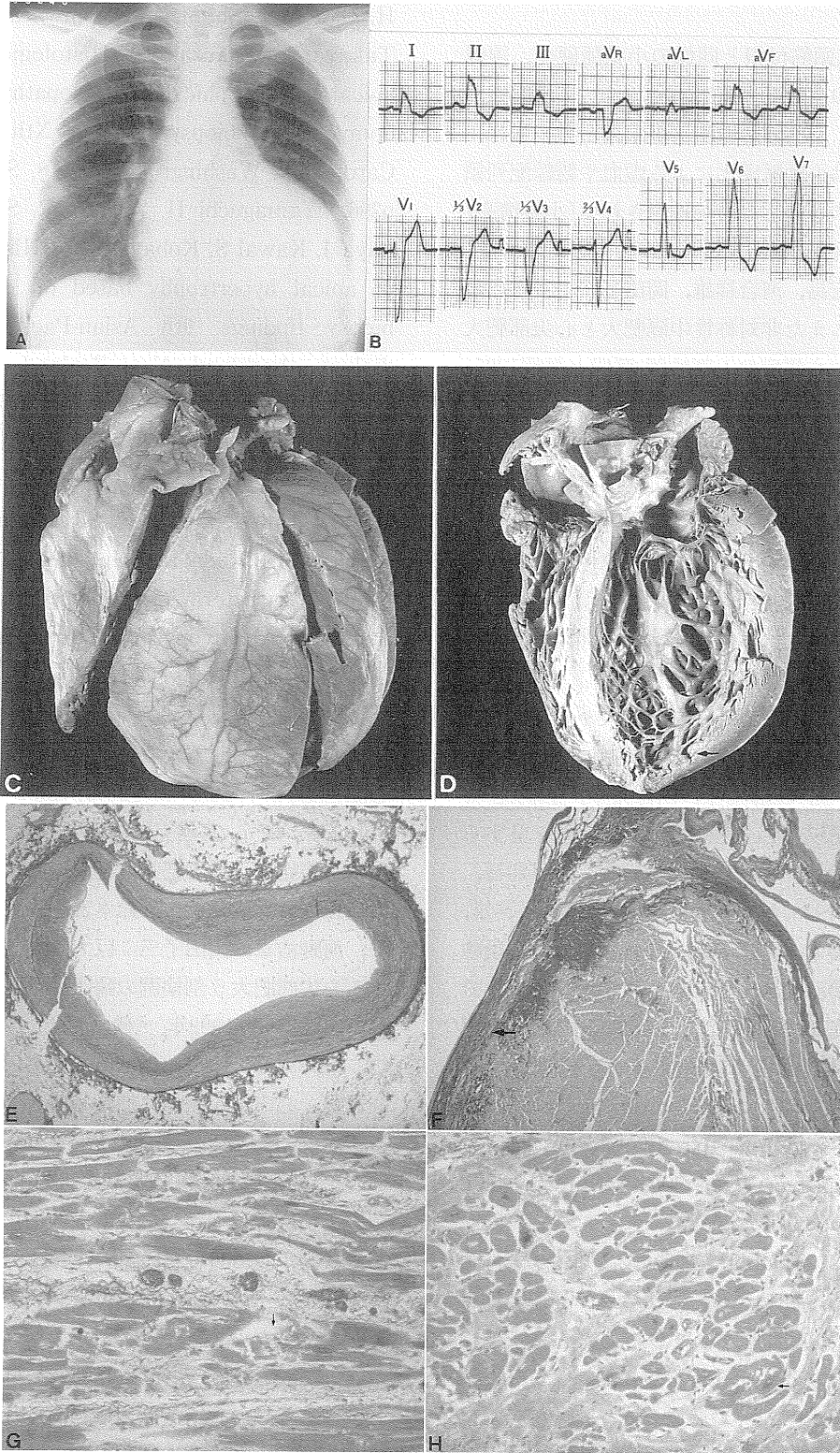


図8 拡張型心筋症の病態を呈した高血圧性心疾患、55歳、女。  
 A. 胸部X線写真。 B. 心電図。 C. 心臓前面。 D. 心室前額断面。 ←小胼胝。  
 E. 冠状動脈。 EvG染色、13倍。 F. 心室中隔組織像←左脚途絶部。 EvG染色、13倍。  
 G. 左室心筋組織像。 ↓心筋細胞列途絶部。 アザン染色、200倍。  
 H. 心室中隔組織像。 ←巨大心筋細胞。 H-E染色、200倍。

〔症例4〕55歳、女。和田 敬先生、横浜国際親善病院例、41歳時、献血時の血圧測定で、高血圧(+)、無治療で経過。48歳、胸部灼熱感自覚、短時間で軽快、心電図でLBBB。51歳、起坐呼吸。胸部X線、CTR66%。4音S<sub>4</sub>性奔馬調心音、血圧94/70mmHg、亜ショック状態。利尿薬、ジギタリス有効。52歳、労作時息切れ、動悸再発、長期安静。エコー検査；LV 拡張・壁運動低下、M弁振幅(↓)・逆流(+)、DDR30、拡張型心筋症DCMの病態。55歳、入院：貧血(-)、WBC5800~6400、TP7.0、 $\gamma$ G25%、TC200、GOT20、GPT11、LDH262、BUN17、Na<sup>+</sup>140、K<sup>+</sup>4.4、Cl<sup>-</sup>102、血糖87。動悸、胸内苦悶、冷汗、虚脱状態で死亡。

図8 A胸部X線；左第4弓拡大。同B心電図；洞調律、LA負担↑、CLBBB、正常QRS軸、r<sub>V1-4</sub>、陰性T<sub>I・II・III・aV<sub>F</sub>・V<sub>5-7</sub></sub>。心音図；4音(+)、第3~5胸骨左縁・心尖部で汎収縮期雑音2/6、2音分裂。LV造影；球状拡大、駆出率低下、M弁逆流(+)

心臓530g。C図心臓前面外観；球状心拡大(+++)、A13.7、B11.8、C9.5、D16.2、E8.2cm。Ep 肥厚(-)、Ep 下脂肪やや減少、CA 狭窄極く軽度、静脈拡張(+)。RA；拡張(++)、肥厚(+)、En 斑状肥厚。T弁輪10.7cm、軽度拡大。弁尖軽度肥厚。RV 流入路拡張(++)、壁厚0.3cm、肉柱肥厚(+)、En ほぼ正常。RV 流出路拡張(++)、厚さ0.3cm、En 正常。P弁口正常大、弁尖正常。肺動脈幹PA 軽度肥厚。LA、拡張・肥厚(+)、M弁逆流によるJet 流衝突域を含めEn 垂びまん性肥厚(+)。M弁輪9.5cm、D図に示す弁尖閉鎖縁の土手状線維性肥厚はHT 心特有。LV 球形、流入部拡張(+++)、壁厚基部1.4、中間部1.6、心尖部0.3cm、後壁心尖付近に径0.5cmの小肺脈(責任CA 枝に狭窄なく、栓子融解塞栓症?)。乳頭筋・肉柱の肥大著明、En 斑状肥厚(+)。LV 流出路拡張(+++)、壁厚1.2cm、En 垂びまん性に白色肥厚(+)。A弁輪5.8cm(正常大)、弁尖はアランチ

ウス結節中心に線維性肥厚(+)。VSはD図縦断面に示す弓状に右室側に湾曲(C型)、LV 球状拡大の一翼を担う。断面はびまん性に白色化、自由壁の褐色調と対照的所見。

E図左CA 本幹の組織像；粥腫を持たない内膜のFE 肥厚・中膜平滑筋の肥大はHT 性変化。F図ヒス束末端でのVS 断面；左脚は分枝後II部で肥厚したEn 下線維症内で完全途絶。この病変は中隔頂上部の塊状線維症とともにHT 心特有、心電図の小型r<sub>V1-4</sub>と頂上プラトーのない幅広QRS<sub>V<sub>6</sub>・7</sub>対応〔パース大紀要2007,5:696-99参照〕。VS 頂上部の心筋細胞は図1 B・Cの中間的高血圧性肥大像。G図LV 自由壁心筋組織像；心筋細胞の大小不同(+++)、引き延されによる細胞列の離断、介在板の離開、開大した間質内の細かい膠原線維の増加、小血管のうっ血所見。H図VS 中間部心筋細胞束横断面；自由壁を上廻る間質型・置換性線維症(+++)、巨大心筋細胞の崩壊過程(←)、濃縮した奇妙な形の核、核を失った細胞の散見。

以上の病理所見は、未治療の高血圧により肥大した心臓が、心不全の進行と共にLV 拡張に転じたDCM 様高血圧性心筋症または心疾患dHTCM or dHHD 症例と理解できる。〔岡田了三：うっ血型心筋症に似た高血圧性心疾患の一部検例。第21回臨床心電図研究会。8月3日、1980年。〕。

高血圧による心肥大は求心性肥大 concentric hypertrophy、圧肥大 pressure hypertrophy として拡張(-)のLV 壁厚増大 increased wall thickness と表現される。著者が経験した高血圧心剖検70例を分類した結果を表に示す。パース短大紀要2004,6:86-98に示した定型的求心性肥大 hypertensive hypertrophy HTH は50/70(71%)にみられ、平均心重量344g、LV 自由壁・A弁下に突出するD(S字様sigmoid)型VSの均等な肥大、心尖部で菲薄化する砲弾型LV が特徴的。

表 高血圧性心疾患(HHD)の形態学的特徴

型	定型的肥大 HTH	肥大型心筋症型 HT-HCM	心尖部肥大型 HT-APH	拡張型心筋症型 HT-DCM
例数	50	5	6	9
合併 (移行)		DCM 1 APH 1		APH 5
性 男	31	5	5	7
性 女	19	0	1	2
心重量 (平均)	344 g	556 g	313 g	457 g

S/F比が1.3を上廻るASH、強調されたD型hypertrophic subaortic stehosis HSS型HT-ASH、-HSSは5/70(7%)、心重量556g(HT先行HCMで拡張相dHCMへ移行1例、HT合併心尖部肥大型ApHCM1例を含む)。心尖部周辺が中間部並の肥厚をもつApH型HT-ApHは6/70(8%)、心重量は313g。VSがC型を呈するDCM型HT-DCM-dHCMは9/70(13%)を占め、心重量は457g。各型とも男性優位となっているのは、剖検例数に男性優位が存在するので、必ずしも実態に即してはいない〔岡田了三、河合祥雄、河野浩章：心筋症に類似する特殊な高血圧性心疾患。平成5年度東京都研究報告書。1995：144-7.〕。この統計からは、高血圧による心肥大が進行するにつれて、ApH以外のHCMまたはDCM型が増加する傾向がみられ、71%を占める定型的HHDに比して29%例でHCM、DCM様病態を示すことになる。この非定型HHD群は高血圧性心筋症hypertensive cardiomyopathy HTCМとして、潜在的な心筋症要因に高血圧刺激が促進因子として働いて特異な病態を呈したものとみられる。

カテコラミン心筋症 Catecholamine Cordiomyopathy

〔症例5〕51歳、男。4年前より高血圧。1½年前、腰痛。アルコール(-)、タバコ(-)。1日前に嘔気、腹部膨満、胸内苦悶感、4肢冷感、呼吸困難。日大駿河台病院へ入院。169cm、75kg。発汗(+)、チアノーゼ(-)、脈拍125、血圧126/90。S4(+)。尿蛋白(+)、糖(+)。WBC18000、RBC622×10<sup>4</sup>。BUN36、UrA11、TChol288、TG291、BS249、GOT120、GPT51、LDH1014、CPK600。図9A心電図；洞性頻拍、肢誘導低電位、深いSv<sub>1-3</sub>、ST上昇Ⅱ・Ⅲ・aV<sub>r</sub>、ST低下I・aV<sub>L</sub>・V<sub>1-5</sub>。心筋梗塞を疑いドパミン、NTG、ウロキナーゼ、ジギタリス、ラシックス、ステロイド、フェノキシベンザミン、ノルエピネフリンなど使用、CPK1500、GOT1412、GPT930、LDH6960、BUN53、クレアニチン3.6、UrA26と上昇、ショック状態で死亡。

剖検所見：心臓は楕円型、中等度拡大；A13、B11、C9、D15.5、E9cm、530g。CA右優位型分布、動脈硬化は極く軽度。Ep下脂肪は右室に多く、後面に点状出血(+)。RA拡張・肥厚(+)、En斑状肥厚(+)、卵円孔開存、冠状静脈洞口開大。T弁輪拡大10.0cm、弁

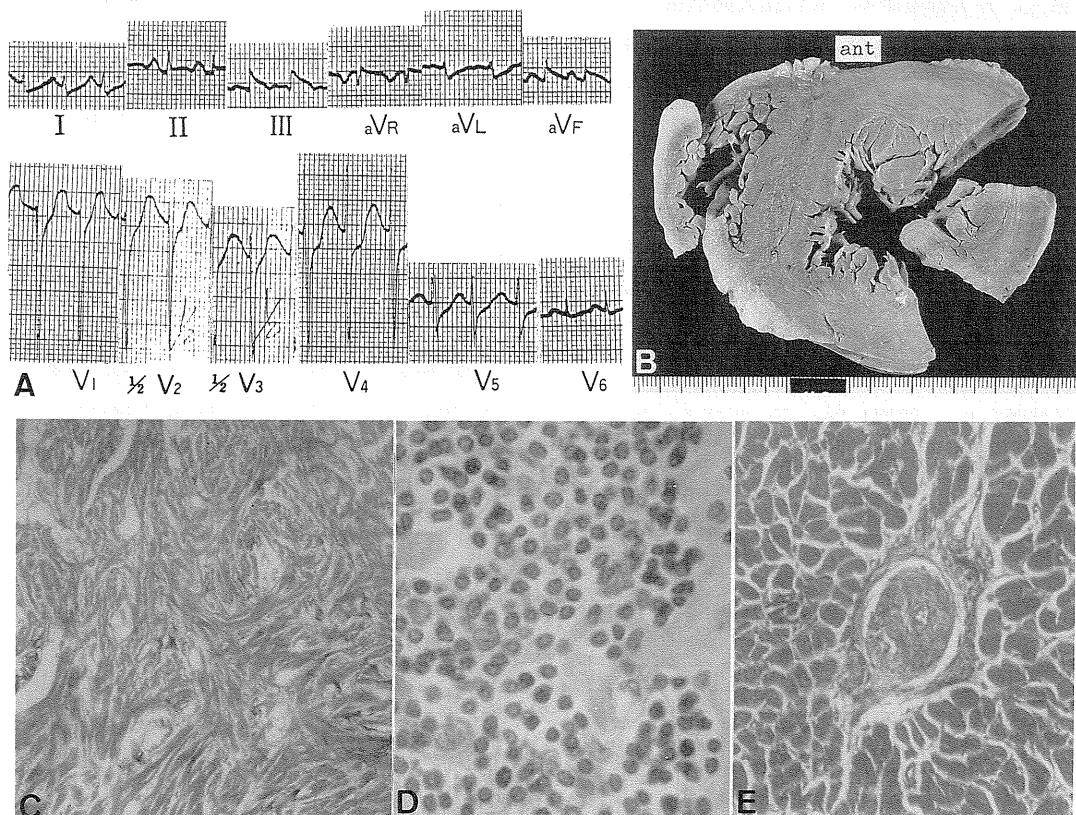


図9 褐色細胞腫性心筋症。51歳、男、症例5。  
A. 心電図。 B. 中間部心室横断面。上方が前面 ant。 C. 心室中隔心筋組織像。アザン染色、40倍。  
D. 左室心筋組織像。H-E 染色、400倍。 E. 心筋内小動脈組織像。アザン染色、200倍。

尖正常。RV 流入部、拡張・肥厚(+)0.5cm。RV 流出路、拡張・肥厚(+)0.6cm。P 弁輪やや拡大6.0cm、弁尖モルガーニ結節肥大(+). PA 軽度拡大、内膜肥厚(厚さ0.08cm)。LA；拡張・肥厚(+)0.23cm、En びまん性肥厚(+)、後壁にM弁逆流 Jet 血流衝突域(+). M 弁輪拡大10.5cm、前・後尖交連部で閉鎖縁肥厚、後尖の軽度逸脱。LV；拡張・肥厚(+)1.8cm、En 垂びまん性肥厚(+)、肥大乳頭筋・肉柱表面で目立つ。VS はA弁下でD型突出。A弁輪軽度拡大7.5cm、半月弁尖閉鎖縁肥厚、ランブル突起(+). Ao 起始部は拡大(+)、厚さ0.2cm、小型粥腫少数散在。図9 B 心室中間部横断面；VS2.0cm厚、LV 前・側・後壁中・外層の不規則斑状灰白色調(+). C 図；VS 心筋細胞の肥大を伴わない高度配列不整。D 図；巣状の活性型リンパ球・大食細胞浸潤、心筋細胞の消失。E 図；心筋内小動脈壁の線維筋性肥厚による内腔閉鎖、心筋細胞の大小不同(+)、胞体の濃染・濃縮、点状壊死。

左副腎の6.5×5.5×4.0cm、130g 周囲と癒着のない球形腫瘍、断面は褐色、組織学的に褐色細胞腫と診断。全身諸臓器のうっ血(++)。腫瘍細胞より分泌される大量のカテコラミンが発症させたカテコラミン心筋炎 catecholamine myocarditis、小動脈閉塞性病変、高血圧性・アノキシア心筋病変より成る特定心筋症の一例である〔鈴木 忍, 梶原長雄, 坂元一雅, 岡田了三, 根本則道：心筋硬塞症状を呈し血管拡張剤使用によって、急速に死の転帰をとった褐色細胞腫の1例。第92回日循地方会。6月16日, 1979年。日循会誌1981, 45 Suppl. II : 333.〕。その後心臓血管研究所付属病院で同様の症例を経験〔今井健介, 江波戸文賢, 高田博之, 沢田 準, 内田英一, 加藤和三, 岡田了三, 河合祥雄：発作時に急性心筋梗塞様の病像を呈し回復過程を観察し得た褐色細胞腫の一例。第49回日本超音波医学会。10月29日, 1986年, 抄録 p40.〕。

〔症例6〕39歳、女。東大病理時代の同窓、北川正信先生(当時金沢大第1 病理助教授、後富山医薬大教授)より検索依頼された金沢大第2 内科症例。アルコール(-)、タバコ(-)。27歳時脱肛、29歳時虫垂炎(切除術)。9年前、偶然高血圧160指摘。2年前後頭部・肩凝り。1/2年前、頸部痛増強。1年前右上・下肢脱力感、発汗、目のかすみ(+). 入院時、脈拍102、血圧230/160。軽度貧血。レグチーンテスト陽性。尿中ノルアドレナリン2920 $\mu$ g、アドレナリン194 $\mu$ g/24、PRA6.9、PA10.1。腹部 Ao 造影で副腎外褐色細胞腫と診断。X線で第2 頸椎融解像(悪性腫瘍転移)、CTR60%、左無

気肺。眼底  $H_2S_3$ 。9年の経過で全身苦悶、呼吸困難、血圧低下により死亡。

剖検所見：後腹膜腔 Ao 前、腎動脈分枝部に7.5×5×4 cm大の褐色細胞腫。第2 頸椎・第3 腰椎の血行性転移、腓頭部リンパ節転移。左肺上葉・右肺下葉の陳旧性梗塞。右外腸骨動脈の器質化血栓。大脳4コ梗塞巣。出血傾向。腔水症。

心臓；楕円形拡大(A11.0、B1.5、C9.0、D13.0、E7.5cm)、420g。Ep びまん性白色肥厚(+). CA 均衡型分布、前下行枝に1コ粥状硬化50%狭窄。RA 軽度拡張、正常壁厚、En 斑状肥厚(+). T 弁輪軽度拡大10.0cm。RV 流出路拡張(+)、正常壁厚、En 正常。P 弁輪7.0cm、弁尖正常、PA 正常。図10A 左心内面：LA 拡張(+), 軽度肥厚0.2cm、En びまん性白色肥厚(+). LV 球状拡張(+)25mL (計算法)、肥厚(+)1.5cm、VS1.3cm、En びまん性均等白色肥厚(++), 乳頭筋・肉柱の一部は肥厚 En 中に埋没。M 弁輪拡大(+). 9.0cm、弁尖、部分的に線維性肥厚0.12cm。AV 輪拡大7.3cm、弁尖アランチウス結節肥厚0.13cm。Ao 基部拡張、肥厚0.2cm、内膜斑状線維性肥厚(+).

B 図心室中間部横断面；LV 内面は乳頭筋・肉柱を含めびまん性均等に白色 En により縁取られ、LV 自由壁・VS心筋に線状・斑状小線維症の散在。C 図LV 心内膜；厚い心内膜線維弾性症 endocardial fibroelastosis EFE は平滑筋細胞を持たず、内膜下心筋とは直線状の明確な境界で区分、内部に肉柱の取込みあり、陳旧性血栓器質化所見。D 図 LV 自由壁心筋；心筋細胞の大小不同を伴う肥大(+), 好酸性均等染色(+), 核の大型化(-), 巣状心筋細胞脱落と僅かな単核細胞浸潤を伴う置換性線維症、静脈うっ血所見。小・細動脈病変は軽度。

本例は症例5より経過が長いカテコラミン心筋症で心内膜心筋硬化症 endomyocardial sclerosis EMS 型〔パース短大紀要1999, 1(2) : 103参照〕。

カテコラミン・高血圧による心筋病変に加えて心内膜・動脈内膜の催血栓性亢進がみられるのはカテコラミンの内皮細胞傷害、血小板刺激、凝血能亢進作用の上乗せが働いた可能性がある。

〔症例7〕55歳、女。皮膚の特有な褐色斑(cafe au lait spot)、皮下腫瘍の多発、家族歴からフォン レックリング von Recklinghausen 病と診断。動悸(+). 中等度の高血圧、収縮期雑音(+). 心エコー検査で軽度の中隔肥厚、僧帽弁収縮期前方運動SAM(+). 入院後、発作性に250の高血圧。カテコラミン増量、腹部CT 検査

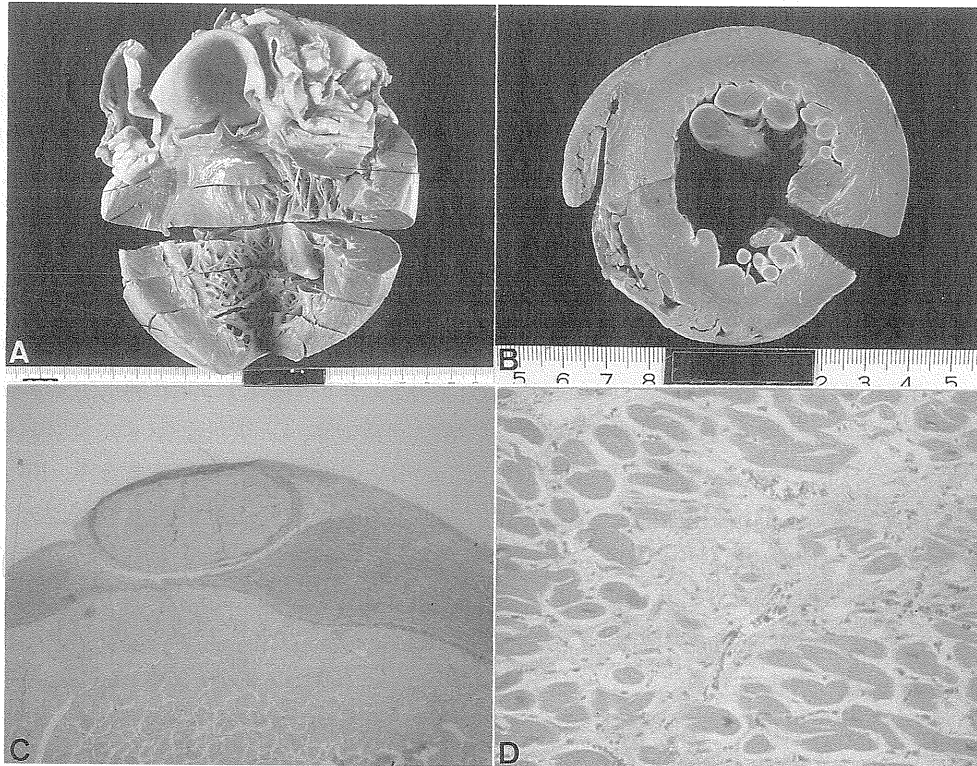


図10 褐色細胞腫性心内膜心筋硬化症. 39歳、女. 症例6.  
 A. 左心内面. B. 心室中間部横断面. 下方が前面.  
 C. 左室心内膜組織像. EvG 染色、40倍. D. 左室心筋組織像. H-E 染色、200倍.

で左副腎原発の褐色細胞腫と診断。カテーテル検査でLV流出路圧較差15mmHg。心筋生検で心筋細胞の変性・壊死、白血球浸潤(+)、典型的カテコラミン心筋炎の所見。褐色細胞腫切除後、血圧正常化、SAM 残存。カテコラミン性 HOCM の臨床例である〔°相川由美子, 小林清亮, 粕谷秀樹, 尾崎治夫, 加納達二, 福永正気, 八木義弘, 霜多 広, 石 和久, 宮内克己, 河合祥雄, 岡田了三: 閉塞性肥大型心筋症 (HOCM) 様所見を呈した褐色細胞腫によるカテコラミン心筋炎の1例. 第142回日循地方会. 12月7日, 1991年. Jpn Circ J 1993, 57 Suppl III : 852.〕。

〔症例8〕30歳、男。原因不明の発熱、顔面・前胸部の汐紅、一過性高血圧、便秘・下血、悪心。水平・回旋混合性眼振(+)、脳幹・小脳橋角部の限局性病変の疑い。入院2ヵ月後、突然意識障害、散瞳、頻脈、乏尿、体温上昇、末梢循環不全出現、褐色細胞腫が疑われたが急死。剖検で脳幹部中央寄りやや左側の星状細胞腫 (grade III)、超母指頭大の右副腎褐色細胞腫、アドレナリン1,040~2,160 $\mu$ g/g、ノルアドレナリン1,550~5,200 $\mu$ g/g 含有。心臓拡大(+)、心筋病変は核の大型化を欠く軽度の大小不同を伴う心筋細胞肥大、

好酸性染色、小血管壁肥厚〔°荒木弘毅, 西條 敬, 江沢 弘, 南谷和利, 岡田了三, 安間嗣郎: Astrocytoma を合併した褐色胞腫の1剖検例. 第219回日内地方会. 3月13日, 1971年. 日内誌1972, 61 : 86. 心電図, 病理標本写真逸失.〕。当時、症例5・6例に比して心電図、心筋病変が軽い印象が強く記憶に残っていたが、脳腫瘍合併のためカテコラミンの作用期間が短かったのが原因であろう。

〔症例9〕66歳、主婦。家族歴に心筋症(-)。19歳より気管支喘息の治療として1日数回のエピネフリン皮下注射(1回200~700 $\mu$ g、最高1,000 $\mu$ g)を約20年連用。47歳頃、心電図で心肥大所見。63歳、胸部不快感。入院時血圧168/72。TChol 325、血液・尿中カテコラミン正常。呼吸機能1秒率36%、胸部X線; 肺過膨張、CTR 51%。図11A心電図; 洞調律、QRS高電位、陰性Tv<sub>3-5</sub>。エコー検査; VS/LVF1.8/0.8cm。CA造影; 有意狭窄(-)。LV造影; 収縮正常、駆出率78%、心尖部閉塞所見(+)。心室内圧較差(-)。B図生検所見; En線維性肥厚、En下心筋の斑状線症(++)。C図; 正常大核心筋細胞の肥大・配列不整、新旧混在線維症内に少数リンパ球・大食細胞・結合組織細胞散在。本例のASH+ApH



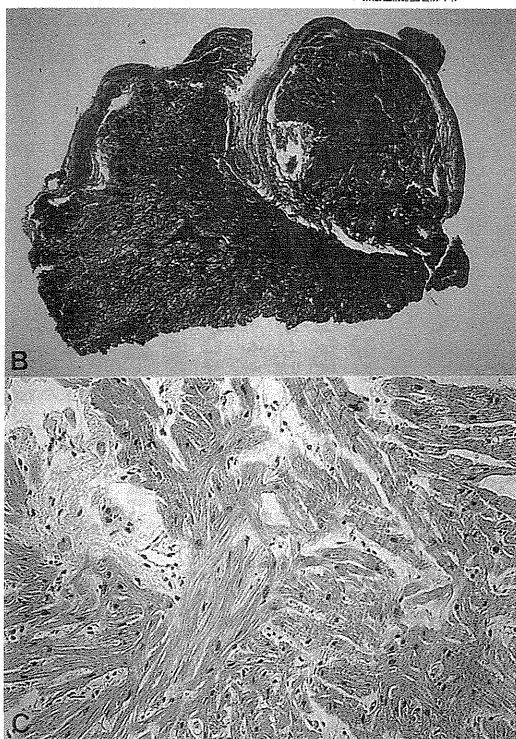
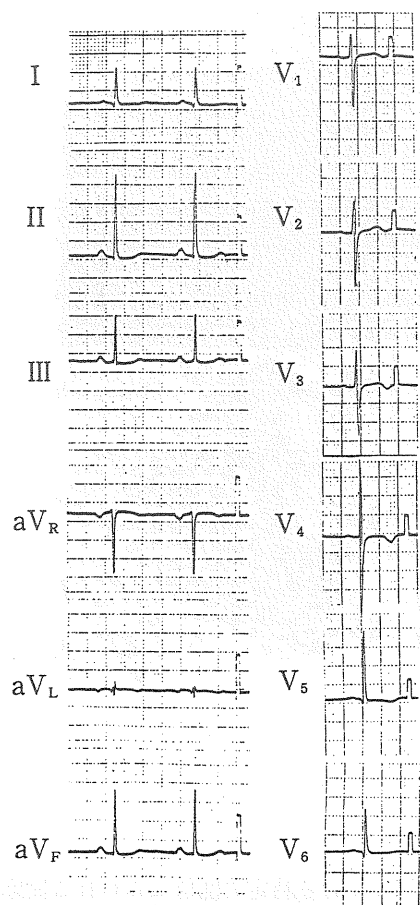


図11 エピネフリン心筋症。66歳、女、症例9。  
(心臓1990, 22: 1101-2より引用)。  
A. 心電図。  
B. 心筋生検組織像。アザン染色、20倍。  
C. 同、H-E染色、200倍。

には長期間エピネフリン投与の関与が指摘できる〔°代田浩之, 鈴木伸治, 大井宏夫, 三山博司, 高谷純司, 桜井秀彦, 中田八洲郎, 山口 洋, 粕谷秀樹, 河合祥雄, 岡田了三: エピネフリンの連用により肥大型心筋症様症状を呈した気管支喘息の1例。第127回日循地方会。2月20日, 1988年。Jpn Circ J. 1991, 55 Suppl I: 60。同著者: 気管支喘息治療のためエピネフリン大量長期連用後にみられた非対称性心室中隔肥厚の1症例。心臓1990, 22: 1099-03。〕。

著者らはカテコラミンによる心筋病変の実態を解明するために動物実験を追加実施した。

ウィスター系雄ラットに塩酸イソプロテレノール ISP 50 $\mu$ g/kg連日4週間皮下注射後の心筋組織学的所見は、図12A; 心筋細胞の大小不同の目立つ肥大 (B図は対照例), C図; 小・細血管の中膜肥厚・平滑筋細胞の周核空胞、血管周囲細胞浸潤(+), D図; 乳頭筋・肉柱・En下に散在するリンパ球・結合織系細胞浸潤を伴う小型単状心筋変性・壊死所見。電顕所見では、心筋細胞内ミトコンドリアの腫大・増加、一部クリスタの崩壊、T管系の拡大、介在板の離開、筋原線維の粗鬆化、融解、介在板近傍での筋原線維・Z帯の乱れなど。病変の時間経過としてはISP投与7時間後に心内膜下・心尖部で細胞1~数個単位の変性・壊死と小円型細胞浸潤、3日後に細胞浸潤の減退とともに線維症による置換の進行。ISP投与8週間延長で、炎症性細胞反応は軽快、線維症はEn下・心尖に集中、少数例でLV心尖部に心筋細胞配列不整出現。ISPとともに $\beta$ 遮断薬、カルシウム拮抗薬投与で、ともに心筋病変は軽症化、コエンザイムQ-10併用は無効〔岡田了三, 清水満, 河合祥雄, 韋 晴明, 工藤一彦, 長坂英雄: カテコラミン微量投与による心筋病変。昭和55年度厚生省班研究報告集1981: 27-34。°清水 満, 河合祥雄, 韋晴明, 工藤一彦, 岡田了三, 北村和夫: 微量イソプロテレノール投与によるラット心筋病変およびCoenzyme Q10の影響。第100回日循地方会。5月30日, 1981年。日循会誌1982, 46 Suppl. II: 284。°河合祥雄, 清水 満, 工藤一彦, 岡田了三, 北村和夫: 微量 isoproterenol による rat 冠状動脈・心筋病変と塩酸カルテオロールの影響。第23回日本脈管学会。11月5日, 1982年。岡田了三, 河合祥雄, 清水 満, 山内規子: カテコラミン微量投与による心筋病変。第2報。 $\beta$ -blockerの影響。昭和57年度厚生省班研究報告集1983: 102-8。岡田了三, 河合祥雄, 清水 満, 山内規子: カテコラミン微量投与による心筋病変。第3報。

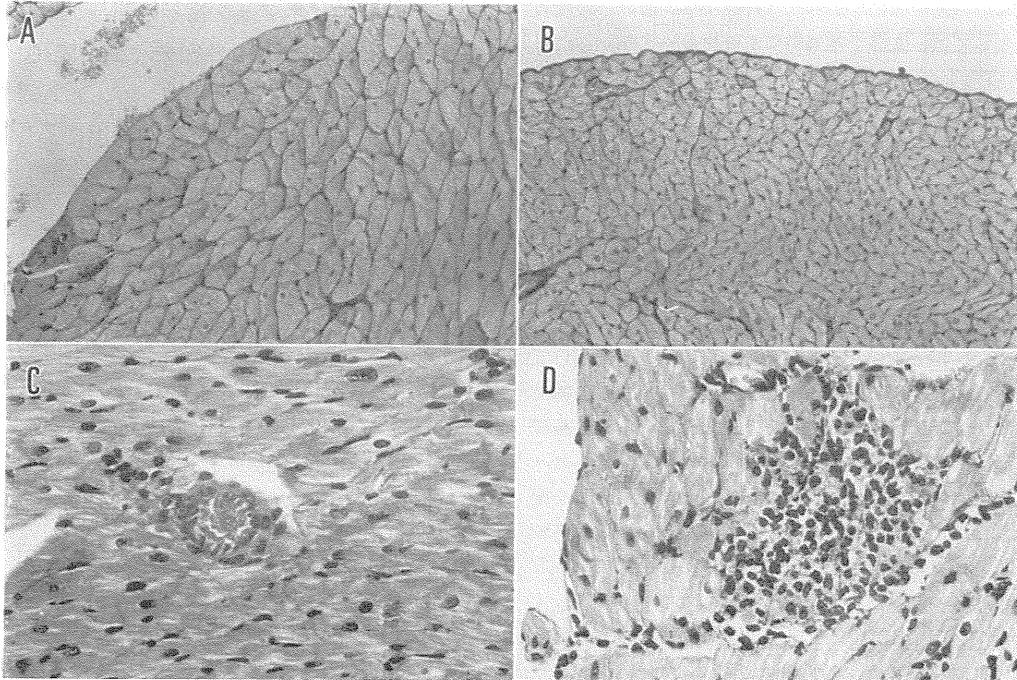


図12 微量カテコラミン4週投与後のラット心筋組織像。  
 A. カテコラミンラット左室. PAS染色、200倍。 B. 対照ラット左室. PAS染色、200倍。  
 C. カテコラミンラット左室小血管. H-E染色、400倍。 D. 同小壊死巣. H-E染色、400倍。

diltiazem の効果, 昭和58年度厚生省班研究報告集 1984: 221-8. °岡田了三, 北村和夫, 中田八洲郎, 西條 敬, 加納達二, 河合祥雄, 韋 晴明, 清水 満: カテコラミン心筋病変に対する  $\beta$  遮断薬・ $Ca^{++}$ 拮抗薬の治療効果の実験的研究. 第81回日内総会. 4月2日, 1984年. 日内会誌1984, 73(3): 231. Jpn J Med 1984, 23(4): 322. °Kawai S, Sakaguchi Y, Chang N, Simizu M, Matsuyama H, Okada R: Prevention of low dose isoproterenol-induced myocardial hypertrophy by nicorandil,  $\beta$ -blocker or calcium antagonist. Xth World Congr. of Cardiol. Sept. 15. 1986. Washington D. C. Abst. p57. 岡田了三, 河合祥雄: 微量イソプロテレンール投与による実験的心肥大の形態学的研究. 武田科学振興財団研究助成報告書. 1988: 18-26. ]。

以上の結果を踏えて、カテコラミンによる心筋病変としては巣状心筋炎(壊死)、核の大型化を伴わない心筋細胞肥大、心筋細胞配列不整、置換性線維症、小細血管壁(中膜)肥厚が挙げられる。これらの所見はHCMの心筋病理と一部重なり合う所見で、カテコラミンがHCMの病因乃至進行に関与していると理解できる。その中で配列不整については、傷害を受けた心筋細胞の立ち直り過程で発生するのか? 収縮期のス

トレスを強く受ける特定の部位にみられる反応か? 心筋細胞の未熟型への退行変質か? 心筋(血管)活性化物質の神経末端放出または血中濃度上昇によるものか? その成因については未だ靴下搔痒の感がある。この奇妙な心筋配列の乱れについて著者の古い記憶の中に、印象深い2例が刻まれているので追加する。

[症例10]62歳、家婦。家族歴：父脳卒中死。既往歴：45歳、乳腺症。56歳、胆嚢炎。57歳、胃潰瘍。60歳、虫垂炎。それぞれ外科的治療。10ヵ月前、咳・痰(+)。胸部X線で上縦隔右側に腫瘍陰影、1ヵ月で増大。検査により良性腫瘍と診断。6ヶ月前、言語障害、遅れて嚥下障害、眼瞼下垂、上腕運動障害。3½ヵ月前にワゴスチグミン試用、劇的改善。以後、1日2回0.5mg注射を繰返すが、作用時間次第に短縮、3回/日注射必要、3ヵ月前入院。血圧136/88。病的反射・知覚異常(-)。言語持続15"~3'。首の回旋、上肢挙上運動障害(+)。ワゴスチグミン注30分で回復。尿・尿、血算、生化; 正常。WaR(-)。BMR+26%。肺活量1350mL、ワゴスチグミン後2000mL。胸部X線; 縦隔洞卵型腫瘍7×7cm、心陰影正常。心電図; 洞調律、P<sub>II</sub>・III・V<sub>F</sub>にノッチ、QRS左軸傾向。入院後ワゴスチグミン3×/日注射、6日目マイテラーゼ5mg×3/日を追加後腹痛・唾液過分泌発症、硫酸アトロピンで回復。以後マイテ

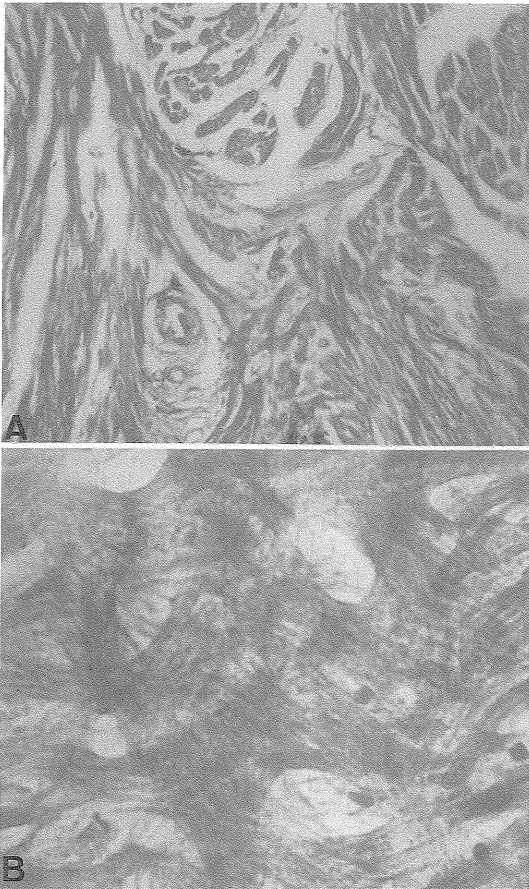


図13 ワグスチグミンを連用した重症筋無力症。  
62歳、女、症例10。  
A. 心筋組織像。アザン染色、100倍。  
B. 同。アザン染色、400倍。

ラーゼは2.5mgずつ毎晩使用、胸腺腫にコバルト200γ/日照射開始、計2950γ照射、腫瘍サイズ不変。ワグスチグミン効果減退、マイテラーゼ40mg/日に増量、早朝突然呼吸困難発作、急死に終る。

剖検所見：153cm/36kg。縦隔上部右寄りに7×7×3.5cmの胸腺腫、断面は多彩で一部囊腫状。胸腺実質起源の細網上皮性腫瘍で一部心膜内に浸入、血性心膜液100mL、心タンポナーデ状態。肋間・胸・三角筋萎縮、一部にリンパ球浸潤(+)。甲状腺腺腫。右肺、肝、腎うっ血(+)。

心重量250g、正常大、A9.0、B8.0、C9.5、D11.5cm。CA左右均衡型、硬化極く軽度。両房・両室；正常下限容積、En正常。4弁口；正常大、弁尖、正常。LV自由壁・VSとも1.3cm、RV壁0.3cm。Ep下脂肪やや増加。図13心筋組織像；A図は正常サイズ・萎縮心筋細胞混在、各所に錯綜配列、水腫状間質内細い膠原線維出現(+)。小血管壁に歪みを伴う肥厚・線維症(+)。B図、錯綜配列部の強拡大図；正常核を持つやや太目

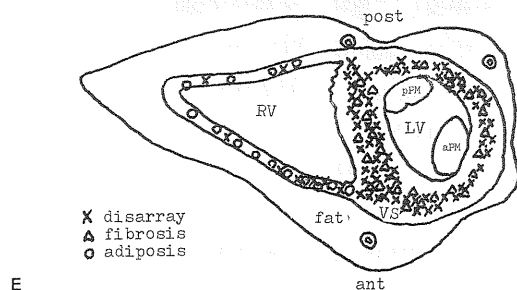
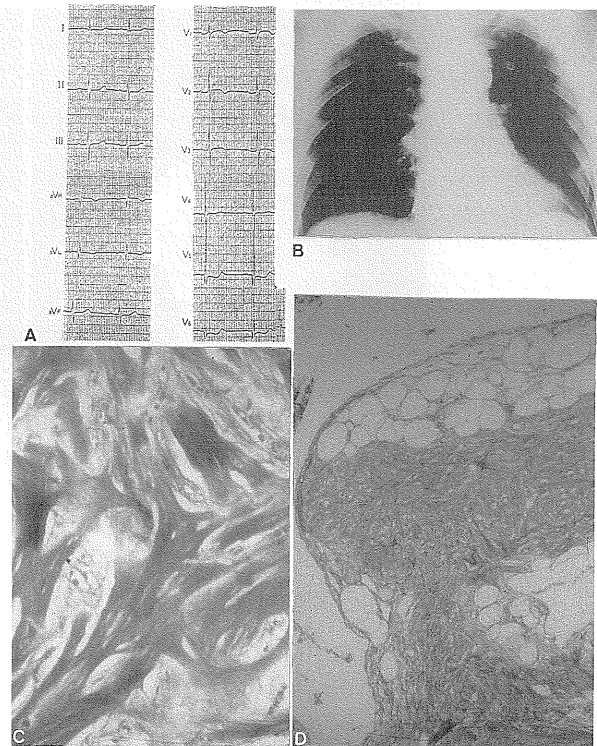


図14 高齢者下垂体腺腫心病変。85歳、男。  
A. 心電図。 B. 胸部X線写真。  
C. 心室中隔組織像。アザン染色、200倍。  
D. 右心室心筋組織像。アザン染色、20倍。  
E. 心筋病変模式図、disarray 錯綜配列、  
fibrosis 線維症、adiposis 脂肪症。  
RV 右心室、LV 左室、aPM 前乳頭筋、  
pPM 後乳頭筋、VS 心室中隔、fat 脂肪、  
ant 前、post 後。

の心筋細胞は筋原線維レベルで縦横に交又する定型的disarray。錯綜配列はVSを中心としてLV・RVに拡がりをもち、肥大・線維症は極く軽症でありながら拡張能低下を招き、心電図P波変形を生じた可能性がある。

本例は胸腺腫を合併した重症筋無力症 myasthenia gravis with thymoma で、心筋細胞錯綜配列病因として筋無力症・胸腺腫は共に考え難い。一方抗コリンエステラーゼ薬であるワグスチグミン1.0~1.5mgの3

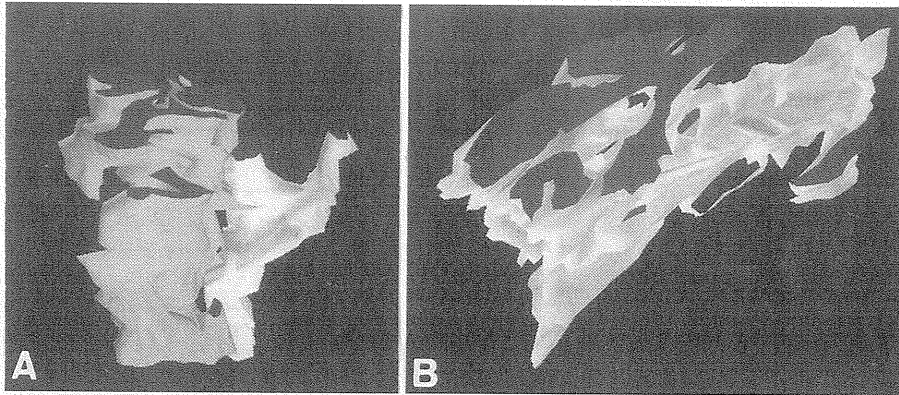


図15 HCM 錯綜配列部の3次元立体構造。

- A. 複雑な形態を取る異常心筋細胞。HCMにおける多方向性分枝
- B. HCM心筋細胞の多面的相互結合。暗色…細胞断面、明色…心筋細胞

1/2ヵ月間連用歴があり、心筋にアセチルコリン過剰作用が働いた結果が疑われる。

〔症例11〕85歳、男。染色業。HT歴(+)。神経症状より脳動脈瘤または下垂体腫瘍が疑われた。発熱あり、VT・fを繰り返して急死。体型は末端肥大症でない。図14A心電図；洞調律、PQ0.24″、Ta低下 $v_{1-3}$ 、QT延長、LAD、 $Q_{aV_L, V_{4-6}}$ 、R高電位 $v_{1-6}$ 、 $S_{V_{1-6}}$ 、ST上昇 $v_{1-3}$ 、ST低下 $I_{aV_L, aV_F, V_{5-6}}$ 、陰性 $T_{aV_R, aV_L, V_{1-20}}$ 。同図B胸部X線；心陰影左第4弓拡大、Ao弓延長・拡大。

剖検所見：拇指頭大の好酸細胞性下垂体腺腫。心拡大(+)、530g。CA硬化軽度。Ep下脂肪(++)。RV拡張、VS軽度ASH、LV側・後壁菲薄化(+)。C図VS組織像；心筋細胞の大小不同、高度の錯綜配列、胞体の不均等染色性、2核・大型核の散在、間質の開大、細い膠原線維増殖(+)。D図はRV前壁の組織像；心内膜下・中層心筋の巣状脂肪化(++)と錯綜配列(++)。

E図両室横断面の模式図に錯綜配列、線維症、脂肪化の分布を記入。錯綜配列と線維症はVS・LV全周に輪状に分布、大型脂肪細胞は右室前壁に(++)、側・後壁に(+)、錯綜配列と共存。

下垂体腺腫より過剰分泌される成長ホルモンによる肥大心2例はパース大紀要2008,6:162-6に第16・17例として既述した。本例では成長ホルモン分泌型下垂体腺腫として最高齢であり、身体的には、末端肥大の発症が組織老化のため抑制されたと考えられるが、心臓では比較的軽度の肥大に比して錯綜配列の広汎分布と脂肪組織増大が特徴的。

高度の錯綜配列は中隔発生過程の未熟心筋に酷似し、肥大刺激に対する一種の若返り反応とも考えられ、

VS、LV筋中層に局在、収縮時に最大張力発生が要求される最大ストレス負担部位に出現。RV壁内脂肪組織出現はVT・fによる急死と対応する催不整脈性右室異形成/心筋症 arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy ARVD/C 的であるが、果して成長ホルモンによる脂肪組織増殖または心筋細胞の脂肪細胞への変質か？心筋加齢による肥大不足の代替反応であるか？断定はできない。

#### 心筋細胞錯綜配列 Cardiomyocyte disarray

HCMの組織の特徴の一つに心筋細胞の錯綜配列 disarray が挙げられ、各症例について所見を記述してきたが、ここでその形態学的特徴をまとめてみる。

左室後側壁の相対的菲薄化による仮性ASH、IV型を除く実質的に肥厚したVSによるASH、ApHでは心筋細胞レベルでの錯綜配列 disarray・配列不整 disarrangement が特徴的である。disarray 部位連続切片標本から作製した三次元立体構造では、図15Aに示す多方向性分枝を持つ大型異常細胞が介在板結合を介して複数の細胞と多面的結合を持ち、B図に示す網目構造を作る事実がみられる。正常心のVS前方三角部の生理的 disarray 構築では、最大3個までの細胞間の側々吻合による相互結合がみられ、分枝角度は長軸に対して垂直で、細胞の太さが均等で、ASHの最大数個細胞の相互結合、分枝角度の多様性、巨大細胞の形・大きさの不揃いとは明らかに相違。後述の心筋炎後遺症 PMC の心筋配列不整も側々結合は極く一部で、むしろ線維症による細胞列の離断が目立ち、網目構造はなく、HCMとは異質である〔永野 允，武田淳史，馬場秀夫，大井宏夫，河合祥雄，岡田了三：肥大型心筋症・心筋炎・心筋炎後心拡大症にみられる心筋細胞配

列異常の三次元再構築による研究。平成元年度厚生省班研究報告集1990：97-99、武田淳史、馬場秀夫、永野允、河合祥雄、岡田了三：三次元再構築からみた心筋構築の研究——肥大型心筋症と正常心筋配列との比較——第二報一。平成2年度厚生省班研究報告集1991：131-4。武田淳史、馬場秀彦、永野允、大井宏夫、河合祥雄、岡田了三：肥大型心筋症、心筋炎、心筋炎後にみられる心筋細胞配列—とくに錯綜配列を中心に。病理と臨床1992, 10：277-81。]。HCMのVS病変は両心室とくに左室の中層輪状筋に及び、disarrayに加えて、層構造の破壊にまで進展する〔貞刈暢代、河合祥雄、久岡秀彦、河野浩章、岡田了三：肥大型心筋症における心筋層構造の改築—とくに錯綜配列との関係について—平成2年度厚生省班研究報告集1991：126-30。〕。コンピュータを用いて心筋連続切片から三次元構造を描出する仕事を担当した武田淳史先生は、早稲田大学理工学部・岩手医大・慈恵医大大学院生という変わった経歴で、当時の永野允教授が、上田英雄先生の慈恵医大教授時代の愛弟子であり、厚生省研究班員であった縁から、当時著者の研究室に参加して、心臓病理の研究に参画、現在群馬パース大学教授として研究を共にしている仲である。

ApHに関しては既にパース短大紀要2001, 2(1)図2、3例のアルコール性心疾患、パース大学紀要2008, 6第13例、同2008, 7症例3の計4例を記載したが、3/4例に乳頭筋基部の構造的下方偏位、1例に高血圧歴(+)。図16AはLV乳頭筋基部の縦切標本；蛸足状多数の筋束によりLV壁中層筋にしっかり連結する部位に生理的心筋配列の乱れと淡い色調の線維症の点在。同図B心尖部横切標本では乳頭筋基部が連結した中層心筋層は狭小化してLV内・外層筋がラセン形に並ぶ心尖渦vortex cordisに巻き込まれて消失〔パース大紀要2006, 3：76参照〕。心尖渦巻部ではC図左側に示す錯綜配列と心筋細胞の大小不同、間質に粗な線維症(+)。LV乳頭筋には収縮期M弁閉鎖時に壁作業筋とは異質な縦方向の強い索引力が働き、そのストレスは蛸足筋束を経て中層輪状筋、および心尖渦巻きに伝達される。錯綜配列はこのストレスの緩衝装置として必須な構造と理解される。一方乳頭筋基部の位置には個人差が大きく、高位・中間部・低位(心尖に接近)の前2者では心尖と離れるに従って、心尖に及ぼすストレスが低減するのに反し、低位では直接収縮ストレスが心尖に達するために反応性心尖肥大が発生し易いと考えられる〔岡田了三、若藤茂夫、猪尾力、白井俊

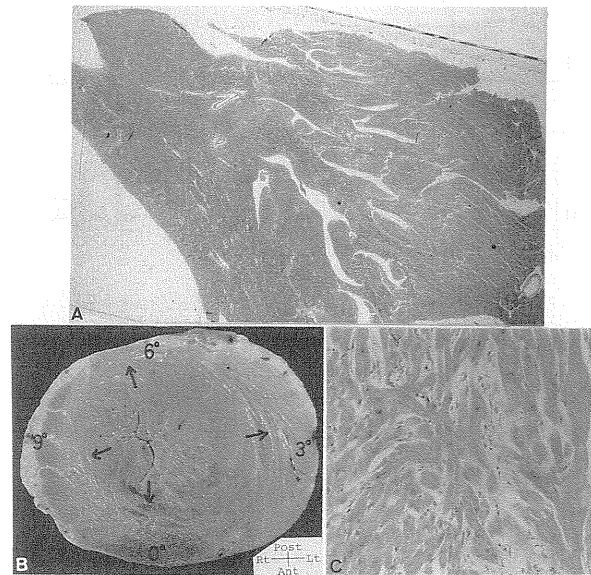


図16 高血圧(虚血性)心疾患の左室乳頭筋・心尖心筋。73歳、女。  
A. 前乳頭筋(左方)の基部。  
アザン染色、ルーベ拡大。  
B. 上方からみた心尖部横断面。ant前, post後。  
Rt右, Lt左。  
C. 心尖部組織所見。H-E染色、100倍。

一：肥大型乳頭筋群基部および心尖部の病理組織学的研究。昭和60年度厚生省班研究報告集1986：207-15。Wakafuji S, Shirai T, Okada R, : Histopathological study of the papillary muscles and apex cordis of the hypertrophied left ventricle. Jpn Circ J 1987, 51：527-534。]

錯綜配列は収縮時にはスポンジ状収縮で心筋容積増加には与るが、血液駆出効率は3層構造を保持して並行配列する作業筋には到底及ばない。そのため内腔狭窄に一役を演じると拘束型拡張期障害を通じて送血量低下を招く可能性がある。また複雑な網目構造は収縮時に内部を走る小・細血管に歪んだストレスを加えて血管壁に不均等な病変を発生する可能性もあり、HCMに高率に合併する奇妙な小細動脈硬化の一因となりえるので、とくに錯綜配列領域の置換性線維症内硬化血管は虚血性心筋脱落原因の痕跡とも考えられる。錯綜配列心筋細胞は奇妙な形態から長期生存に不利な代謝や、合併する灌流血管の異常による虚血、アポトーシスなどで脱落が進行すると壁厚菲薄、内腔拡張に転じていわゆる拡張相dHCMの病態となることも推定できる。

錯綜配列に伴う肥大細胞の巨核・2核は成長ホル

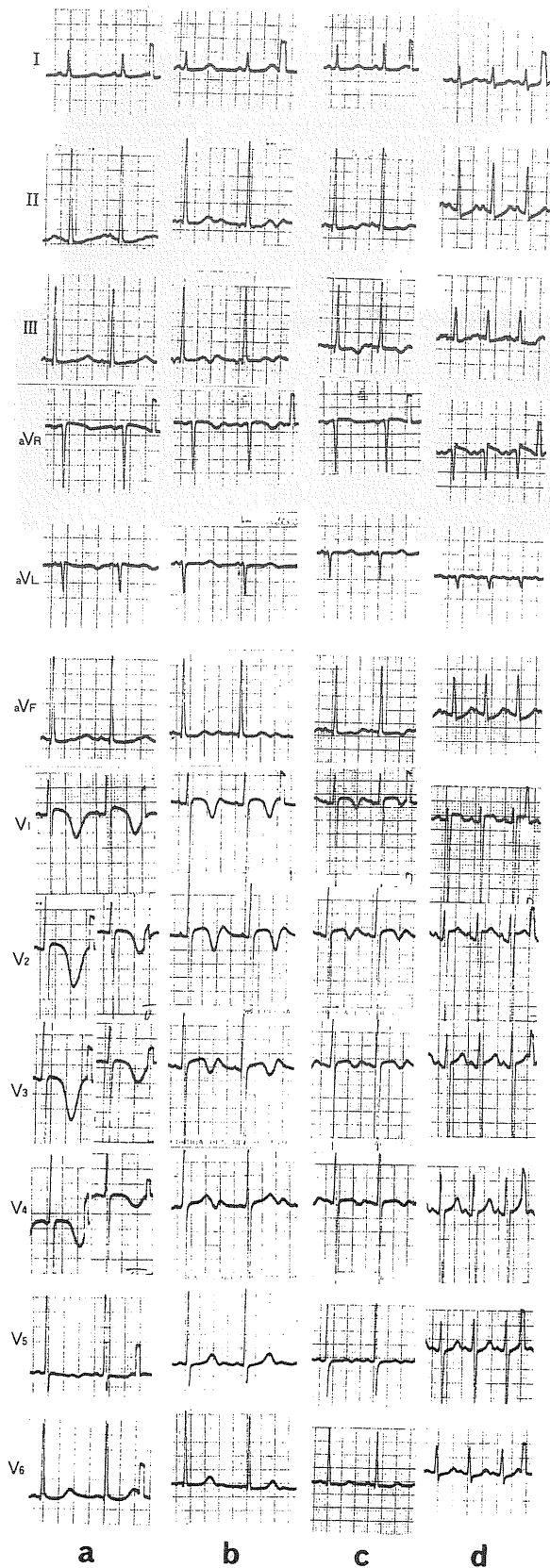


図17 くも膜下出血, 25歳、女, 症例12.  
心電図: a. 8/V. b. 10/V. c. 11/V. d. 15/V

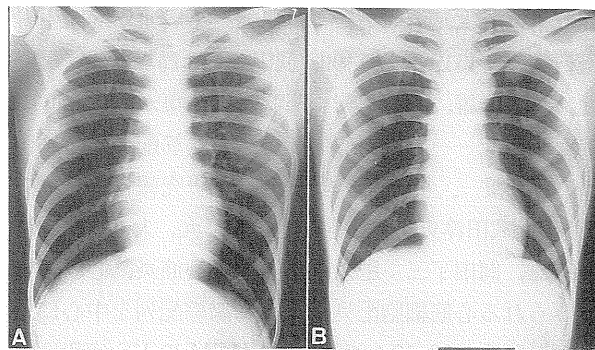


図18 症例12の胸部 X 線写真。  
A. 8/V. B. 15/V.

モン、肝性成長因子などの刺激で増殖過程が核内で進行すれば染色体の4倍体・8倍体形成による巨核、核レベルの分裂まで完了すれば2核、既に分裂・増殖が完了すれば仮性横紋筋腫となりえるのでDNAレベルの変異が関連していると予想される。一方正常核細胞の錯綜配列ではカテコラミンなど活性物質に対する生体反応としてmicroRNAなどが関与するやや誇張された傷害修復過程を示しているのかも知れない。

心電図巨大陰性T波 Giant negative Twave, GNT

心尖部肥大型HCMに1mVを超えるGNTがみられる事実はパース大紀要6:159-60に既述したが、GNTは、その他の疾患・病態にも合併する。

〔症例12〕25歳、主婦。順天大関連病院、公立〔市川市・浦安町(当時)組合立〕葛南病院例。家族歴、既往歴最になし。生来健康。5月6日、19時半、新婚旅行後の挨拶廻り中に突然激しい頭痛・嘔吐、全身痙攣。4時間後入院。顔面苦悶状、意識清明、頭痛持続、項部強直(+)。脈拍104、整、血圧270/180、体温37.1'。呼吸20/分、整。心雑音(-)。貧血(-)、WBC17,400、ESR21/2°、Na132、K2.6、Cl88、STS陰性。脳脊髄液、血性。図17心電図a(8/V)；洞調律、QRS高電位、QT延長、GNT<sub>v1-4</sub>、T平低<sub>v1-4</sub>以外。b(10/V)；GNT浅くなり、2相性。c(11/V)；洞性頻拍、陰性T更に浅くなる。d(15/V)；頻拍↑、R減高、T陽転。STj低下<sub>I・II・III・aV<sub>r</sub></sub>。図18胸部X線；A(8/V)、心陰影正常。B(15/V)、心尖下方へ移動、Ao弓突出。200程度の高血圧続き、3/6°駆出性心雑音出現、10日目に意識消失、死亡。

剖検所見：図19Aに示す心臓は先細り箱型、A9.0、B7.5、C7.5、D11.0cm、心尖はLV、235g。CA左右均衡型、硬化病変Ad近位に軽度、正常壁内腔狭小化(擲縮?強直?)。Ep巣状出血、脂肪(++)。RA、LA

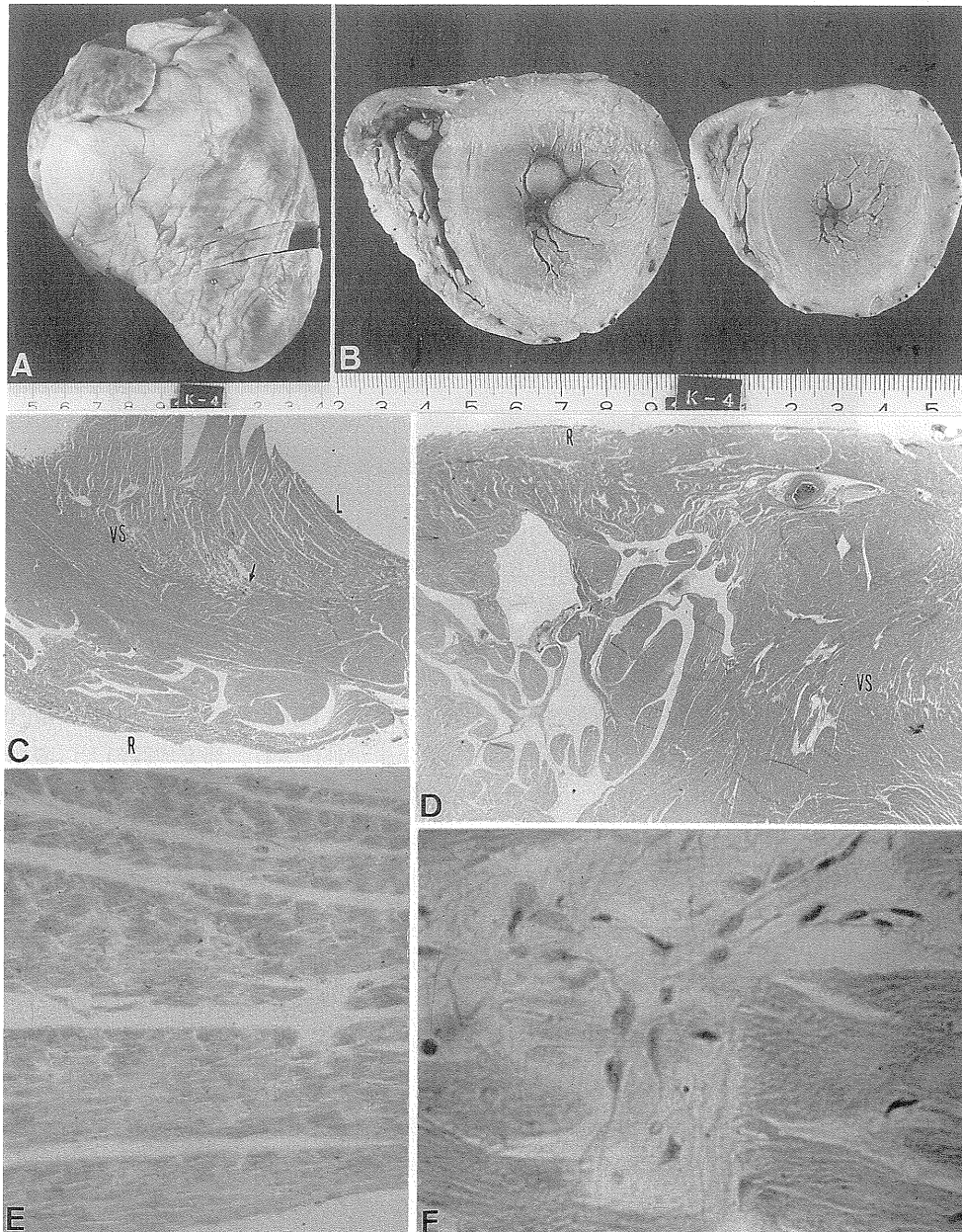


図19 症例12の心臓病理.

- A. 心臓前面. B. 心室横断面. 左、基部. 右、心尖寄り.
- C. 心室中隔前部. R 右室. VS 中隔. L 左室. ↓配列の乱れ. H-E 染色、ルーペ拡大.
- D. VS 後部. H-E 染色、ルーペ拡大. E. 左室前壁. H-E 染色、40倍.
- F. 同部. H-E 染色、400倍.

正常大。RV 正常大、0.3cm厚。同図B心室横断面；左側に示す心室基部でRV 内腔やや狭小、VS 1.7、LV 前・後壁1.3cm、VS/LV1.3、乳頭筋・肉柱によるLV 内腔高度狭小化、右側に示す心尖寄りでVS、LV 壁厚基部とほぼ不変、LV 内腔は殆ど閉塞、心筋は褐色調淡く貧血状、特に中層で白色化、内層筋束が反時計方向ラセン状に中層輪状筋に巻き込まれる所見。RV 心筋にダンダラに繰返される暗色斑、前側壁脂肪化。心外

膜下うっ血と巣状静脈出血。C図、VS 前部；LV 前壁の中層輪状筋に連なるVS 中核筋とラセン走向の内層筋との境界部に不規則な配列の乱れ(+)、RV 前壁ダンダラ状心筋束途絶。D図、VS 後部；心筋束の配列不整(+)、中核筋・En 下筋層間の乱れ(+)。RV 心筋の斜走並行配列束間離開。E図、LV 前壁；内・中層(上方)と外層(下方)心筋境界部で筋細胞列の著しい離開、細胞連結の離断 segmentation、細胞の断裂 fragmen-

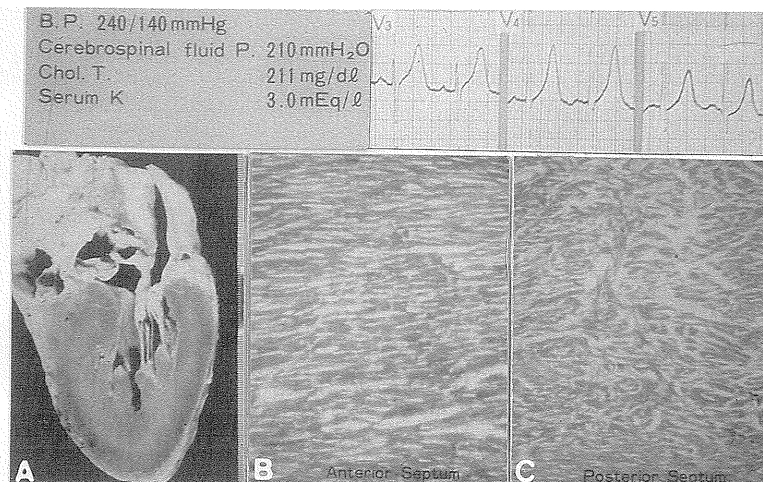


図20 くも膜下出血。64歳、男。症例13。  
 上段左、検査所見、上段右、心電図。  
 A. 心臓左側縦断面。 B. 心室中隔前部。アザン染色、40倍。  
 C. 心室中隔後部。アザン染色、40倍。

tation(++)、間質水腫(+)。心筋細胞は均質好酸性染色、核の不明化、消失過程の進行。F図同部強括；心筋断裂部の毛細血管新生、少数の単核細胞(+)、水腫状間質内に僅かな基質出現。RV前壁では心筋病変は更に強く個々の細胞がバラバラに散りまかれた所見。

くも膜下出血 subarachnoid hemorrhage SAHは脳底部前交連動脈 anterior communicating arteryの小動脈瘤 aneurysm 破裂。大量の凝血塊が脳・小脳下面を覆い、脳水腫(+)。副腎皮質リポイド(↓)。

本例は出血部近傍の交感神経中枢の過度緊張状態による心臓の交感神経末端分泌ノルアドレナリン増量がカテコラミン心筋症の超急性(劇症)病変を惹起したと診断できる。心電図GNTは発症翌日にV<sub>1-4</sub>誘導で最高、以後日毎に軽快、8日目には消失している。交感神経末端はLV前壁>後壁に分布する〔Kawano H, Okada R, Yano K: Histochemical study on the distribution of autonomic nerves in the human heart. Heart and Vessels. 2003, 18: 32-9.〕。従ってGNTV<sub>1-4</sub>はノルアドレナリン病変がLV前壁に始まった事実を示し、以後数日間に後壁病変が高血圧の持続、副交感神経系の対抗的緊張などにより続発、前・後壁病変の均等化がGNT消失を促したと考えられる〔家本 武, 阿部 亮, 南谷和利, 岡田了三, 北村和夫: 巨大陰性T波をもち心室中隔前部に著明な心筋断裂を認めた若年者くも膜下出血の1症例。第75回日循地方会。2月22日, 1975年。日循会誌1976, 40: 1105-6.〕。

その後、葛南病院内科医長に順大循内医局より牧野毅先生が赴任され、浦安地区の人口増加もあり、地域病院として医療設備も整い、入院患者も増加した。’75~’80年にSAH患者の増加により、SAHの臨床病理学的研究も相当の進歩がみられた〔Makino T, Okada R: A clinicopathological study on the T-wave changes of subarachnoidal hemorrhage. 9th International Congr. Electrocardiology. Tokyo. 8, June, 1982. Jpn Heart J 1982, 23 Suppl I: 546-8. 岡田了三: くも膜下出血に伴うT波変化の臨床病理学的研究。第25回臨床心電図研究会。8月1日, 1982年。牧野 毅, 岡田了三: 脳動脈瘤破裂によるくも膜下出血時の心電図T波の変化に関する臨床病理学的研究。心電図1983, 3: 503-8.〕。

〔症例13〕64歳、男。葛南病院症例。くも膜下出血で入院。図20上段左は主な検査所見；血圧240/140。TChol 211、血清K<sup>+</sup>3.0。髄液、血性、圧210mmHg。剖検所見：椎骨動脈 basilar artery 末梢枝小動脈瘤破裂。心臓縦長箱型拡大(A11.0、B9.0、C11.0、D14.0 cm)、450 g。Ep下脂肪(+)、点状出血(+)。CA均衡型分布、硬化RCAに50%狭窄1コ、全体に正常壁内腔狭小化(+)。A図左側縦断面図；LA正常大、Enびまん性白色肥厚。LV求心性肥大、心尖部閉塞、A弁下狭窄、VS1.4、LV1.2、心尖0.2cm厚。LV内層心筋貧血・淡色調。M弁後尖、線維性肥厚。RA・RV正常大。B図VS前部中核筋層；心筋細胞列の断裂・離断(+)、変性(+)、点状壊死(+)。C図VS後部；心筋断裂・離断・



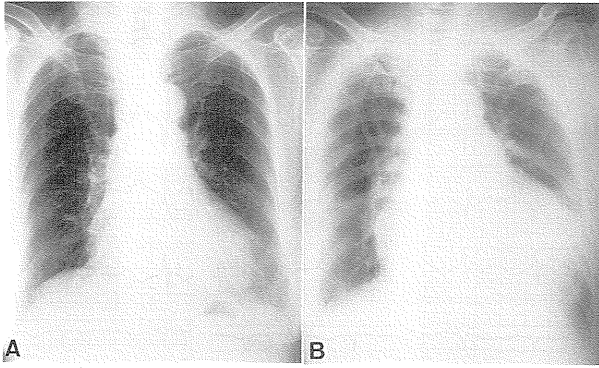


図21 蝸壺心筋症、胸部 X 線写真。66歳、女。症例14。  
A. 24/XII B. 2/I

変性に加えて配列の乱れ(+)。

図20上段心電図； $v_{3-5}$ で陽性 T 波巨大化・尖高。この所見は  $v_{3-5}$ 誘導の裏側、VS 後部・LV 後壁相当部位の GNT に対応する相反変化 reciprocal change とみなされる。本例のくも膜下出血源の動脈瘤部位が延髄の迷走神経核・起始部に近いことから、症例12と対称的に心室後半部に分布が多い副交感神経系〔前述 Kawano 論文〕の異常亢奮が、アセチルコリン洗礼を VS・LV 後壁に強く浴びせる結果を招いたと説明できる〔岡田了三：自律神経系関連疾患と治療（その二）—心臓血管系疾患、第272回国際治療懇話会。7月26日、1988年。Okada R：Cardiovascular disease related to the autonomic nervous system. Internal Medicine. Medical News 1988, No.298：11-2.〕本報症例10と合わせて、アセチルコリンによる心筋傷害も心筋配列不整を発生することは、後述予定の僧帽弁逸脱症候群とも関連して興味深い。

〔症例14〕66歳、主婦。八王子市興和会右田病院症例〔著者は右田病院御曹子右田 徹先生と大学同期で、共に第二内科入局後、シカゴ留学時代を除く1957～2006年5月まで右田病院外来、病棟廻診（週1回、月曜）に従事、常勤の松宮是光先生と一緒に大学病院ではみられないアメーバ赤痢、日本脳炎、マラリア患者など貴重な症例を経験〕。従来著患不識。12月23日、食欲不振・腹痛で外来受診。肥満。脈拍60、血圧110/90、WBC10,000。家庭内不和の苦悩(+)。翌24日、軽い胸痛(+)、貧血(-)。TP6.8、GOT41、GPT30、LDH700、AlP7.7、TChol171、BUN12、UrA7.5、 $Na^+$ 144、 $K^+$ 4.8、 $Cl^-$ 109。図21、胸部 X 線；Aは24/XII、CTR59%、左4弓拡大。図22心電図；a24/XII、洞調律 RSR、肢誘導 QRS 低電位、 $S_{I \cdot aV_1 \cdot V_1-6}$ 、平低・陰性 T  $_{II \cdot III \cdot aV_1 \cdot aV_2 \cdot V_1 \cdot V_4-6}$ 。年末・年始にかけて強烈な夫婦喧嘩の果失神、

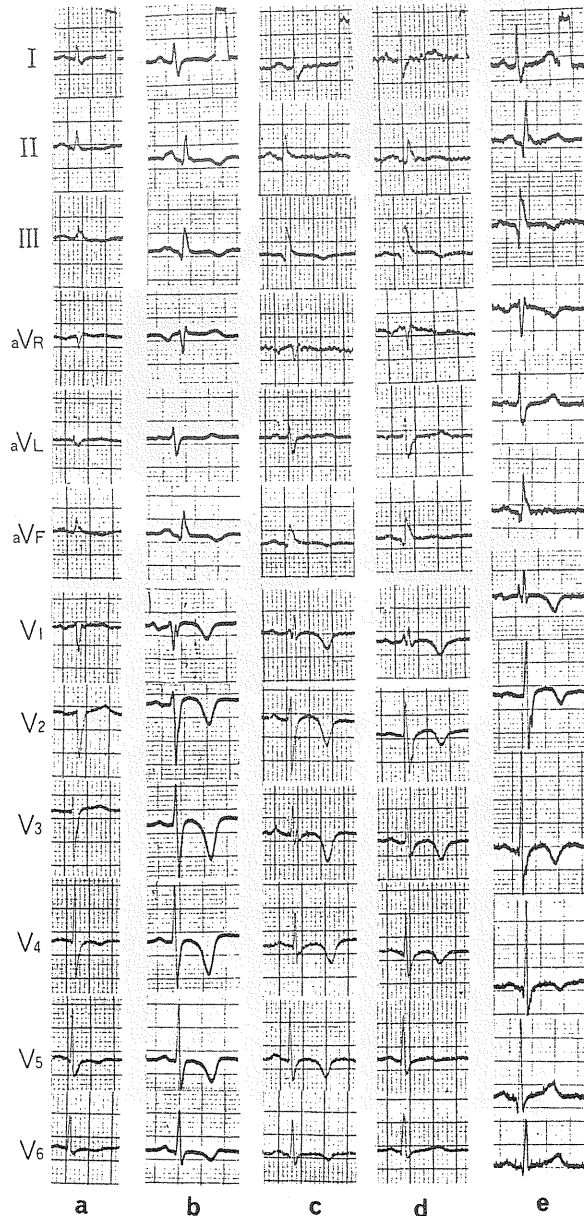


図22 症例14の心電図。  
a. 24/XII. b. 2/I. C. 7/I.  
d. 27/I. e. 13/II.

1月2日救急車で来院。図21Bの X 線；CTR76%、左4弓球状拡大、肺うっ血(+)。心電図 b 2/I、正常洞調律 RSR、LA 負担 P、 $S_{I \cdot qIII}$ 、 $rSr'sv_1$ 、 $S_{V_2-6}$ 、2相性 ST 上昇・陰性  $T_{V_1-3}$ 、陰性  $T_{I \cdot II \cdot III \cdot aV_1 \cdot V_4-6}$ 、GNT $_{V_1-5}$ 。意識即回復、間欠的胸痛(+)、WBC8,400。1月6日、心不全速やかに改善、GOT25、GPT20、LDH480、 $K^+$ 5.3。心電図 c7/I、LA 負担(↓)、不完全右脚ブロック iRBBB 型、GNP はやや浅い。1月13日、心拡大(↓)、うっ血(-)、LDH410。1月17日、元気回復、UrA5.3。1月27日、WBC8500、ESR10、心電図 d、陰性  $T_{V_5-6}$  消

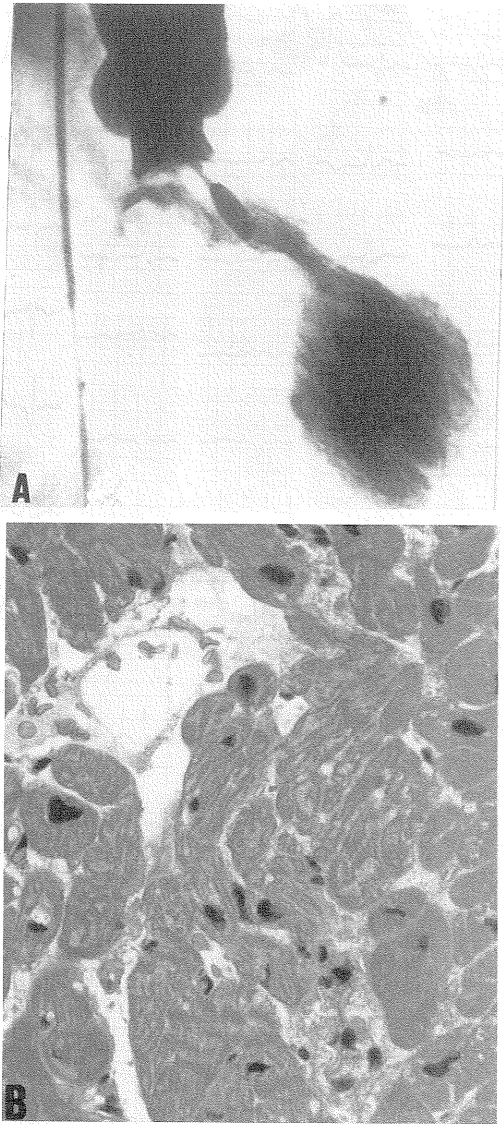


図23 蝸壺心筋症. 71歳、女. 症例15.  
 (Jpn Circ J 60 : 158より引用)  
 A. 左室造影 (収縮期、RAO).  
 B. 左室生検組織像, H-E 染色、400倍.

失。2月3日、感冒症状、体温38°7'。2月13日、WBC6,900。血液検査、すべて正常化。心電図e、GNTの名残りV<sub>1-3</sub>のみ、T<sub>I・II・aV<sub>1</sub>・V<sub>5,6</sub></sub>陽性。

30余年前の本症例の心病変は、一応中年女性の高度の心(身)ストレスが先行したSAH類似病態と考えられたが、その経過がかなり可逆性であることから大きな謎を残したまま当時は幕引きとなった。

ところが長年月が経過して最近話題となった“蝸壺心筋症 Takotsubo (ampulla) cardiomyopathy”の病態が全く本例と重なることが確認されたのは目から鱗が落ちる感激であった。

〔症例15〕71歳、女。結腸癌手術後に突然胸痛と心電

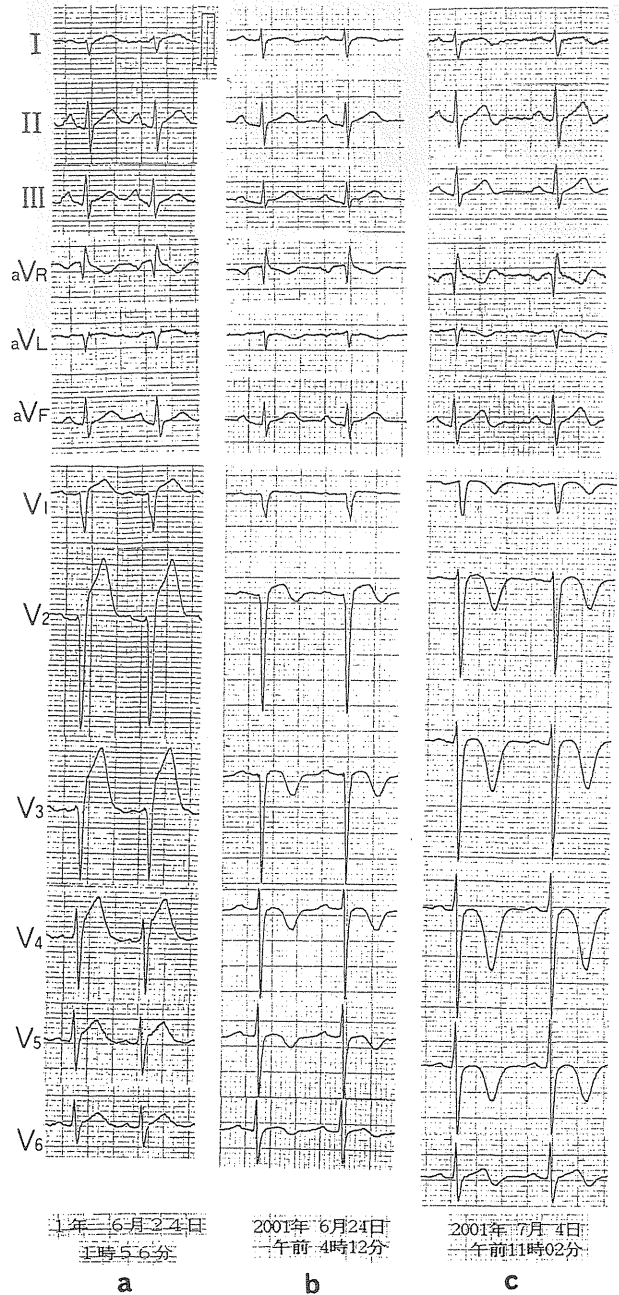


図24 異型狭心症、気絶心筋心電図. 58歳、男. 症例16.  
 a. 24/VI, 1°56'. b. 24/VI, 4°12'.  
 c. 4/VI, 11°02'.

図ST上昇II・III・aV<sub>F</sub>・V<sub>2-6</sub>。図23Aは発作1日後の左室造影像；心尖部の大型の無収縮域 akinetic area と流出路の過剰収縮による蝸壺形。LV・RV 流出路に74 mmHg の圧較差(+)。同図Bは同時施行の生検所見；心筋細胞配列の乱れ(++)、散在する収縮帯形成、胞体融解、核の濃縮変形、極く少数の円型細胞浸潤。CA 器質的狭窄(-)、数区域に攣縮 spasm(+)。組織学的にはカテコラミン心筋病変と一致する所見である。蝸壺

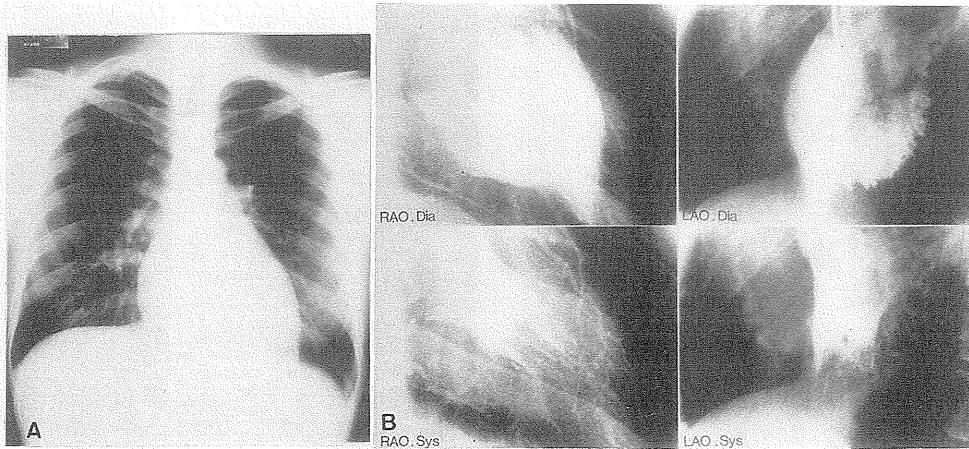


図25 スポーツ心 X 線検査。21歳、女。症例17。

A. 胸部正面 X 線像。

B. 左室造影。RAO 右前斜位。LAO 左前斜位。Dia 拡張期、Sys 収縮期。

収縮異常は24日後に正常化した。パース大学紀要2008, 6: 153-4に示した中年女性の X 症候群に異型狭心症が重なった機能的可逆的病態とみなされる〔河合祥雄, 大井川哲也, 山口 洋, 岡田了三, 澤田 準, 加藤和三, 渡辺昌文, 馬渡耕史: たこ壺様一過性心機能障害の生検所見。第19回心筋生検研究会。11月28日, 1997年。河合祥雄, 鈴木宏昌, 山口 洋, 河田正仁, 中村哲也, 西山信一郎, 百村伸一, 松下 央, 岡田了三: タコツボ心筋症剖検例の病理所見。第21回心筋生検研究会。10月29日, 1999年。Kawai S, Suzuki H, Yamaguchi H, Tanaka K, Sawada H, Aizawa T, Watanabe M, Tamura T, Umawatari K, Kawada M, Nakamura T, Yamanaka O, Okada R: Ampulla cardiomyopathy ('Takotsubo' cardiomyopathy) —Reversible left ventricular dysfunction with ST segment elevation—Jpn Circ J 2000, 64: 156-9.〕。

〔症例16〕58歳、男。立川相互病院、須田民男先生症例〔須田先生の要請により1981年11月より毎月1回東京民医連循環器カンファレンスに出席、症例検討に参加。2001年度の症例〕。3年前より異型狭心症。6月18日23°、左前胸部痛、ニトロ1錠舌下で1時間後回復。6月20/23日に同様の胸痛再発。6月24日1°15′、胸痛(+)、ニトロ無効で入院。図24心電図; a 同日1°56′、RSR、P尖高、QRS下方軸、 $aV_R \cdot aV_L$ 以外でS(+)、低 $R_{V_{1-3}}$ 、ST上昇 $II \cdot III \cdot aV_L \cdot aV_F \cdot V_{1-6}$ 、尖高 $T_{V_{2-5}}$ 。ミリスロール、シグマート、ヘパリン経静脈投与で胸痛消失。同日4°12′、b心電図でST上昇軽快、陰性 $T_{V_{2-6}}$ 。WBC  $IO_{100}$ 、トロポニンT 0.16、CPK52、LDH462。6月25日CAG施行、CA狭窄・閉塞(-)。6月28日、安静時

胸痛再発、ST上昇、尖高T波再現。ミリスロール、シグマートで胸痛消失。以後発作なく7月4日c心電図で胸部誘導r電位一部回復、 $GNT_{V_{2-5}}$ 、陰性 $T_{aV_L \cdot V_1}$ 、終末部T2相性陰転 $I \cdot II \cdot (III) \cdot aV_F \cdot V_6$ 。6月30日のエコーで前壁・中隔の高度収縮低下、7月16日に軽度低下まで回復。

症例13~16例およびパース短大紀要2002, 4: 236-40第6例を通覧すると、SAHや高度の自律神経興奮ストーム、CAスパズム spasm (攣縮)時の心筋病変はアノキシア状態持続が短かく重度でなければ一部の壊死を遺して大部分は一時的気絶心筋 stunned myocardium に留まると考えられる。その気絶から立直って機能を回復する過程に心電図GNTが出現すると説明できる。蝸壺型の心尖部無収縮が正常収縮を取戻す時期のGNTも同列現象と理解される。

〔症例17〕21歳、女。家族歴・既往歴; 特になし。生来健康、中学より陸上長距離選手。16歳以後月経(-)、11月頃からマラソン練習中数分持発する前胸部痛。翌年3月に心電図異常指摘、精査入院: 162cm/56.5kg。脈拍42、整。血圧138/72。収縮期駆出性雑音(+)。エコーでLVDd47、LVDs29mm、VS1.1、LV後壁1.3cm。肺野聴診、正常。肝・脾触知せず、水腫なし。検尿・血算・生化学; 異常なし。図25A胸部X線; CTR47%、左第4弓軽度突出、小型大動脈弓。同図B LV造影; 逆スぺード型LV、乳頭筋肥大、収縮期心尖部閉塞。CAG有意狭窄(-)。検尿・血液検査すべて正常。図26心電図; 左、入院直後。RSR、QRS高電位、ST上昇 $V_{2-3}$ 、浅い陰性(N) $T_{I \cdot V_6}$ 、深いNT $II \cdot III \cdot aV_F \cdot V_{3-5}$ 、 $GNT_{V_{6-6}}$ 。右、退院時。浅いNT $II \cdot III \cdot aV_F$ 、深いNT $V_{3-6}$ 、 $GNT_{V_{4-5}}$ 。

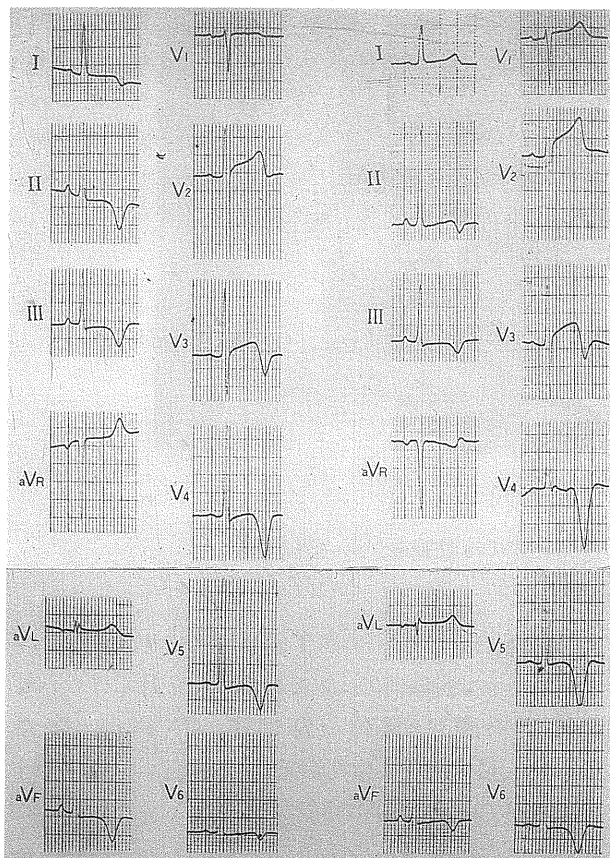


図26 症例17心電図。  
左. 22/VI, 右. 29/VI.

GNTはV<sub>4</sub>中心に出現、精神的緊張を伴う入院時にはII・III・aV<sub>F</sub>でNT深く、胸部誘導でやや浅く、安心した退院時にNTはII・III・aV<sub>F</sub>で浅く、V<sub>4-6</sub>でGNT。

図27心筋生検所見：A図；上段、肥大心筋配列不整。中段、縦列心筋束引き延されによる相互位置のズレ。下段、心筋細胞横断面の大小不同、間質開大。強拡大B図；肥大・膨化・変性心筋細胞の引き延され、側枝の離断、間質水腫、細い膠原線維(+)、少数の円型細胞(+)。En下心筋C図；心筋束配列不整(++)。D図；心筋細胞の巣状脱落。心筋組織所見は運動負荷による引き延されによる傷害とカテコラミン心筋症の合併とみなされる〔中山力英, 村山 憲, 桜井秀彦, 岡田了三：心電図上巨大陰性T波を認めたスポーツ心か肥大型心筋症か鑑別診断の難しい一例。第6回心筋生検研究会。10月19日, 1984年。岡田了三：病理学的にみたスポーツマン心。第7回スポーツと心臓の会。11月10日, 1984年。岡田了三：いわゆるスポーツマン(運動家)心の病理。第19回比較心電図研究会。9月5日, 1992年。Jpn J Electrocardiology 1993, 13 Suppl 1 : S-1-144-51.〕。

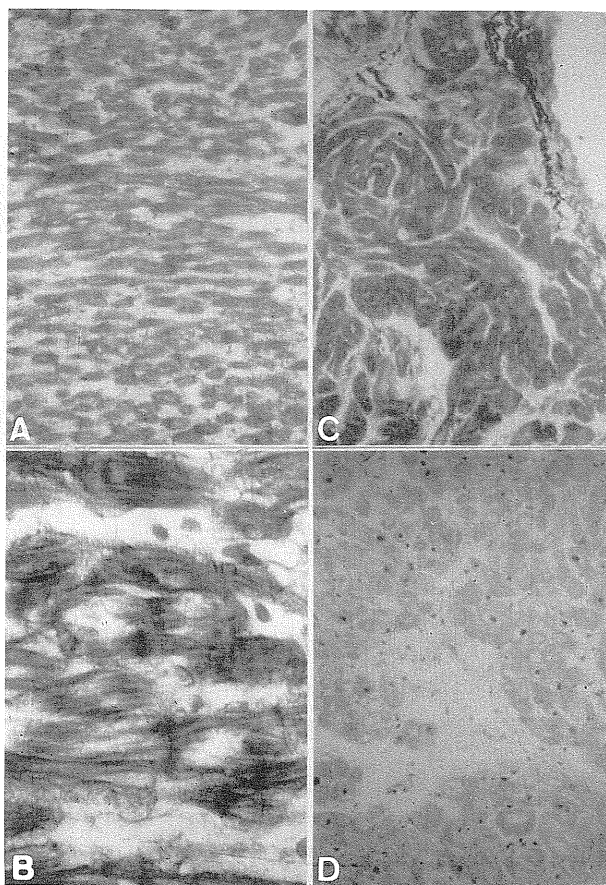


図27 心筋生検像, 症例17。  
A. アザン染色、100倍。 B. アザン染色、400倍。  
C. エラスチカ・アザン染色、100倍。  
D. H-E染色、100倍。

〔症例18〕50歳、男、銀行員。大阪市大第1内科、武田忠直教授(東大第2内科先輩)より国内留学生として依託されていた寺柿政和先生持参症例。高校時代、卓球の国体選手。35歳、心電図異常、高血圧(160~180)指摘。最近、労作時息切れ。二峰性の心尖拍動、4音(+)。CTR59%、エコーでVS1.7、LVPW2.0cm。心カテ；LVEDP15、CI4.6L。LV造影；びまん性LV肥大、EF75%。CA狭窄(-)。図28A心電図：RSR、LA負担(+)、高電位QRS、ST上昇<sub>aVR-aVL</sub>、NT<sub>aVR-aVL</sub>・V<sub>1-2</sub>以外全誘導、GNT<sub>V4-5</sub>。RV心尖・IVS心筋生検所見：図28B、肥大心筋細胞配列不整、間質線維症(+)、結合織細胞(+)、少数の単核細胞(+)。強拡大同図C、心筋細胞高度肥大、筋原線維増加・肥大、核変形・濃縮、線維芽細胞・線維細胞(+)。スポーツ心に高血圧合併所見〔谷沢伸一, 生野善康, 坂元一夫, 村田哲人, 葭山 稔, 井上英二, 三木文雄, 寺柿政和, 安田光隆, 奥 久雄, 竹内一秀, 武田忠直, 岡田了三：右室心筋生検にて著明な心筋肥大を認めた元卓球選手の1症

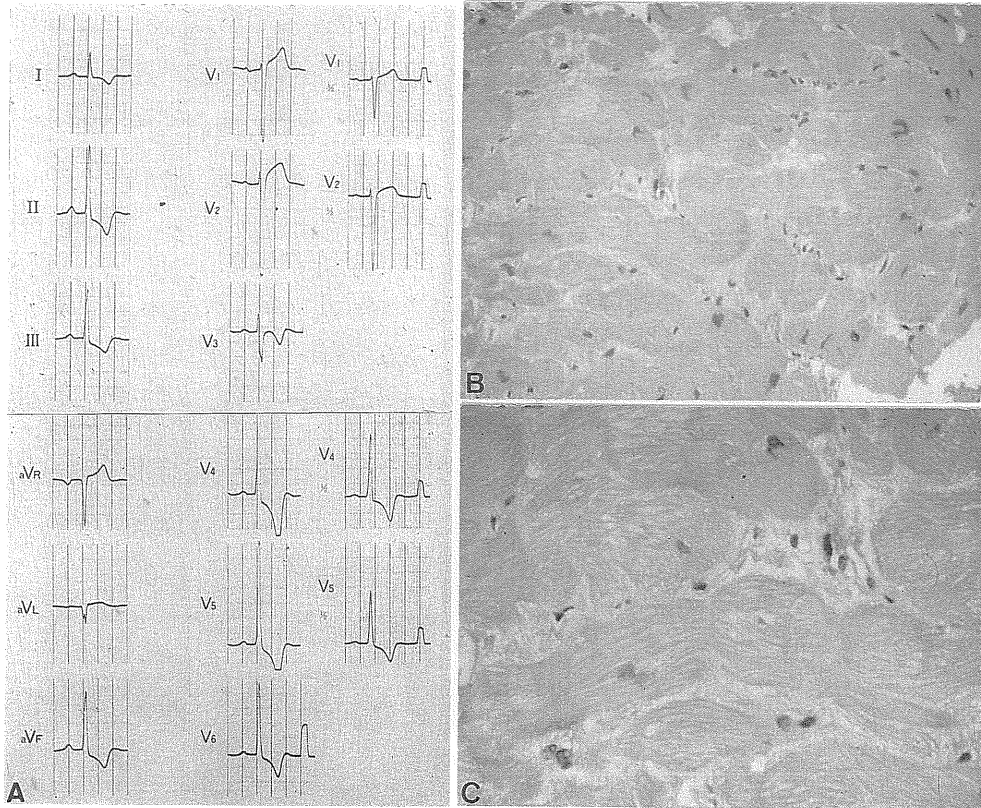


図28 スポーツ心筋症. 50歳、男. 症例18.

A. 心電図. B. 心筋生検像. H-E染色、200倍. C. 同. H-E染色、400倍.

例. 第59回日循近畿地方会. 7月6日, 1985年. Jpn Circ J 1987, 51 Suppl. I : 134.]. 乳頭筋を含むLV全体の (ASH、ApH の特徴を持たない) 肥大でも GNT がみられた例である。

当時、順天大第2内科→循環器内科講師より体育学部教授へ昇任した南谷和利先生からプロ競輪選手の検診で GNT が時にみられる報告があった。

[症例19] 29歳、男. 16歳より競輪選手。自覚症(-)。169cm/69kg。脈拍54、整。血圧124/80。理学所見すべて正常。検尿、異常(-)。RBC $525 \times 10^4$ 、Hb15.3、WBC5100、PLT $19 \times 10^4$ 、CRP(-)、STS(-)、血清生化学；正常。CTR50%、CI2.53、EF0.77、LVESV/LVEDV : 22/95、LVESP/LVEDP : 85/6、RVESP/RVEDP : 20/4mmHg。図29A LVG : 乳頭筋・肉柱・心尖肥厚、収縮期心尖ほぼ閉塞。図29B 心電図 : RSR、胸部誘導 QRS 高電位、R(↑) > S<sub>V1-5</sub>、ST 上昇 V<sub>2-3</sub>、NT<sub>I・II・III・aV<sub>1</sub>・aV<sub>F</sub>・V<sub>3-6</sub>、GNT<sub>V<sub>4-5</sub></sub>、両室肥大所見。</sub>

NT はプロ競輪選手中4.1%、GNT はその中で4/34、12%を占める。GNT を含む NT 7例の心筋生検所見を HCM、HHD と比較すると、心筋細胞肥大程度は同程度、配列不整 (錯綜配列を含む)・変性・線維症は

有意に軽症〔°工藤一彦, 福田圭介, 阿部博幸, 南谷和利, 岡田了三: 競輪選手の心筋生検像—肥大型心筋症, 高血圧心との病理組織学的対比—. 昭和54年度順大共同病理研究報告. 12月14日, 1979年. 順天堂医学 1980, 26 : 327. °工藤一彦, 福田圭介, 阿部博幸, 南谷和利, 岡田了三, 韋 晴明, 斉藤 脩: スポーツマン心 (競輪選手) と肥大型心筋症の心筋生検による病理組織学的検討. 第20回脈管学会. 10月26日, 1979年. 脈管学 1979, 19 : 684. 岡田了三: スポーツ心の病理. 第30回臨床心電図研究会. 2月3日, 1985年. 岡田了三, 河合祥雄, 南谷和利, 工藤一彦: 競輪選手にみられるスポーツ心の病理. 昭和59年度厚生省班研究報告書 1985 : 224-33.].

症例17-19では強度運動が ApHCM 型心肥大〔スポーツ心全般については後述予定〕を発症したとみなされる。著者がパース大紀要2008, 6 : 146に提示した表1中原因不明 IM 剖検例中に重労働者が多い事実から、肉体的負担の増加による心肥大例が含まれていることが暗示される。

パース大紀要2006, 3 : 413に示した心臓の生理的老化グラフ中、60歳以後の LV 厚、RA・LA 容積(右室・

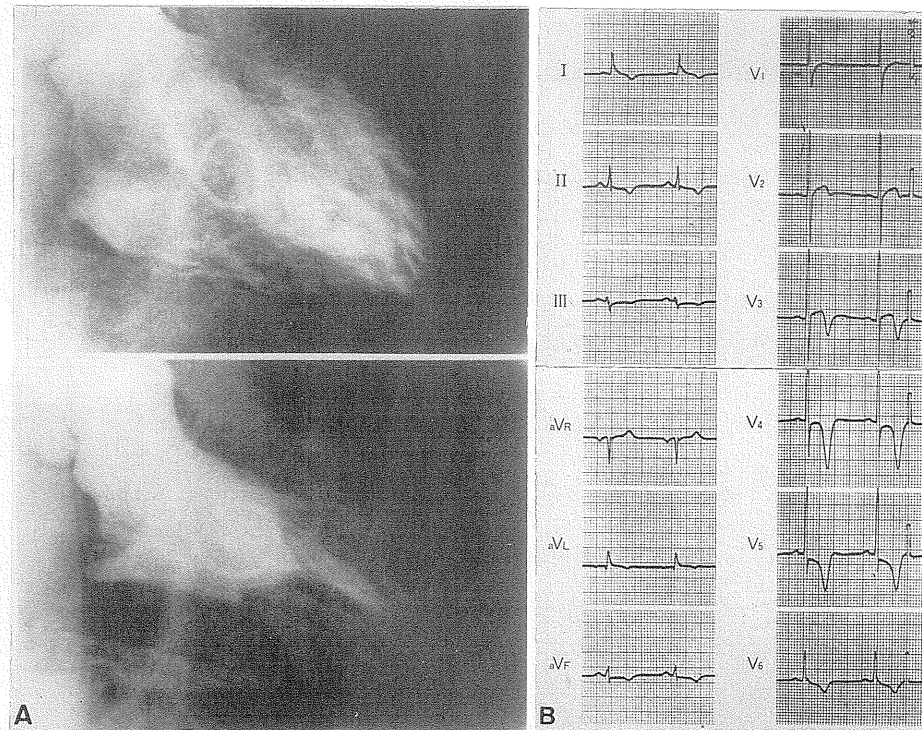


図29 プロ競輪選手、29歳、男、症例19。  
 A. 左室造影像、右前斜位、上、拡張終期、下、収縮終期  
 B. 心電図。

左室は房の誤植)、各弁輪の拡大には60歳以後養育院症例が東大症例に参入した影響が考えられる。前者は身依りのない低所得層例で身体労働負担が後者より大であったためとくに心房拡大が強調された可能性が大で、単純に生理的老化現象とは言えないことに気付いた。LV容積の60歳以後の低下は壁厚増大と相殺され、心重量に老化による変動はみられない。これは剖検時の褐色萎縮心が老齢で目立ち、平均重量が加齢により減少する印象と相反する事実であるが、養育院例は身体労働による隠れ肥大があるとみなせば納得できる。その上当時は第2次大戦後遺症が尾を引き、国民大部分に低栄養因子が働いていた事情も考慮する必要がある。従って同胞であっても生前の生活プロフィールに相違がある2グループの混合で正常値を論じるには落とし穴があることになり、前報で約束した日本人正常値補正を続報として発表する予定は如何にも無期延期となりそうである。

〔症例20〕70歳、男。会社役員。家族歴；高血圧(+)。54歳頃から高血圧。58歳、肺炎、気管支喘息・肺気腫。タバコ25~30本/日、アルコール少量。60歳、労作時息切れ、狭心症。図30A心電図；RSR、LA負担(↑)、QRS高電位、ST上昇<sub>aVR, V1, 2</sub>、ST低下<sub>I・II・III・aVF・V4-6</sub>、

NT<sub>I・II・V1・aVF・V2-3,6</sub>、GNT<sub>V4-5</sub>(V<sub>5</sub>は電位記録1/2)。同図B、CAG；Ad、RCA90%、Cx80%狭窄。同図C、LV造影；逆スぺード型、収縮期心尖部閉塞、LVH。LV内圧較差(-)。エコー；LV中間部でVS1.4、LVPW(後壁)1.0cm、心尖方向でVS、乳頭筋肥大(++)。62歳時170cm/64kg、脈拍76、血圧210/170?。夜間呼吸困難。検尿、血算、赤沈正常。TC242、UrA8.4。Ad病変にACバイパス術施行。以後、血圧130~40/80維持、自覚症(-)。ST低下は悪化、GNTはやや浅くなった。69歳時、心房粗動AF→細動Af。70歳、喘息発作(+)、自宅で急死。

剖検所見：170cm/59kg。心拡大(++)、600g。Ep癒着(+)、バイパス開存、CA硬化・狭窄進行、3枝病(++)。図30D左心縦断面；LA拡大、Enびまん性肥厚、M弁閉鎖縁肥厚、LV求心性肥大(+++)。中間部VS2.3、LVLW(側壁)1.4、LVPW(後壁)1.2、心尖付近でVS1.5、LVL・PW1.4cm。肥大乳頭筋付根・IVに斑状の線維症分布(++)。同図E心室横断面；上段心基部、下段心尖付近。青染される線維症はびまん性にLV-En下全周性に集中し、線状・斑状・点状に基部では散在、心尖では融合して中型壊死部置換型、散布型心筋梗塞。F図心尖付近組織像；心筋細胞列不整(++)、錯

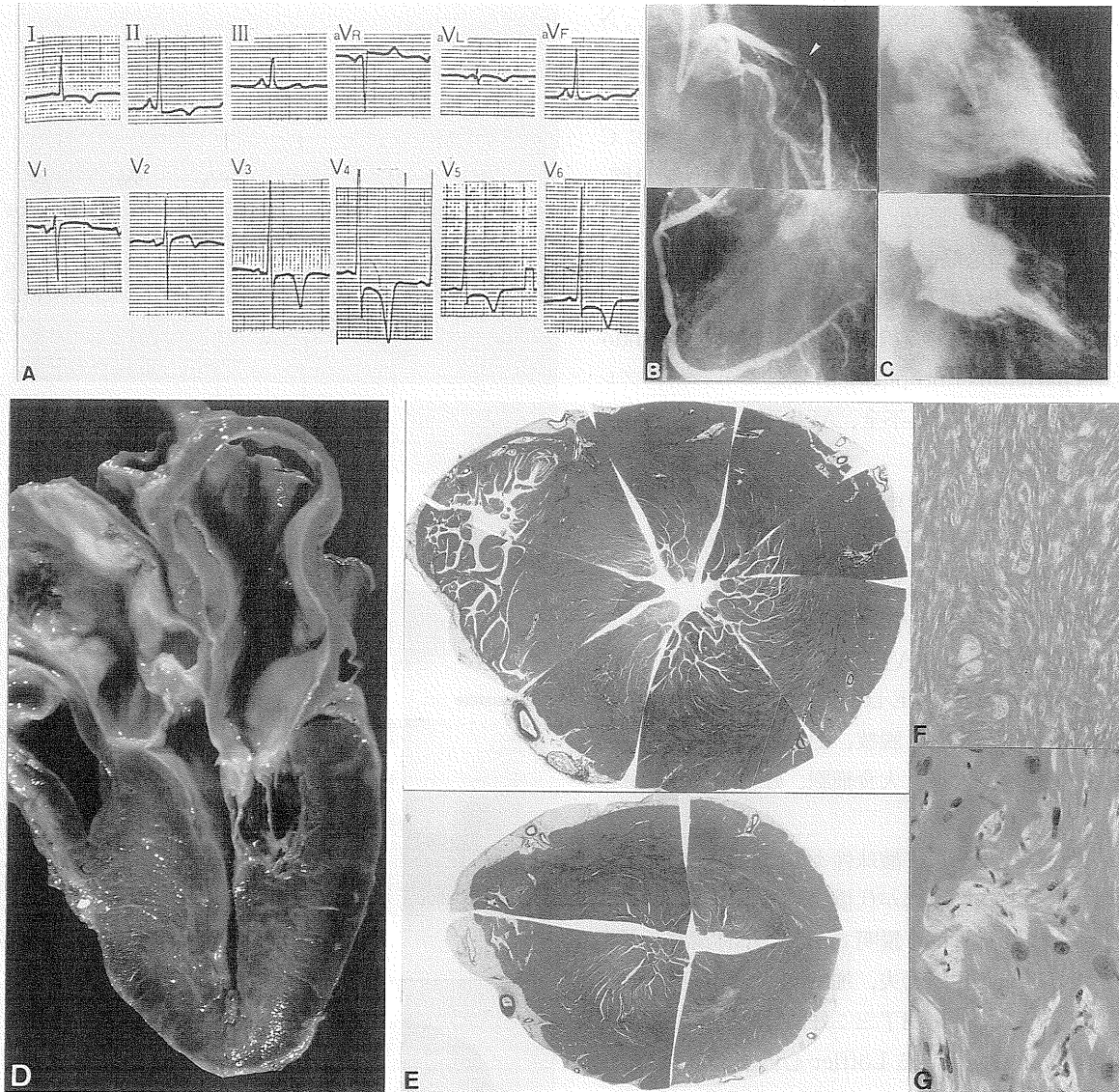


図30 虚血(高血圧)性心疾患、70歳、男、症例20。  
 A. 心電図。 B. 冠状動脈造影。上、左冠状動脈、下、右冠状動脈。  
 C. 左室造影。上、拡張期。下、収縮期。 D. 左心縦断面。  
 E. 心室横断面。上、心基部、下、心尖部、下方が前面、アザン染色、ルーペ拡大。  
 F. 心室中隔心筋。H-E染色、20倍。 G. 同。H-E染色、400倍。

綜(+)、VS側>LVFW(自由壁)。G図強拈；大小不同(+)  
 (+)の筋細胞肥大(+~++)、大型核(+)、心筋脱落  
 巣、組織球・線維細胞散在(+)

本例では高血圧によるLVHにCA3枝病による心筋病変が加わって、LVの拡大(とくに長径延長)を生じ、ほぼ正常のRVは図30Eにみるように心尖渦に殆ど関与しなくなり、VSの右側心筋改築を続発、肥大乳頭筋付根→LV中層筋配列不整・錯綜配列と共にApHを促進してGNT出現を招いたとみられる〔岡田了三、河合祥雄、村山 憲、加納達二、栄 沐恩、福田芳郎：巨大陰性T波・心尖部肥大を呈した肥大心の一剖

検例。昭和59年厚生省班研究報告書。1985、216-23。  
 岡田了三、河合祥雄：カラーアトラス。心筋梗塞。日本ベーリンガーインゲルハイムCo.、兵庫、1989：44-5。〕。

〔症例21〕59歳、男。順天大浦安病院例。健診でGNTを伴うLVH心電図、HCM疑いで経過観察中、48歳時腹痛(+)で入院。171cm/65kg。脈拍72、整、血圧132/86、3音(+)。腹部膨満、圧痛(+++)。WBC6,400、Eo25%。TP5.7、Alb3.6、tBil1.0、肝機能正常。CRP15、ESR 7mm、IgE481。骨髓；Eo15%、過形成。胸部XP、CTR50%。腹部XP、腸閉塞所見。図31A心電図；

RSR、左側胸部誘導 QRS 高電位、ST 上昇<sub>aVR・V1-3</sub> N T<sub>I・II・III・aVF・V6</sub>、GN T<sub>V4,5,6</sub>。カテーテル・造影検査 B 図；両室心尖部閉塞、LV 拳闘グローブ型、RV 心尖部 X 陰影欠損。PCWP22、LVEDP23mmHg。生検：C 図、RV-En 線維弾性症 FE。En 下心筋脂肪化。D 図、心筋細胞大小不同・肥大、間質水腫・線維症。LV-En 血栓。内腔狭窄型心筋症 obliterative CM 的病態を呈したレフラー-Löffler 好酸球性心内膜・心筋炎 eosinophilic endomyocarditis (線維形成性壁心内膜炎 Endokarditis parietalis fibroplastica) 兼腸炎と診断、プレドニン有効。54歳時、心不全、Af 出現。59歳、右中大脳動脈塞栓により死亡。

剖検所見：心重量450g。両室 En びまん性白色肥厚、血栓(++)、部分的石灰化、LVH・RVH、LV 心尖部閉塞、内腔狭少化 RV(+), LV(+++)変形。M弁・腱索線維性肥厚・変形(++)、T 弁軽度肥厚・変形(+)。RA・LA 拡張(++)。CA 狭窄(-)。

心内膜線維弾性症 EFE は新旧血栓の器質化、心筋細胞には核腫大・濃縮、脱核、肥大・大小不同、脂肪変性、少数のリンパ球、大食細胞、好中球、好酸球浸潤(+)。

本例は、壁心内膜の好酸球性炎症に伴う心尖部血栓の器質化による内腔閉塞が代償的心筋肥大を続発して持続的 GNT を呈したと説明できる〔°小林清亮，能登紳之，大坂明久，尾崎治夫，加納達二，南部勝司，久岡英彦，河合祥雄，岡田了三：好酸球性腸炎を合併した巨大陰性 T 波を呈する Löffler 心内膜炎の一例。第138回日循地方会。12月1日，1990年。Jpn Circ J 1992，56 Suppl III：784。有馬照彦，呉本 健，高木篤俊，谷本享生，大井川哲也，松田 繁，小林清亮，加納達二，斎藤 啓，鈴木不二彦，石 和久，岡田了三：長期経過観察しえた Löffler 心内膜炎の1剖検例。心不全—Cases & Lectures—，永井書店，大阪。2004：46-9〕。

心電図 GNT は精神・神経的、身体的・機械的負担・ストレス psycho-neurogenic and/or physicommechanical stress が心機能・形態に及ぼす特異的反應の表現で、胸部誘導 V<sub>4</sub>を中心に出現する。時に GNT の相反変化として巨大陽性 giant positive T 波の出現もある。心臓支配交感・副交感神経緊張の関与が推測され、その持続が短時間であれば機能・形態変化は可逆的であるが、長期間に及ぶと LV 乳頭筋・心尖の肥大(僧帽弁逸脱—後述予定)を誘発する。その病因に遺伝的・突発 DNA 変異と、奇形とは云えない正常範囲 variant として乳頭

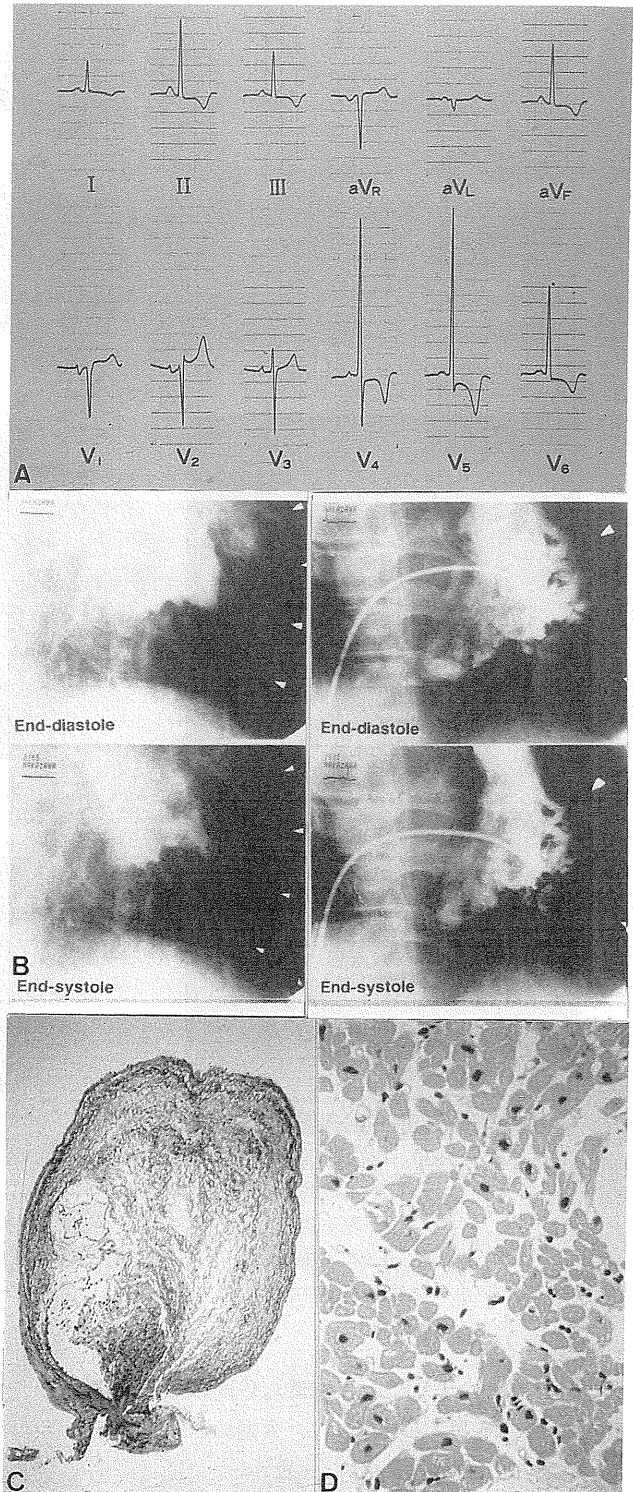


図31 レフラー壁心内膜炎、48歳、男。症例21。  
 A. 心電図。  
 B. 心室造影図。左、左室。右、右室。  
 End-diastole 拡張終期  
 End-systole 収縮終期。  
 C. 右室心筋生検所見。EvG 染色、25倍。  
 D. 右。H-E 染色、100倍。



筋付根下方位置群が高血圧・虚血などの合併により GNT の顕在化を招く可能性があり、HCM 内の特殊型に位置付けされる。

次回は心筋炎につき論じる予定、乞御期待。

付記：

「老研究者の覚え書」シリーズは症例報告中心の記載であり、繰返す用語の扱いが冗長・繁雑となるため付表の略語を使用することを御容赦願いたい。

繁用略語表

X-P	X線写真	RBC	赤血球数 $10^4/\mu\text{L}$	HW	心重量 g
CTR	心胸(郭)比	Hb	血色素量 g/dL	RA	右(心)房T三尖弁
PTCA	冠状動脈造影	WBC	白血球数 / $\mu\text{L}$	RV	右(心)室P肺動脈弁
LVG	左室造影	Ne	好中球	LA	左(心)房M僧帽弁
RVG	右室造影	ST	桿状核球	LV	左(心)室A大動脈弁
PR	脈拍数/分	Ly	リンパ球	VS	心室中隔
BP	血圧 mmHg	Mo	単球	FW	自由壁
EKG (ECG)	心電図	Eo	好酸球		A前, L側, P後
NSR (RSR)	正常洞調律	Ba	好塩基球	Ao	大動脈
AF	心房粗動	PTL	血小板 $10^4/\mu\text{L}$	PA	肺動脈
Af	心房細動	ESR	赤血球沈降速度mm/hr	CA	冠状動脈
SVPC	上室性期外興奮	CRP	C-ペプチド ng/mL	LMT	左本幹
VPC	心室性期外興奮	WaR	ワ氏反応	Ad	前下行枝
A-S	アダムス・ストークス	ASO	抗ストレプトリジンO U	Cx	回旋枝
AVB	房室ブロック	TP	血清総蛋白 g/dL	RCA	右冠状動脈
RBBB	右脚ブロック	A/G	アルブミン/グロブリン比	En	心内膜
LBBB	左脚ブロック	BUN	尿素窒素	Ep	心外膜
c 完全	i 不完全	Crea	クレアチニン	My	心筋
RAD	右軸偏位	UrA	尿酸	Myc	心筋細胞
LAD	左軸偏位	T-Chol	総コレステロール	FE	線維弾性症
VF	心室頻拍	LDL-C, HDL-C		AF	脂肪・線維症
Vf	心室細動	TG	中性脂肪	H-E	ヘマトキシリン・エオジン
SD	突然死	T(D)-Bil	総(直接)ビリルビン	EvG	エラスチカ・ワンギーソン
SM	収縮期雑音	GOT (AST), GPT (ALT)		PAS	PAS 染色
DM	拡張期雑音	ALP, LDH, $\gamma$ GTP, CK		aMPS	酸性ムコ多糖類
ES	収縮	AMY	アミラーゼ		
ED	拡張終期	Na, K, Cl	mEq/L	MI	心筋梗塞
P 圧	D 容積	Ca, Mg, P	mg/dL	CM	心筋症
		Fe	$\mu\text{g}/\text{dL}$	CHF	うっ血性心不全

(パース大紀要2007, No.5 : 690参照)

