

資料

老研究者の覚え書

順天堂時代Ⅳ

心筋疾患(4)

修飾された非特異的心筋炎、特定心筋炎

岡田了三*

Memorandum of an old researcher

The Juntendo era, Part 4

Myocardial diseases (4)

Modified nonspecific myocarditis, Specific myocarditis

Ryozo OKADA MD, PhD

抄録：

ウイルス感染が主体の非特異的間質性心筋炎の非定型例6例を記載した。5ヵ月女、プルキンエ細胞系過剰発育を伴った胎児性心筋炎。39日女、実質心筋細胞変性・壊死が目立つ新生児心筋炎。2歳10ヵ月女、未熟線維症形成幼児心筋炎。14歳男、高度出血を伴う小児心筋炎。70歳女、不整脈死の孤立巨細胞性心筋炎、日本病理剖検輯報を用いた非特異的心筋炎例との出現頻度との類似性からサルコイドーシスとは一応区別した。30歳女、心筋脂肪化と左脚限局心筋炎。いずれも宿主の未熟または異常炎症・免疫反応による修飾が考えられる。

病原確定または病理所見が明確な特徴をもつ特定心筋炎8例を提示した。39歳男、日和見感染による敗血性心筋炎。69歳男、アスペルギルスによる真菌性心筋炎。47歳女、チャーガス病心。58歳・58歳・64歳女のサルコイドーシス心3例。37歳男、60歳女アレルギー性心筋炎2例。

Key words：非定型間質性心筋炎、特定心筋炎、巨細胞性心筋炎、サルコイドーシス心

英文抄録：English summary

Six cases of atypical interstitial myocarditis were described: a 5 month-old female foetal myocarditis case with excessively prominent Purkinje cell system, a 39 day-old female neonatal myocarditis case with marked parenchymal myocyte degeneration and necrosis, a 2 year and 10 month-old female infantile myocarditis case with immature fibrosing process, a 14 year-old male child myocarditis case with massive hemorrhage, a 70 year-old female isolated giant cell myocarditis case which was advocated to separate from sarcoidosis by the author's study using the annuals of pathological autopsy cases in Japan shown a parallel incidence of both giant cell and interstitial myocarditis cases, and a 30 year-old female sudden death case with myocyte adiposis and focal inflammation limited in the left bundle branch. Their modifications to the

*群馬パース学園短期大学名誉教授、順天堂大学名誉教授

interstitial myocarditis were assumed to be resulted by immature and/or altered mode of infammation and immunological process.

Eight cases of the specific myocarditis with clearly identifiable pathogenesis or characteristic pathohistologic feature, were demonstrated: a 39 year-old male septic myocarditis case with opportunistic bacterial infection, a 69 year-old male mycotic myocarditis with Aspergillus infection, a 47 year-old Chagas disease case, double 58 year-old females and a 64 year-old female sarcoidosis cases, and 37 year-old male and a 60 year-old female cases with allergic myocarditis.

修飾された非特異的心筋炎 Modified nonspecific myocarditis

パース大学紀要 8号で非特異的心筋炎と、その治療後の心筋炎後拡大心を記述したが、病原体の特性と宿主の反応がともに心筋病変に関与する事実を無視できないので特殊例の検討が必要となった。

〔症例1〕 5ヵ月、女。本例はパース短大紀要2001,3:131-2、第4例として心電図QT延長に対応する心筋病理所見としてプルキンエ Pj 型細胞の異常発現を主題に提示した。今回その病因として、胎児期心筋炎が想定される所見を追記する。臨床経過：胎生5ヵ月に異常徐拍、生後 IgM 上昇、心電図異常・心拡大の進行を

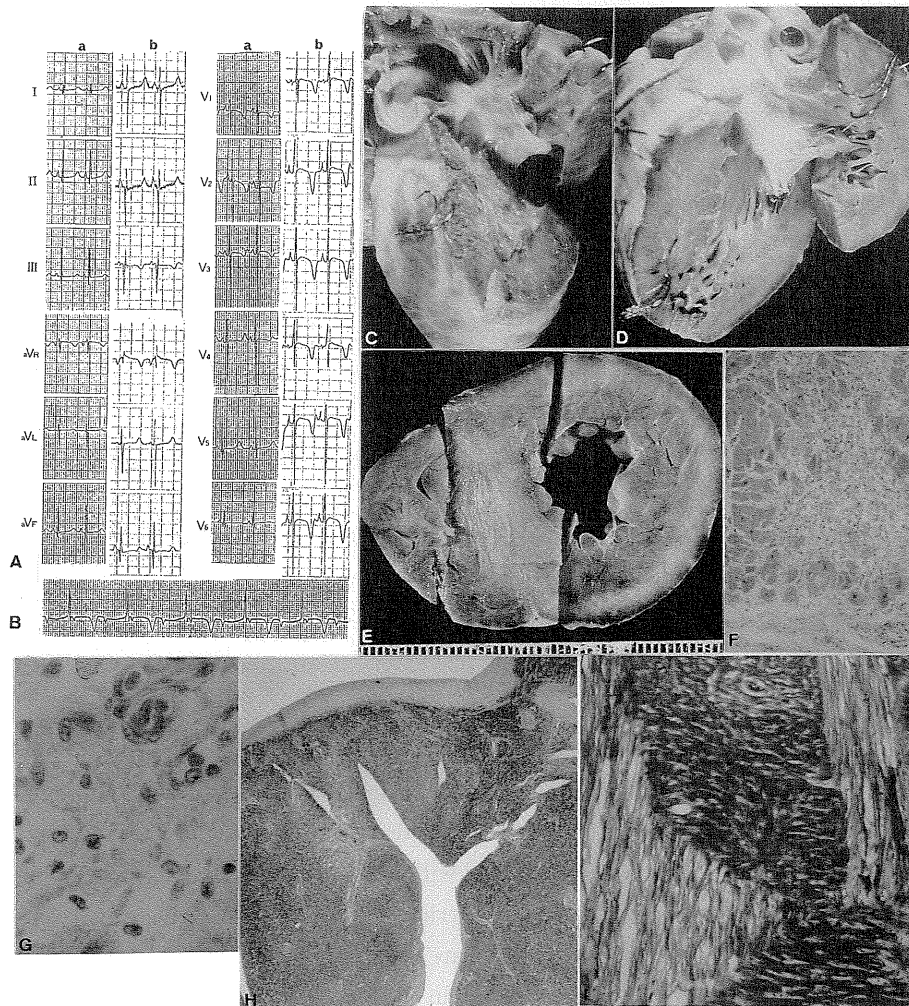


図1 胎児心筋炎後心拡大症。5ヵ月、女。症例1。
 A. 心電図。a、4日。b、4ヵ月。C. 心臓右側。D. 心臓左側。
 E. 心室横断面。下方が前面。F. 左室外層心筋。下方が心外膜。H-E染色、100倍。
 G. 房室結節。H-E染色、400倍。H. 左室心内膜・内層心筋。アザン染色、12倍。
 I. 左室中・外層心筋。アザン染色、100倍。

認め、ペースメーカー移植準備の電気生理学的検査中急死。図1 Aa生後4日心電図：正常洞調律NSR、P尖高。qRs_{I・V₅₋₆}、qR_{II・III・V_F}。QT延長、陰性T_{V₁₋₃}、平低T_{V₆}。Ab 4ヵ月心電図：NSR、P尖高。S_{I・aV_L・V₁₋₆}、Q_{II・III・aV_F}、R増高_{V₁₋₃}。QT延長、陰性T_{III・V₁₋₆}、2相性T_{aV_F}。図1 Bモニター心電図：徐拍58/分、PQ高度延長に伴う2：1 AVブロック。

剖検所見：心臓球状拡大(++)、60g(正常20~25g)、心外膜Ep白色斑状肥厚(+)。C図心臓右側：右房RA拡張(+)、肥厚(+)、心内膜En垂びまん性肥厚(+)。三尖弁TV肥厚(+)。右室RV拡張(±)、肥厚(+++)0.4cm、Enびまん性肥厚(+++)。肺動脈P弁肥厚(+)。D図心臓左側：左房LA拡張(+)、肥厚(+)。僧帽M弁肥厚(+)。左室LV拡張(+)、肥厚(+++)0.7cm、Enびまん性肥厚(+++)。大動脈A弁肥厚(+)。E図心室横断面；心室中隔VS肥厚(+++)1.4cm、VS/LV(緻密層)2.0(非対称的中隔肥厚ASH)、VS心筋Myに線状・斑状白色線維症(+++)RV・LV-Myに雲状線維症(++)。F図LV外層My；心筋細胞Myc大小不同を伴う肥大(++)、巣状Myc脱落部に単核細胞集簇、疎な線維症(+)。G図房室結節AVn強拡大図；浸潤細胞は未熟リンパ球Ly、大食細胞Mφ、線維芽細胞Fb1、小血管内皮細胞の膨化。H図LV内側；弾性線維の比較的少ない心内膜線維弾性症EFE(+)、En下My内巣状疎な線維症(+)、肥大プルキンエPj細胞網、類洞拡張。I図LV中・外層My；Myc配列の乱れ(+)、縦走する巨大化Pj様(M)細胞束。

本例のMy内巣状単核細胞浸潤は辛うじて分別できるLy、形質細胞Pla、単核球Mo、Mφ、Fb1が主で、極く少数の好酸球Eoの混在(+)。線維症は基質と小血管に富み、膠原線維は貧弱で疎な分布を取る。胎生期の胎盤循環を経る母体の液性免疫の伝達、胎児免疫の発達促進などが関与した新生児期に持ち越された胎児心筋炎の名残りと思われる。興味深いのは、この炎症は洞結節SAn、房室結節AVn、左脚後放線LBBp末梢部、神経組織周囲に好発。Enには炎症の名残りなく、原発性EFEと一致所見。Myc配列の乱れと大小不同を伴う肥大はVS>RV>LVの順で、少数の2核細胞散在。心室My内処々で縦走する巨大Pj様細胞束はEn下Pj細胞網と連結、My中・外層で肥大が強い。

病理診断は肥大型心筋症HCM・心内膜心筋(心外膜)硬化症EM(Ep)S型胎児性心筋炎後拡大心fetal PMC(°岩原正純, 浅子かつみ, 西本 啓, 井埜利博,

江口正浩, 石田一樹, 岡田了三：著明なQT延長を認めた胎内感染による心筋炎後心肥大の1例, 第112回日循地方会, 6月9日, 1984年, Jpn Circ J 1985, 49 Suppl 1: 40. 岡田了三, 井埜利博, 岩原正純, 江口正信：QT延長を認めた胎内感染によると思われる心筋炎後心肥大の1例, 昭和59年度厚生省研究報告書1985, 166-73. Ino T et al: Case report. Jpn Heart J 1986, 27: 983-9. パース看短大紀要2001, 3: 132掲載]。

[症例2] 39日、女。弘前大学小児科症例。心不全、ショック状態で発症、心拍110/分、2日目に死亡。胸部XP：CTR53%。EKG：心房細動Af、完全右脚ブロックcRBBB、QRS軸-70°、異常Q、ST上昇_{II・III・V_F・V₃₋₆}、ST低下_{aV_R・aV_L・V_{3R-1}}。心重量HW29(正常20)g。Ep・Enに小出血斑。RV0.25、LV0.5cm厚。

図2 A、LV-My；Mycは大小不同(++)、胞体内に大小多数の空胞変性(+++)、核大小不同(++)、核周囲明庭拡大(+)、間質水腫(+)、炎症細胞(-)。B図RV-My；Myc束配列不整(++)、間質不整開大(++)、間質内炎症細胞散在(++)。C図LV-My不規則斑状変

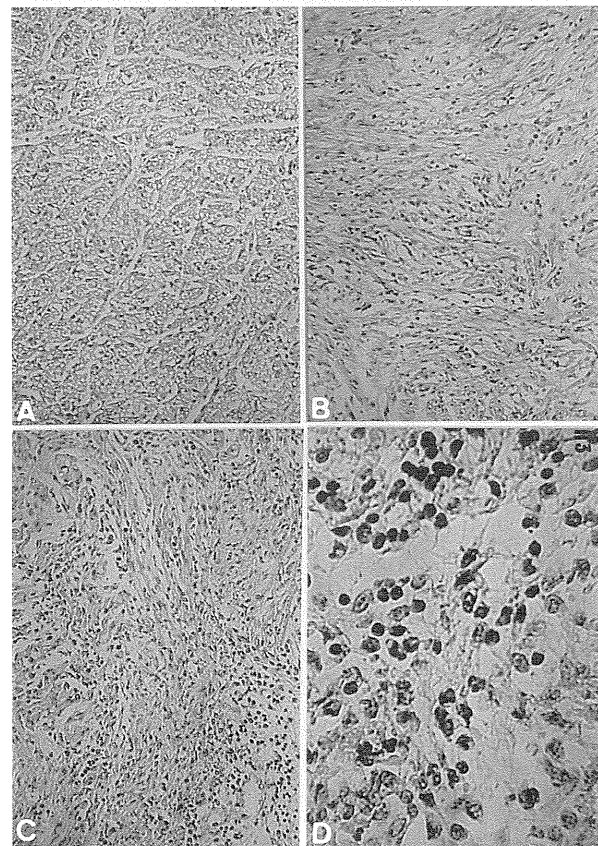


図2 新生児心筋炎, 39日、女, 症例2.
A. 左室心筋, H-E染色, 100倍.
B. 右室心筋, H-E染色, 100倍.
C. 左室心筋, H-E染色, 100倍.
D. 左室心筋, H-E染色, 400倍.

色部；Myc 配列不整（+）、多発性巣状単核細胞集簇（+）。D 図炎症部強拡大；単核細胞は濃染核をもつ小型 Ly（++）、大型 Mo・Mφ（+）、未熟線維芽細胞 Fbl（+）、極く少数の桿状核好中球 Neu（+）、間質・Myc 脱落部は結合織基質に富む水腫状、細い少量の膠原線維（+）。

本例は急性新生児心筋炎 neonatal myocarditis として広汎 Myc 実質傷害—実質心筋炎 parenchymal myocarditis と間質炎の合併所見。母親譲りの液性免疫と自前の未熟な細胞性免疫反応発動が協力しても、Myc 防禦が不完全で実質傷害が広汎に発生して急性死を招いたと理解できる。

〔症例 3〕 2 歳 1 ヶ月、女。弘前大学、小児科症例。14 日前にアダムス・ストークス A-S 発作。心不全続発、5 日前に入院。胸部 XP：CTR64%。EKG：完全房室ブロック cAVB、徐拍 46/分、QRS 軸 +100°。プロタノール、人工ペースメーカー治療にもかかわらず死亡。

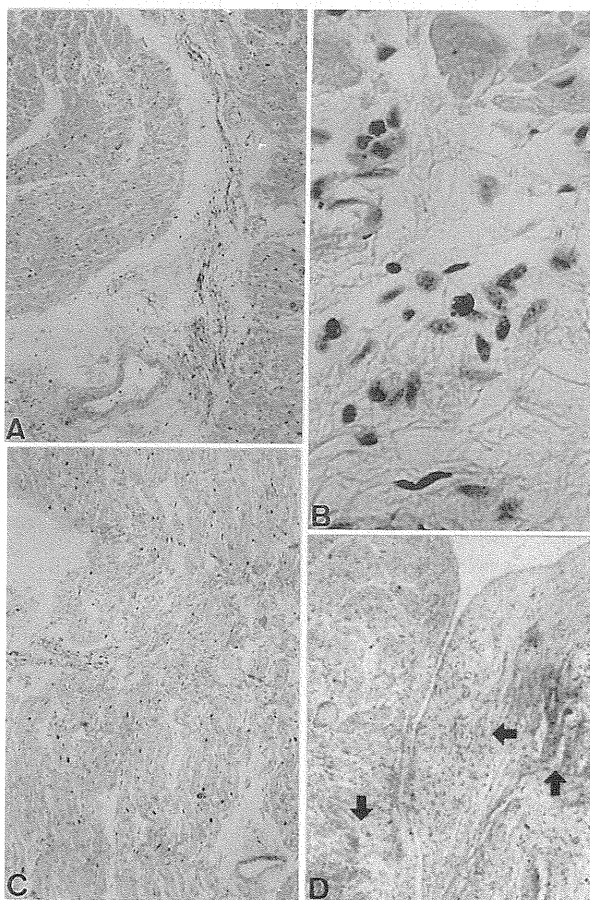


図 3 幼児治癒過程心筋炎、2 歳 1 ヶ月、女、症例 3。
 A. 左室心外膜下心筋。H-E 染色、40 倍。
 B. 同部強拡大。H-E 染色、400 倍。
 C. 右室心筋。H-E 染色、100 倍。
 D. 左室心内膜下心筋。←心内膜。↑巣状壊死巣。
 ↓好酸性変性巣。H-E 染色、40 倍。

HW60（正常 56）g、RV 拡張（+）0.3cm 厚、LV 拡張（+）0.7cm 厚。図 3 A、LV-Ep 下-Myc：Myc 大小不同、間質・血管周囲腔開大（+～++）。細胞・基質に富む細い膠原線維より成る疎な線維症（+）。B 図 LV-Myc 強拡大：浸潤細胞は小型 Ly、Mφ、Fbl、線維細胞 Fc、基質に富む水腫状間質内の細い膠原線維（+）。C 図 RV-Myc：Myc 大小不同、Myc 束蛇行・配列不整、間質水腫（+）。D 図 LV、En-Myc：En 粘液水腫様肥厚、基質・結合織細胞に富む。En 下 My に粟粒大の凝固壊死巣、好酸性 Myc 変性巣の散在（+）。

本例は治癒過程の幼児心筋炎 healing stage infantile myocarditis。炎症治癒所見はパース大紀要 2009, No.8：36、15 歳の症例 5 に酷似するが、臨床経過は本例で著しく短縮、全伝導系の形態学的検索は出来なかったが、選択的伝導系傷害は本例に一層強調されているように見える。また、炎症治癒過程に回復期の Myc 代償的肥大を促進する一機序としてカテコラミン増量による心筋病変の修飾が加わる事実はパース大紀要 2008, No.7：262-6、症例 5、6、7、8 および動物実験の結果から十分推定できる〔岡田了三：心臓のアトラス(117)、心筋炎(3)、日本臨牀 1982, 40：2074-5〕。

〔症例 4〕 14 歳、男。中学生、野球部員・駅伝選手。既往歴；特になし。6 日前より安静時胸痛、4 日前上腹部痛、休校、同夜順天堂伊豆長岡病院救急外来受診、胸部 XP、血液緊急検査で異常なし。図 4 A 心电图：NSR、LA 負担 P。肢誘導 QRS 低電位、右軸偏位 RAD、 qR_{aV_R} 、 $RS_{r'aV_F}$ 、 rS_{V_1} 、 $rS_{(notch+)V_2}$ 、 R_{V_5} 高電位、 $S_{V_{3-6}}$ 。ST 上昇 II・III・ V_F ・ V_{3-5} 。T 尖高 V_{3-5} 、T 平低 V_1 、T 陰性 V_R 。メフェナム酸（ポンタール）、セフェラムピボキシル（トミロン）投与で帰宅。自覚症状なしで前夜学習塾後入浴。当日朝 7 時、唸り声を発して呼吸停止。

剖検所見：HW320 g。B 心臓前面：RV・LV 拡大（+）、Ep 水腫状白色化。C 同後面：RA・LA 正常大、LV 側 L・後壁 PW に Ep を通して暗赤色 My 透見。D 心臓右側内面：RA、En 垂びまん性白色水腫状。T 弁正常。RV 流入路拡張（+）、0.3cm 厚、My 水腫状。E 同 RV 流出路：拡張（+）、0.2cm 厚。En 斑状水腫状肥厚。P 弁正常。F 同左側内面：LA、En びまん性白色水腫状。M 弁正常。LV 拡張（+）、0.8cm 厚。En 点・斑状出血（+）。G 同 LV 流出路：拡張（+）、1.0cm 厚。En びまん性白色水腫状肥厚。A 弁・大動脈 Ao 正常。H 心室中間部基部寄り横断面：VS1.0cm、LV 前壁 AW1.0>L・PW0.7cm。LV、En 下 My に帯状・塊状の出血（++）、L・PW では My 中層・Ep 下にも斑状・

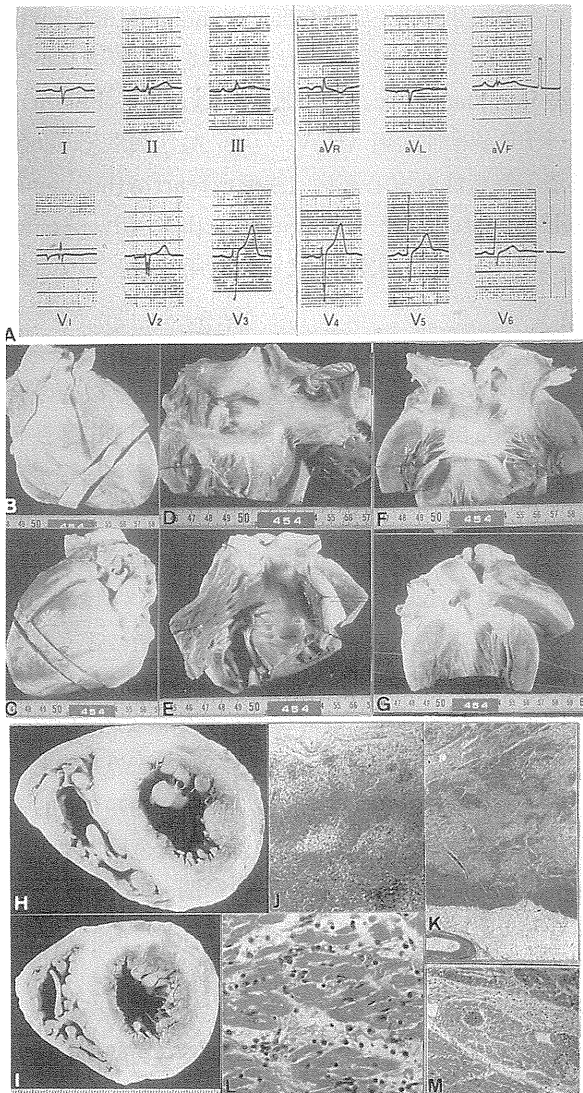


図4 出血性心筋炎, 14歳、男、症例4。
 A. 心電図。B. 心臓前面。C. 同後面。
 D. 同右側内面。E. 同右室流出路。
 F. 同左側内面。G. 同左室流出路。
 H. 心室中間部横断面。下方が前面。
 I. 心室心尖寄り横断面。
 J. 左室内膜下筋筋。H-E染色、20倍。
 K. 左室中・外層筋筋。H-E染色、20倍。
 L. 左室筋筋。H-E染色、200倍。
 M. 右室筋筋。H-E染色、100倍。

線状出血(+)。I 心尖寄り心室横断面：VSを含むLV全周性En下My内出血(++)、PWでは出血My中層に達する。Ep下・中層My出血もL・PW中心に(++)。My全体は水腫状外観。J, LV-En下My：My内塊状出血を伴うMyc壊死。K, LV-中・外層My：My内斑状・点状出血・Myc壊死(++)。L, LV-My：間質内細胞浸潤、Ly・Pla・Mφより成り、一部のLyはMyc壁に接近・付着。Myc列の離断、配列不整、Myc核の腫

大、変形、消失(+)。水腫状間質内に極く少数のFb1と細い膠原線維の出現(+)。M, RV-My：Myc塊を隔離する間質開大・水腫、細胞浸潤、Myc大小不同、変性・塊状壊死(+)。

急性間質心筋炎に広汎出血を合併して出血性心筋炎 hemorrhagic myocarditis の病態を呈した症例。出血は炎症進展期に安静を保てなかったためのカテコラミン増量による血管傷害が病因か、ウイルスなど病原体による血管炎の結果か、鎮痛薬・抗生薬によるアレルギー性病変か、成長期血管のストレス脆弱性のなせる業か？解釈は難しい。カテコラミン説は症例が運動選手で日頃から、かなりのカテコラミン洗礼に対する抵抗性ありと予想されること、出血性炎症を特徴とするリケッチア感染などは伊豆近辺では記録がないこと、アレルギー説は従来アレルギー体質の既往がないことなどから、宿主の年齢が絡む不安定さなどが修飾した非特異的心筋炎と一応考えておきたい〔河野浩章，河合祥雄，岡田了三，高橋文行，荒木隆一，松本道男：突然死を来した学童心筋炎の一部検例。第3回若年者心疾患の予防と管理に関する研究会。1月12日，1999年〕。

胎児一若年者の間質心筋炎には成人にはみられない修飾が、症例1～4の他にも多数存在する。とくにパーズ看短大記要1999, 1: 108-10に述べた原発性心内膜線維弾性症EFEの一部に胎児期炎症の関与が推定されているが成人の心内膜心筋硬化症EMSとの関連は別項で考察予定である。ここではEFE以外で著者が関与した若年者心筋炎報告例のリストを提示する〔岡田了三，福田圭介，阿部正視：互に異なる病像を呈した小児心筋炎の4剖検例。昭和52年度厚生省小児慢性疾患研究報告書。1978: 18-20。岡田了三：小児の心筋炎の治療。日本医事新報1979, No2902: 140-1。阿部正視，井埜利博，岡田了三：小児の心筋炎にみられるステロイド効果についての臨床的検討。昭和53年度厚生省小児慢性疾患研究報告書。1979: 33-5。岡田了三：心筋炎と特発性心筋症の関係。昭和53年度第1回厚生省小児心筋炎研究班会議。9月30日，1978年。岡田了三，福田圭介，阿部正視，井埜利博：5年間に経験した心筋炎と思われる6例——特にステロイド使用経験について。昭和53年第2回厚生省小児心筋炎研究班会議。2月24日，1979年。岡田了三：不整脈死(急死)を遂げた特異な不顕性心筋炎の2剖検例。——連続切片法による心臓刺激伝導系の組織学的研究。昭和54年度厚生省小児心筋炎研究班会議。2月16日，1980年。河合

祥雄, 岡田了三, 岡田 基, 福田芳郎: 血管炎を伴った汎心臓炎の一乳児剖検例. 昭和57年度 日循環心臓リウマチ予防研究会議. 1月9日, 1982年. Kawai S, Okada R, Sugimoto H, Okada M, Fukuda Y: An autopsy case of two-month-old infant with granulomatous pancarditis having severe vasculitis and valvulitis. *Jpn Circ J* 1983, 47: 1325-30. °岩原正純, 井埜利博, 渡辺晴子, 西本 啓, 島崎信次郎, 藪田敬次郎, 河合祥雄, 岡田了三: 学校検診で発見されたくすぶり型心筋炎の1例. 第3回若年者心疾患の予防と管理に関する研究会. 1月12日, 1991年. 岡田了三: 心筋炎と心筋炎後心拡大. 第1回関東小児心筋疾患研究会. 10月31日, 1992年. *日小循誌*1993, 9: 380-1. °井埜利博, 大久保又一, 秋元かつみ, 西本 啓, 藪田敬次郎, 岡田了三: 治癒期心筋炎の心筋生検組織における接着分子(ICAM-1)の発現. 第3回関東小児心筋疾患研究会. 11月5日, 1994年. *日小循誌*1995, 11: 100. °稀代雅彦, 井埜利博, 大久保又一, 秋元かつみ, 西本 啓, 藪田敬次郎, 岡田了三: 心筋炎の生検組織における接着分子の役割. 第31回日小循総会. 7月1日, 1995年. *日小循誌*1995, 11: 477. °Kawano H, Okada R, Yano K: Expression of adhesion molecule in biopsied myocardium with myocarditis. The 5th Antwerp-La Jolla-Kyoto Res. Conf. Cardiac Function. 15 Dec. 1995. Kyoto. Japan].

〔症例5〕70歳、女。62歳めまい発作、高血圧。67歳2月頃よりめまいは胸部不快感を伴ない30分程、ほぼ毎日。同年5月、入院。図5C心電図: NSR、両房負担P。Ta低下。1°AVブロック、不完全右脚ブロックiRBBB+LAD、R高電位 v_{4-6} 、ST低下 $II \cdot III \cdot aVF$ 、T平低 $I \cdot aVL \cdot V_6$ 、陰性T $II \cdot III \cdot aVF \cdot V_{1-5}$ ($v_{3,4}$ で特に深い)。経過中に同図B: ヒス束電位図HBE、2:1 H-Vブロック。人工ペースメーカー移植。胸部XP 図A: CTR64%、両側性心陰影拡大。その後、胸痛時々、心不全傾向(+)。70歳の3月早朝、自宅で心停止。

剖検所見: 心拡張性肥大(+), HW640g。LV拡張(+), 肥厚(+)。冠状動脈CA硬化軽度。LV-My・En・Ep広汎に不規則斑状・線状線維症(+)。図5D: LV、P・LW・Myルーベ拡大組織像は心筋炎後遺症PMC所見。LV A・P・LW・VS頂上部線維症集中部で限局性壁厚減少(+)。LV-Enに同図Gに示す壁在血栓(+)。F図RV-My: Epより続く脂肪化は斑状・塊状・線状に分布(++)。

刺激伝導系病変; SAn線維症(+)。AVn・HisにE

図に示す肉芽腫様炎症巣 focal granulomatous myocarditis (+)。多核巨細胞は未熟形を含むラングハンス型 Langhans type、浸潤細胞はLy(++), Fbl(+)。L・RBB線維性途絶(H-Vブロック)。突然死の病因は催不整脈性右室心筋症(異形成) arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (dysplasia) ARVC (D) 類似病変による心室性不整脈とみなされる。

ラングハンス型巨細胞の出現以外はサルコイドーシス sarcoidosis に似るが、心臓以外の病変は図Aの胸部XPでも検出できない極く軽症リンパ節肉芽腫性病変に止まりPMCとして長期間の罹病歴にも拘らず多臓器病変がみられない。サルコイド症不全型 forme fruste とするか? 孤立巨細胞性心筋炎 isolated giant cell myocarditis (サルコイドーシス型 sarcoid type) 後遺症PMCに留めておくか? 判断に迷う症例である[°福田圭介, 楠岡修身, 中田八洲郎, 岡田了三, 北村和夫, 齊藤 脩: 巨細胞性心筋炎によるH-Vブロックの1剖検例: 連続切片による刺激伝導系組織学的研究. 第93回日循地方会. 9月8日, 1979年. *日循会誌*1981, 45 Suppl 3: 516-6. 福田圭介, 岡田了三: 二次性心筋疾患と特発性心筋症との間一病理学的側面より一臨床科学1980, 16: 87-9. 福田圭介: 心筋症: 臨床像と病理形態. ふくだ内科循環器科, 福岡. 2000. pp162-6]。

非特異的心筋炎Nと巨細胞性心筋炎Gの関連を検討するために日本病理剖検輯報I~X輯に記載された1958~77、20年間の剖検例中のNとG出現率の比較検討を試みた。Nは非特異的、間質性、ウイルス性、特発性を含め、Gはサルコイドーシスを除外した。Nは409例(男女比1.2:1)、Gは25例(男女差なし)、剖検総数に対する出現頻度はN 0.11%、G 0.007%、G/N比6%。

図6A: N平均年齢は男45.0、女41.8歳、G男58.7、女47.2歳。年齢区分では男でGがNを10年遅れて追隨、女でG30~40歳台の増加がNと異なる分布を示す。同図B: 年次推移は大筋でNとGの増減は一致するが、一部でGの遅れる傾向がある。同図C: 地域別年次推移: 関東でG増加のNより1~2年遅れ、他地区ではN・Gの増減はほぼ一致。同図D: 地域分布ではN頻度は関東0.11%、近畿・九州0.12%、東北・中部・中国0.13%、北海道0.08%。Gは北海道・四国で0。G/N比は中部15、東北8、関東7、近畿・中国5、九州4%。Gは中部・東北でやや目立つが、北海道で0、

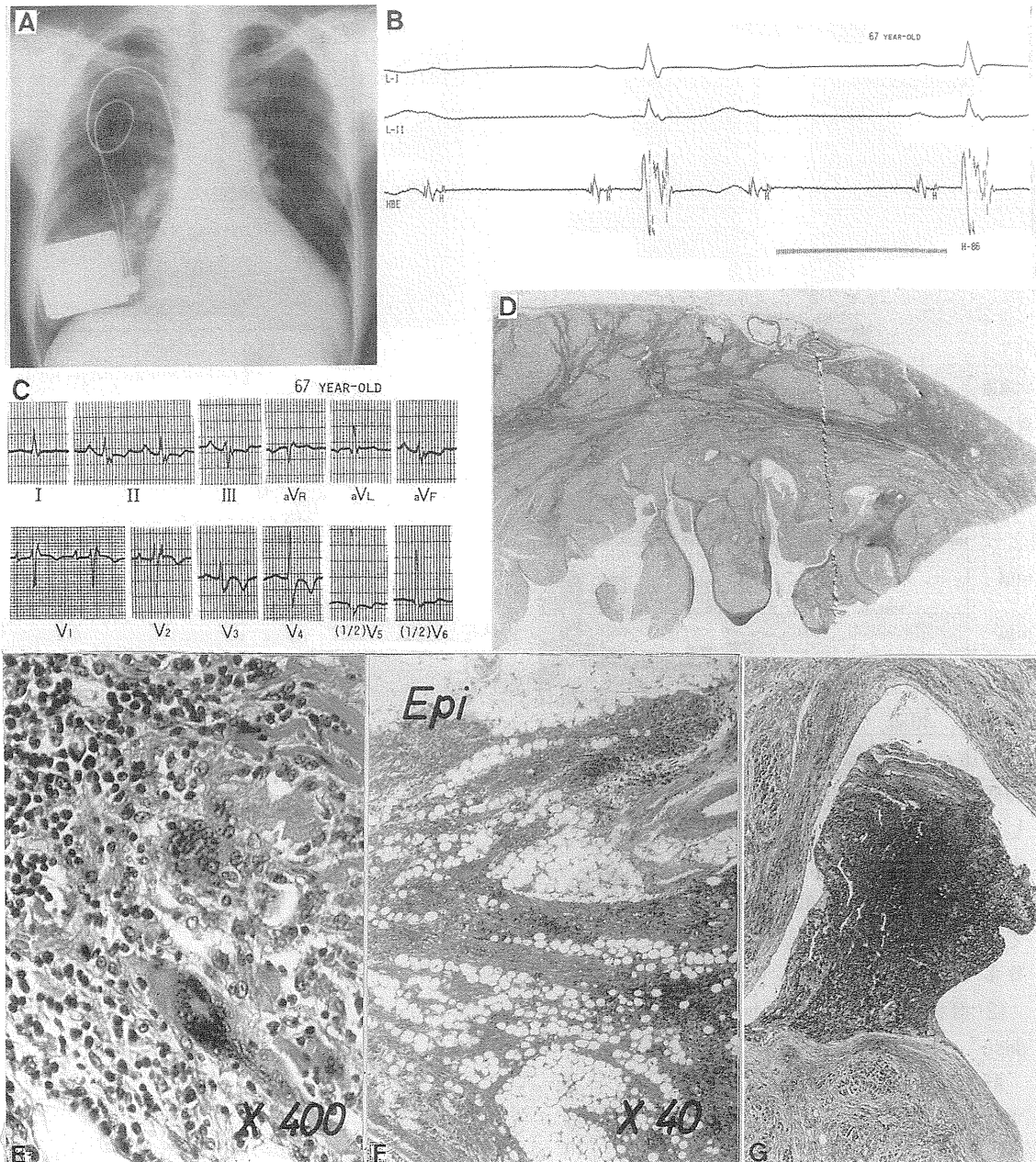


図5 巨細胞性心筋炎，70歳、女，症例5。

A. 胸部X線写真，B. ヒス束電位図，C. 心電図，D. 左室後側壁，EvG染色，ルーペ拡大，

E. ヒス束，H-E染色，400倍，F. 右室，Epi心外膜，H-E染色，40倍，G. 左室心内膜血栓，H-E染色，20倍。

Gの年齢がNを上廻り、出現年次に遅れがあることはGの経過がNより慢性化している事実と対応している。

表1はNとGの合併症の比較。肺臓炎・肝炎・肝硬変・脾炎の合併率はNとGでほぼ同列、リンパ腺・胸腺病変・脾炎はGがNを上廻る。悪性腫瘍例がN>Gであるのは日和見感染としてのN心筋炎が目立つ結果とみられる〔岡田了三，若藤茂夫：心筋炎の剖検集計（1958～1977年）。昭和59年度厚生省研究報告，1985：

160-5.〕。

以上の結果からGとNの共通項がかなり存在し、感染時の宿主の免疫能の差が巨細胞の有無と関連すると考えれば、現時点では孤立巨細胞性心筋炎はサルコイドーシス類似（または型）慢性肉芽腫様心筋炎 chronic granulomatous myocarditis, sarcoid typeとして定型サルコイドーシスと区別しておくのが賢明であろう。〔保坂俊明，北川節次，塚田豊弘，難波研一，田上幹樹，久保田昌良，伊藤良雄，高谷純司，岡田了三：

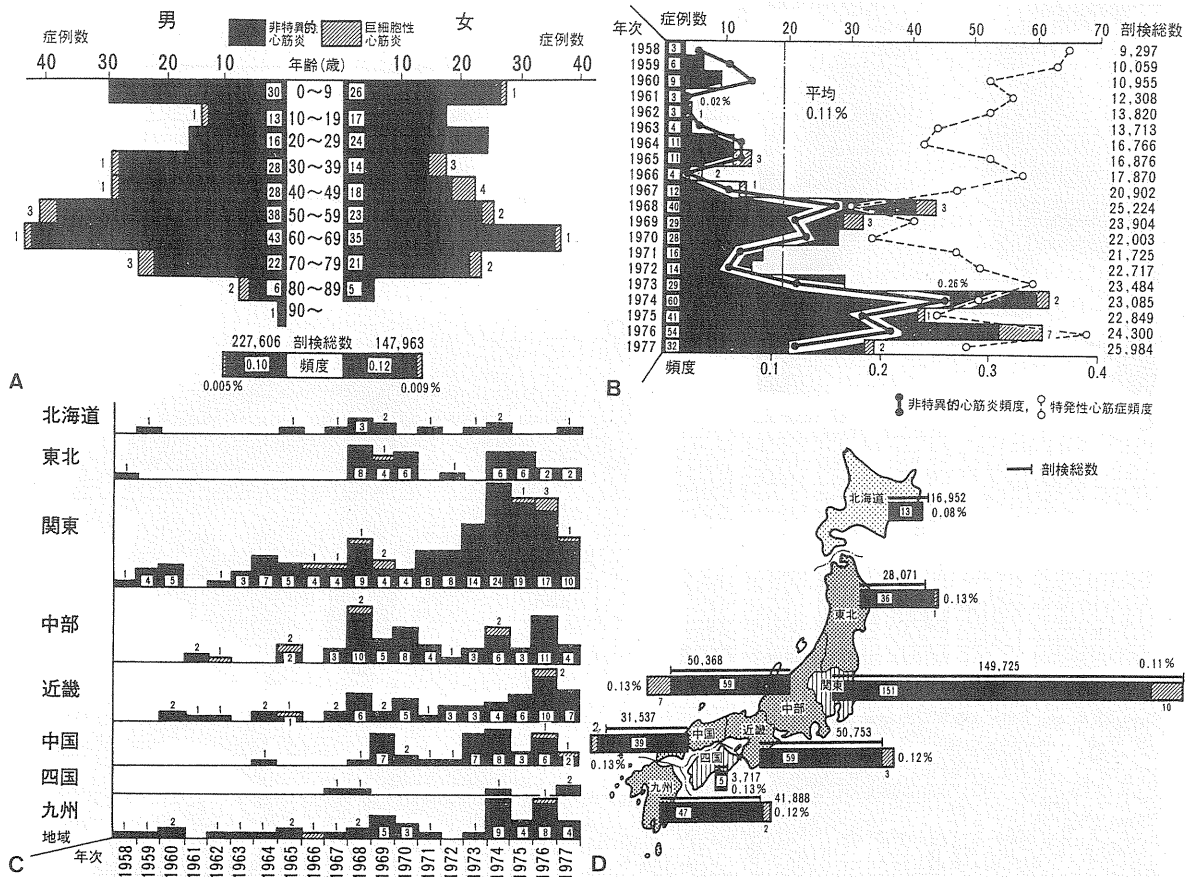


図6 非特異的心筋炎と巨細胞性心筋炎 (1958~77年剖検例)。
 A. 年齢と性別分布, B. 年次推移, C. 地域別年次推移, D. 地域分布。

表1 非特異的心筋炎と巨細胞性心筋炎の合併症と治療 (1968~77年剖検例)。

	非特異的心筋炎		(巨細胞性心筋炎)	
	症例数	頻度	症例数	頻度
肺臓炎	33	10%	3	12%
肝炎	25	7%	2	8%
肝硬変 (肝癌合)	22	6%	1	4%
膵炎	16	5%	1	4%
脾炎	32	9%	3	12%
間質性腎炎	16	5%		
脳髄膜炎	6	2%		
リンパ腺、胸腺病変	18	5%	2	8%
悪性新生物	45	13%	2	8%
治療	胃	10	3%	
	リンパ腫/白血病	12	3%	
	その他	23	7%	2
ステロイド剤	67	20%		
抗生物質	65	19%	5	20%
抗癌剤	16	5%		
放射線	9	3%		

ステロイド剤によく反応 (心電図変化上) した巨細胞性心筋炎の1例. 第128回日循地方会. 6月4日, 1988年. Jpn Circ J 1992, 56 Suppl 4: 1074, 久保田昌良:

心電図学の散歩. 南山堂, 東京. 1996: 159-63. 岡田了三: 呼吸困難と動悸を主訴とする33歳女性. 心電図でどこまで読めるか. CASE 8. Heart View 2001, 5:

1095-9 (長期間の経過で、ACE (-)、左室心尖部拡大と動き悪く、生検で組織球性多核巨細胞とリンパ球の集簇 (+)、類上皮細胞 (-)、心臓外病変 (-)、ステロイド著効したが、8年後突然死。)°池田善彦, 砂山聡, 河合祥雄, 岡田了三, 加藤和三: 巨細胞性肉芽腫性心筋炎を認めた急性心筋梗塞剖検例. 第17回心筋生検研究会. 11月25日, 1995年, 循環器科1996, 39: 398.〕。〔症例6〕30歳、女。薬剤師。家族歴・既往歴: 特になし。やせ目的で4年以上前からフロセミド (ラシックス) 常用、約3ヵ月に1度4肢強直発作。発作に対し鎮静薬筋注、4時間後発熱のため解熱薬筋注、45分後に心停止、蘇生術に反応せず突然死。死亡7ヵ月前血清 K^+ 2.8、 Ca^{++} 4.1mEq/L。

剖検所見: HW210g、拡張(-)、肥大(-)。CA回旋枝低形成。図7A; RV-My、En下の脂肪化巣。同図B; LBB分岐後1.6cm末梢のLy・Mφの巣状浸潤を伴う壊死。SAnに脂肪化、小出血巣。SAn動脈枝壁の線維筋性肥厚。His内脂肪化 (+)。本例はLBB炎症性途絶、ARVDの脂肪化、フロセミド乱用による低 K^+ 血症、薬物中毒など複合的要因による不整脈死とみ

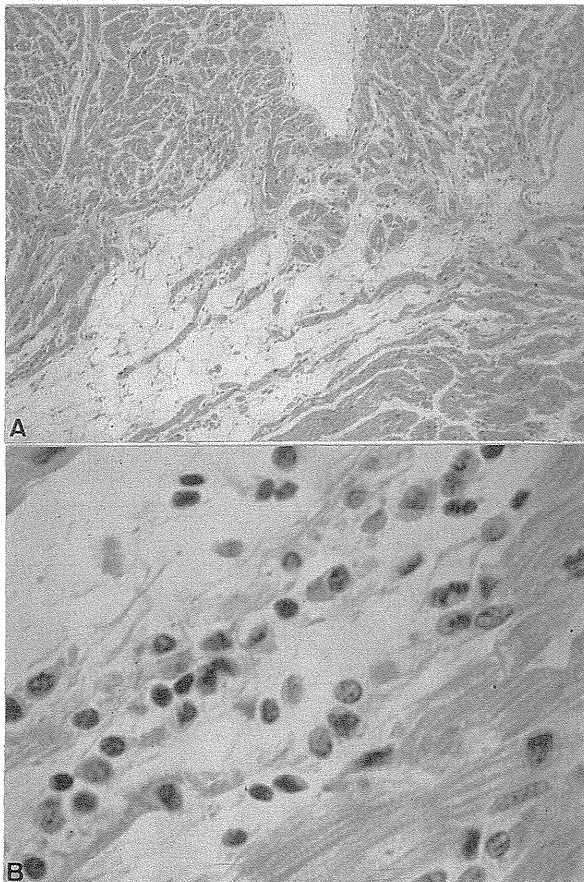


図7 伝導系の巣状心筋炎。30歳、女、症例6。
A. 右室心内膜下心筋組織像。H-E染色、40倍。
B. 左脚組織像。H-E染色、400倍。

なされる。LBB限局リンパ球性炎症の病因は不明であるが、My内散在性脂肪化を含めて急死の引金となったと理解できる〔°若藤茂夫, 江口正信, 山村彰彦, 岡田了三, 松平隆光: 伝導系の巣状心筋炎による突然死の1剖検例. 第116回日循地方会。6月15日, 1985年. Jpn Circ J 1987, 51 Suppl 1: 52.〕。

パース大学紀要2009, No8: 30-32 第1例、32-33 第2例、33 第3例、33-36 第4例、36 第5例、36-39 第6例、42 第9例、42-46 第10例、47-49 第12例、49-52 第13例で臨床的に不整脈が記録されており、心筋炎が高率に伝導系病変を伴う事実が確認されている。その特徴については、紀要2007, No5: 681-704に既述の「老年者の刺激伝導系の研究」の続編として、心筋症、虚血性心筋症、先天性心奇形の不整脈を纏めて後述の予定。

特定心筋炎 Specific myocarditis

病因が確定している心筋炎としてはレフラー-Löffler好酸球心内膜心筋炎〔パース看短大紀要1999, 1(1): 110-2.〕、リウマチ熱心筋炎〔同紀要2003, 5(1): 188-90.〕、梅毒性心筋炎〔同紀要2002, 4(2): 233-5. 2003, 5(2): 403-2.〕、ジフテリア心筋炎など病理学的に特徴のある心筋炎が存在する。ジフテリアについては、予防接種のルーチン化以後は心筋炎患者は殆んどみられなくなった。病理所見は厚生省班研究の班員であった所沢 剛先生のジフテリアトキシン投与動物実験で、定型の実質心筋炎の所見がみられ、Myc壊死・変性、好中球を含む炎症性細胞浸潤、回復期の2核Myc多発出現が印象的である。著者が順天大助教授新任の頃、中年のAVブロック患者の病因についての検討会で若い受持医の「ジフテリアの既往歴があるので、それが原因では？」との発言に対し、心拡大も収縮能低下もないことより、その可能性はないと否定した後で、文献を調べた所、確かにジフテリア感染後、長い無症状期を経て伝導障害発症例があることが判明し、不明を詫びた経験がある。パース大紀要No8に記述した非特異的間質性心筋炎の病原体については各種ウイルスが含まれており麻疹〔パース看短大紀要1999, 1(2): 108-10.〕、ムンプス〔同2000, 2(1): 30-1.〕、風疹、パラインフルエンザ、コクサッキーB、肝炎ウイルス〔パース大紀要2009, No8: 33-36, 46, 57.〕が著者の剖検例で確認された。更に臨床的に血清抗体価上昇、心筋生検などで診断された例としてはコクサッキーA・1・9・16、B1・2・3・5、インフルエンザA・

B, 単純・帯状ヘルペス, エプシュタイン・バーE・Bウイルスを経験している。ウイルス以外ではクラミジア、マイコプラズマ、レジオネラ、おうむ病での心電図異常から心筋炎を疑った例も記憶にある。

〔症例7〕39歳、男。8年前、脾腫を伴う肝硬変。7年前、腹水、歯肉出血、皮下出血。2ヵ月前、黄疸、水腫、倦怠感。1ヵ月前、39°発熱、咳、痰。左下腿筋炎化膿、外科的切開排膿後も筋炎悪化、腐敗性。膿よりクレブシエラ *Klebsiella* 検出。すべての抗生薬に耐性。髄膜炎合併、意識混濁で死亡。心電図は肢誘導の低電位とQT延長。

剖検で図8Aに示す乳頭筋En下に透見される小膿瘍。同様病変My内散布(+)。B図膿瘍組織像は巢状多型核・桿状核Neu浸潤とMycの変性・壊死〔岡田了三：心筋疾患，新内科学大系，35巻A，中山書店，1978，59-60.〕。クレブシエラ菌による敗血性心筋炎

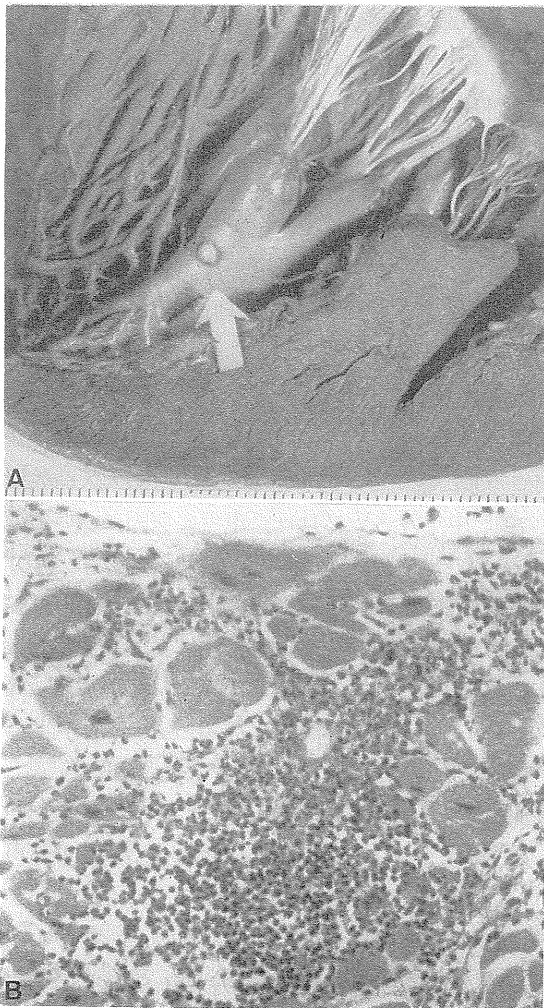


図8 敗血性心筋炎。39歳、男。症例7。
A. 左室後乳頭筋。↑小膿瘍。
B. 膿瘍部組織像。H-E染色、100倍。

septic myocarditis で、肝硬変末期に合併した日和見感染とみなされる。

〔症例8〕67歳、男。山形県立中央病院例。1年前より両下腿水腫、息切れ。胸・腹水(+)。EKG：RBBB、心房粗動AF。心エコー：LV、RV壁肥厚、僧帽弁逆流MR(+)。PET-CT：右肩筋、両側小殿筋に異常集積と石灰化。高カルシウム血症と多発性関節痛(+)。図9Aは殿筋生検像で、開大した間質内にLy、Pla、Eo、Mφ、Fbl・線維細胞Fc、少数のNeu浸潤(+)。B図は矢印部の強拡大図でアスペルギルス *Aspergillus* 菌体を認める。C図心筋生検所見でも同様の炎症巣内にアスペルギルスの散在(+)。ミカファギン、ポリコナゾール投与、大量の漏出性胸水ドレナージ、人工透析により炎症反応の改善、殿筋生検で真菌は減少〔堀野智史，後藤敏和，荒木隆夫，笹生俊一，河野浩章，岡田了三：高カルシウム血症を合併したアスペルギルス感染によると思われる慢性活動性心筋炎の1例。第27回心筋生検研究会，11月25日，2005年，循環器科2006，

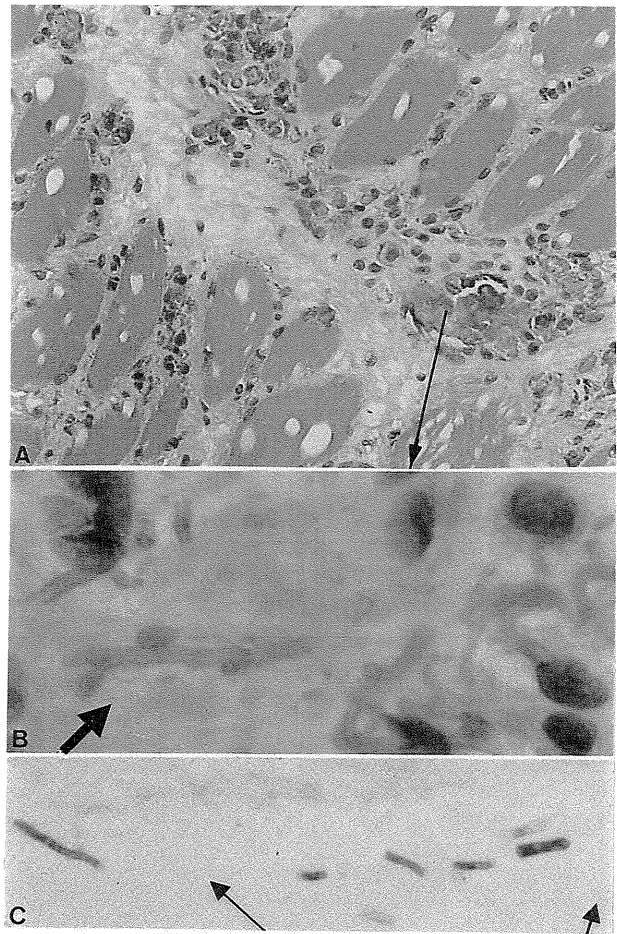


図9 アスペルギルス筋炎・心筋炎。67歳、男。症例8。
A. 殿筋生検像。H-E染色、200倍。
B. A図矢印部の強拡大図。1000倍。
C. 心筋生検像。PAS染色、200倍。

59 : 302.]。

アスペルギルス感染による真菌性心筋炎 mycotic myocarditis が慢性経過を辿った臨床例である。

著者は1987年6月より1ヶ月間、国際協力事業団 JICA の南米パラグアイ Paraguay 医療援助活動に参加、チャーガス (シャーガス) Chagas 心臓病の調査研究に従事した [岡田了三:パラグアイ国におけるチャーガス病の心臓病変についての臨床病理学的研究. 国際協力事業団業務報告書及び業務日誌1987: pp1-6.]。

パラグアイ首都アスンシオン Asunción には順天堂大学臨床病理学小酒井 望教授を中心とした JICA の医療援助プロジェクトにより建設された中央臨床検査センター LACIMET が存在し、当時順天大寄生虫学山崎 浩講師をチームリーダーとするチャーガス病疫学調査が進行中であった。著者は LACIMET、アスンシオン大学付属病院、IPS 病院での病床廻診、アメリカ、ドイツ、コロンビアなど多国籍医師・医学生、パラグアイ厚生省役人により構成された調査医療団を引率して広く避地巡回を実施した。

チャーガス病、レーシュマニア Leishmania 症、ハンセン病、コクシディオイデス症 Coccidioidomycosis、プラストミセス症 Blastomycosis、後天性免疫不全症候群 AIDS、多種類の皮膚炎に加えて地方では小児結核、肺炎、髄膜炎など感染症多発が目立った。

[症例9] 47歳、女。小児期に顔面を虫に刺された後、倦怠感と微熱が数日続いたおぼろげな記憶(+)。以後無症状。40歳頃から時に胸部不快感出現。血圧150/80。心拡大、不整脈(+)、収縮期心雑音2/6°。図10A心電図: NSR、陰性 T_{II}・III・V_F・V₆、多発性多型心室期外興奮 VPCs。B図心エコー図: LVの著明な拡大と相対的M弁逆流(記録は不良)。心不全で入院。

チャーガス病は人・鳥・獣共通のトレパノソーマ *Trepanosoma cruzi* 感染症で、1cm足らずの図Dに示すサシガメ、ヴィンチューカ *vinchuca* (*chicháguazú*) により媒介される南米の風土病で、パラグアイ農村の一部では血清抗体値が村民の60~80%程度陽性であった。小児期に感染すると10~20年後に心不全、巨大結腸を高率に発症する難病である。その心病変の病理所見を求めて、剖検例の検索を申し出た所、アスンシオン大学の病理学教授を紹介された。早速、小振りの平屋建解剖・病理学教室を訪問したが、当地は宗教の関係で剖検は極く少数例で、しかも北米のチャーガス病

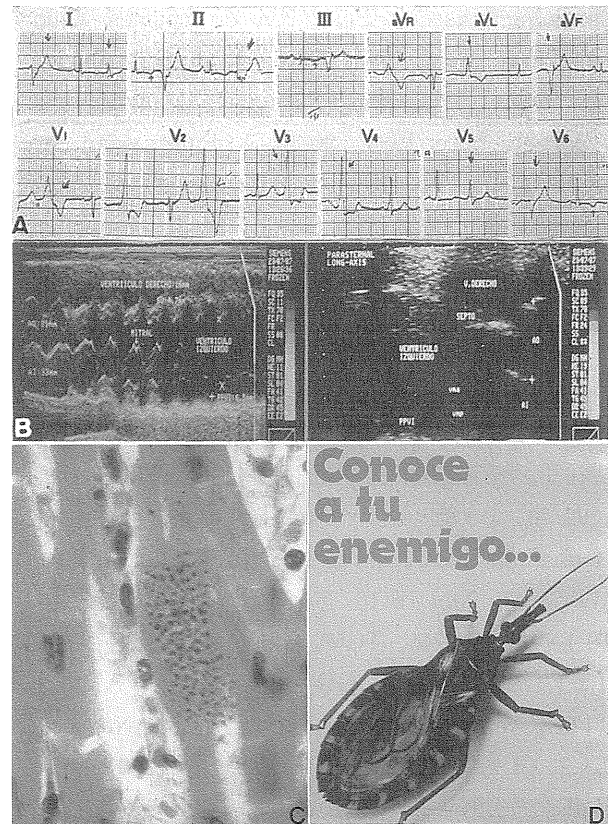


図10 チャーガス病。47歳、女。症例9。
A. 心電図。B. 心エコー図。
C. 心筋組織像。H-E染色、400倍。
D. ヴィンチューカ虫。

調査研究団が援助費提供と引換えに剖検材料を根こそぎ持去ったとのこと、心筋組織写真一枚の提供を受けたのが図Cである。Myc内にはトレパノソーマの寄生がみられ、間質にはLy、Mφ、Fbl・Fcの散在、膠原繊維の僅かな増加がみられる。病原体は巧みに抗原成分の変更を繰り返して宿主の免疫攻撃を逃れて、長期間持続感染を続ける事実が知られている [山崎 浩, 岡田了三, ミリアン モラン他9名:パラグアイ国ラ・コルメナ地区におけるシャーガス病研究. 第57回日本寄生虫学会. 4月5日, 1988年. 寄生虫学誌1988, 37 Suppl: 102. 岡田了三:風土病的心筋症. 臨床成人病1996, 26: 1509-14.]。

パラグアイ滞在中は大学、病院、医師会の各種会合に積極的に参加し、依頼に応じて行った心筋症の解説講演が好評で、翌年のパラグアイ心臓病学会招請講演を引受ける次第となった [Okada R: Miocardiopathia de causas desconocidas. Seminario de cardiologia, Asunción. 7 de Julio., 1987. Okada R: Miocardiopathia de causas conocidas. Seminario de

cardiologia, Circulo Paraguaya de medicos, Asunción. 8 de Julio, 1987. Okada R: Cardiomiopatia postpartum. III Congreso Paraguayo de cardiologia. 7 de Setiembre, 1988. Okada R: Enfermedad cardiaca alcohólica. Revista Medica del Hospital Universitario "Nuestra Señora de la Asunción" 1989, 3(1): 3-6.]

[症例10] 58歳、主婦。京都市立病院高木 誠先生症例。家族歴、既往歴：特になし。2½年前、頻拍発作、冷汗を伴う激しい狭心痛2時間持続。以後数回の発作、EKG心室頻拍VT記録。1年前より発作頻発。入院時表在リンパ節触れず、甲状腺腫(-)。脈拍56、整、血圧98/70。心・肺・腹部・神経系異常なし。水腫(-)、体温正常。RBC438×10⁴、Hb14.1、Hct41.5%、WBC3800、Neu(St10、Seg26)、Eo10、Ly54、Ptl18.1×10⁴、TC146、TG68、BUN15、黄疸指数4、TTT2.2、ZTT8.4、GOT18、GPT10、ALP5、TP6.3(Alb55、αG8、βG8、γG24)血糖82、Na145.5、K4.1、Cl110、Ca4.8、CRP(-)、ASLO12、RA(-)、WaR(-)。胸部XP：図11A正面、CTR59%、両側第2・3肋間に軽度の線維性陰影、B図側面、肺門リンパ節腫大(+)。EKG C図：NSR、両房負担P、1°AVブロック、高電位R_{V₁}、Q_{II・III}、V_F、陰性T_{II・III}、V_F、平低T_{V₁}、V₆。入院後のモニターEKGにはD図VT、QRS幅0.11"、3°AVブロック、E図2°AVブロック、F図房室接合部頻拍などが屢々記録された。G図HBEではAHブロック。不整脈はリドカイン、プロカインアミド、プロプラノロールで治療されたが、狭心痛にはニトログリセリン無効。½年前にA-S発作の繰返しあり、完全cAVブロックに対して人工ペースメーカー植込み、整脈が維持できたが、突然心停止。

剖検所見：心臓、肺門傍気管・気管支支リンパ節、脾に主病変、肺・肝に微小病巣を持つサルコイドーシス sarcoidosis。心臓A11.0、B11.0、C10.0、D14.0、E7.0cm、拡大(+)、HW400g。Ep、LV前面4.0×2.0cm径縦長、後面5.5cm縦長橢円型線維斑。CA左右均衡型、粥腫(-)、線維性壁肥厚散在(初回観察で気付かず、再検で発見)。RA拡張(+)0.18cm厚、En中隔面斑状肥厚(+)。RV流入路拡張(+)0.4cm厚。En、VS・PW中間部より心尖にかけて白色肥厚(+)。RV流出路拡張(+)0.4cm厚、室上稜肥厚(+)、En斑状肥厚(+)。T弁輪12.0cm、P弁輪7.0cmともに拡大(+)、弁尖正常。LA拡張(+)0.4cm厚、Enびまん性肥厚、後面に細波様横縞(+)。M弁輪9.0cm弁尖正常。

LV球状拡張(++)流入路壁厚1.2cm、En、A・PWで垂びまん性肥厚(+)、その直下PW、Ep線維斑に一致して壁厚0.2cmMI様^{べんち}胼胝(+)、AW心尖寄りMy線維症部0.4cm菲薄化(+)、肉柱肥厚(+)。A弁輪6.5cm拡大(+)、弁尖硬化病変(+)。

図Hは心室中間部横断面。LV、PWよりVS後端にかけて壁厚の菲薄化(++)胼胝形成、肉柱肥厚(++)。LV、AWに軽度菲薄化(+)、肉柱肥厚(+)。I図はLV-PWの組織像。En線維弾性肥厚とEp線維症に挟まれたMyは図の中央・右方では殆ど貫壁性胼胝に置換、図の左方ではMyc塊の間に割込む型の線維症を示す。J図は剖検執刀医が切出した前下行枝中枢部の標本で内膜の線維性肥厚、中・外膜のサルコイド病変による50%内腔狭窄像。この病変はMy内中・小動脈枝に多発し、特にLV、P・AW胼胝内外で内腔閉塞がみられる。K図は心筋内肉芽腫様病変の中拡大組織像で多核巨細胞の散在、結合織細胞・中小単核細胞の密集、線維増生を示す。Lは同部の強拡大図で、凹凸表面不整橢円形巨細胞は多数の橢円・紡錘型核の偏在、細胞質内の不整空胞・星芒(アステロイドasteroid)小体を含む異物型である。その周囲をMφ核の類上皮細胞epitheloid cell、Ly・Pla、Fbl、基質に包まれた膠原線維が取巻く。一見陳旧性MI様P・AW胼胝の病因はこの心筋サルコイド病変に、CA枝壁サイコイド性狭窄に起因する虚血病変が重複したものとみなされる。

図12は本例伝導系病変。A図SAnは年齢相応の軽度の線維症。B図AVn動脈は内膜の偏心性肥厚による50%超の狭窄。同部中・外膜のサルコイド性線維症の存在から内膜病変もサイコイド性と推定。C図AVn体部・周辺心房筋のサルコイド病変、巣状線維症、小細血管増生、結節細胞変性。D図AVn½線維症による置換。E図His穿通部70%サルコイド線維症による途絶性病変。F図左室Pj細胞の新鮮サルコイド病変による巣状壊死。G図伝導系病変マップ。

以上の病理所見より、本例のAVn及び周辺心房筋サルコイド病変が接合部頻拍、His途絶性病変が2.3°AVブロック、Pj巣状壊死がVT・fと、それぞれ対応していると考えられる〔田中亮一、田中 武、一ノ瀬進、高木 誠：複雑な不整脈を呈した心サルコイドーシスの1例。心臓1974,6:233-30、高木 誠、一ノ瀬進、鶴羽義明、上床博久、岡田了三：複雑な不整脈を呈した心サルコイドーシスの1例(続報)―ことに刺激伝導系の連続組織精査と不整脈との関連について

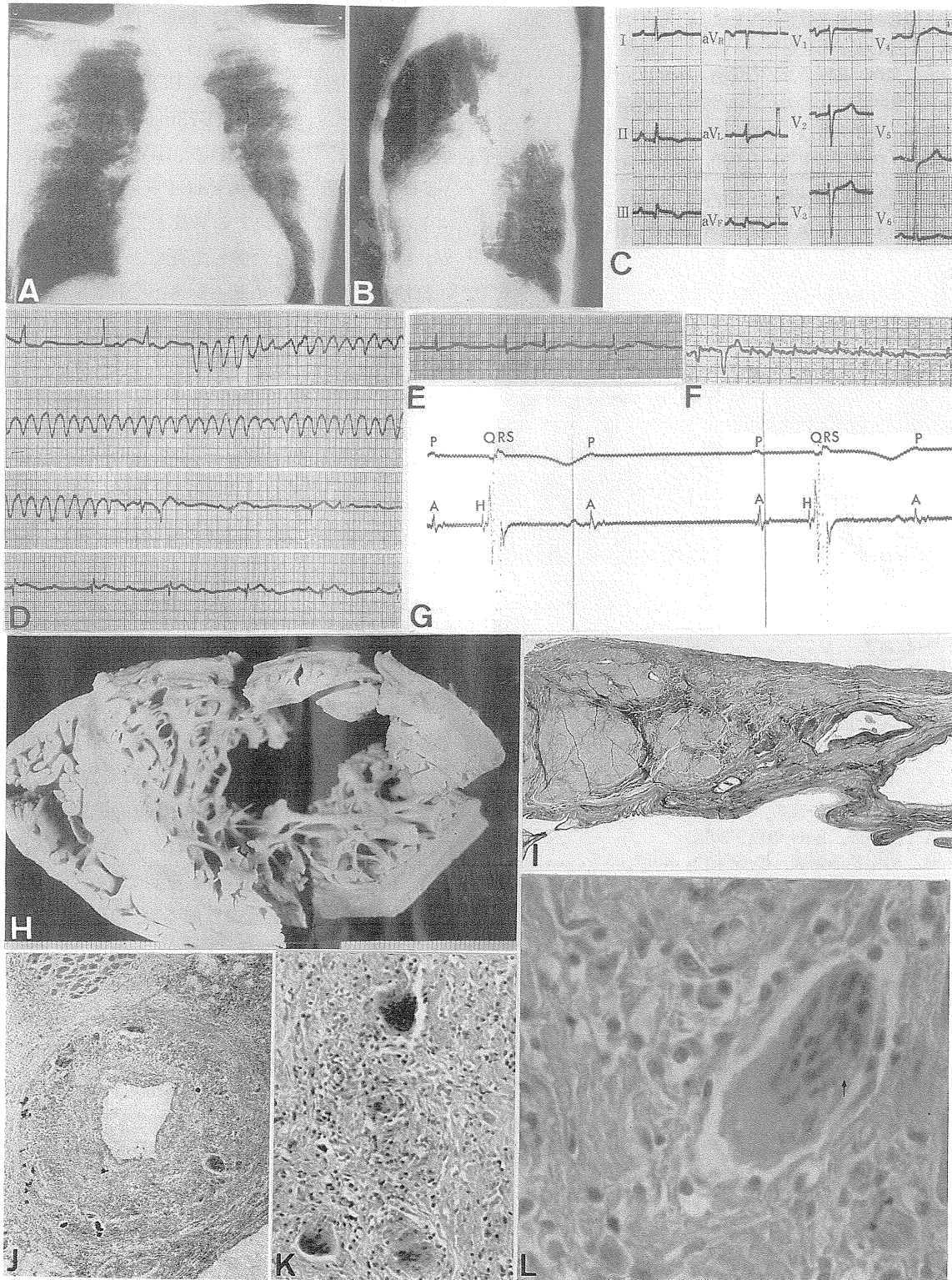


図11 サルコイドーシス, 50歳、女、症例10.

A・B. 胸部X線写真. C. 心電図. D・E・F. モニター心電図.

G. ヒス束電位図. H. 心室横断面, 下方が前面. I. 左室後壁組織像, EvG 染色, 13倍.

J. 冠状動脈断面, H-E 染色, 40倍. K. 左室心筋組織像, H-E 染色, 100倍.

L. 心筋強拡大像, ↑星芒小体, H-E 染色, 400倍.

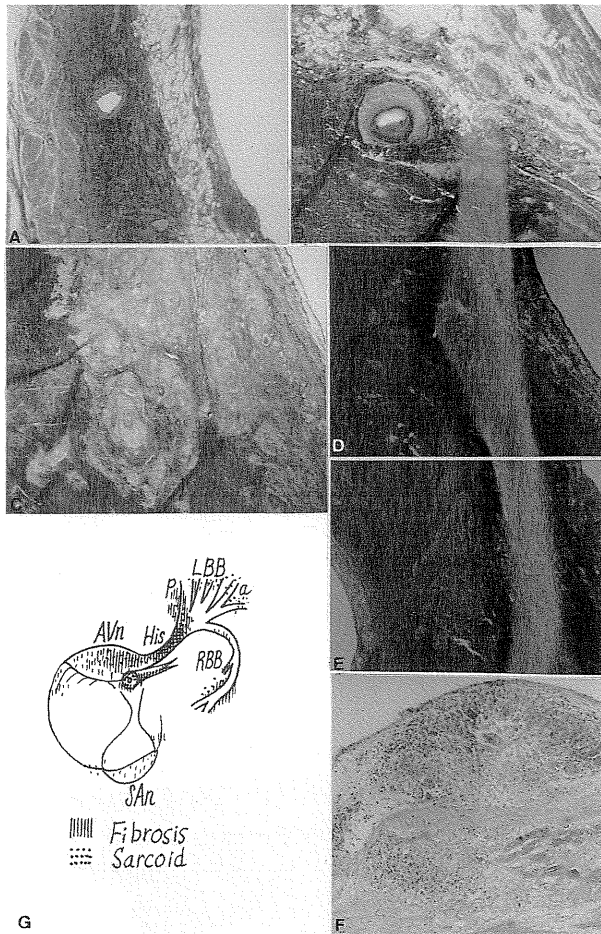


図12 症例10の刺激伝導系。
 A. 洞結節, EvG 染色, 20倍。
 B. 房室結節動脈, EvG 染色, 40倍。
 C. 房室結節サルコイド病変, EvG 染色, 100倍。
 D. 房室結節, EvG 染色, 20倍。
 E. ヒス束, EvG 染色, 20倍。
 F. 左室プルキンエ細胞, H-E 染色, 100倍。
 G. 伝導系病変模式図, Fibrosis 線維症。

一呼吸と循環1976, 24: 343-49.]。

〔症例11〕58歳、女。長崎大学第3内科(橋場邦武教授)症例。家族歴：特になし。30歳代よりリウマチ様関節炎。1½年前、歩行時動悸、息切れ(+)。半年後に増悪、全身倦怠感↑。10ヵ月前、夜間起坐呼吸、冷汗、動悸1時間持続。6½ヵ月前に市民病院を経て、長崎大学第3内科へ入院。147cm/37.5kg。脈拍71、不整、血圧80/50。右鎖骨上窩リンパ節触知、頸静脈怒張(+)。心尖部収縮期雑音 SM3/6°、III音(+)P_{II}音↑。肺ラ音(+)、水腫(-)。

検査所見：尿尿正常。貧血(-)、WBC3400(St 5, Seg63, Eo 7, Ly23, Mo 1, Ba 1%)、Ptl 14.2×10⁴。ESR34/hr、RA(+), ツ反(-)。血清γ-G↑。クヴァイム Kveim 反応(-)。図13A 胸部 Xp:

CTR73%、肺うっ血(+)、両肺門陰影拡大(+)。B 図左 EKG: NSR、1°AV ブロック、cRBBB+LAD。右上 EKG: 徐脈を伴う Af、VPCs。右下 EKG: VT 発作、多型 VPCs。HBE; HV73msec ↑。心カテーテル検査: PAwP ↑、LVEDP ↑、LVEF ↓、MR (+)。VT 時 A-S 発作(+)。ステロイド、リドカイン、フェニトイン、プロカインアミドなどで VT は抑えられたが、肺梗塞・肺炎を合併して死亡。

剖検所見：サルコイドーシス(心臓、眼球、リンパ節病変)。左下肢血栓性静脈炎。炎症を伴う肺梗塞。薬物性肝炎・皮膚炎。

心臓：球状に拡大(A12.0、B13.0、C12.0、D15.5、E6.0cm)、HW480g。LV、A・PW 冠状溝下に6.0×15.0cm横長楕円形の膨隆(僧帽弁下心室瘤 submitral LV aneurysm)、Ep 線維斑(+)。CA、均衡型分布、硬化・狭窄(-)。RA 拡張(≡12.0cm周径)、0.2cm厚、En 斑状肥厚。卵円孔開存。T 弁輪拡大12.0cm、弁尖不規則斑状肥厚1.2mm。RV 拡張(≡TA7.0、PA9.0、P_{RVi} 8.0、P_{RVo}10.0cm)、流入路 RVi 0.5cm、流出路 RVo0.5cm厚。中隔縁柱上 En 斑状線維性肥厚(≡)。P 弁輪拡大(+8.5cm)、弁尖結節肥厚0.8mm。C 図心臓左側内面：LA 拡張(≡12.5cm周径)0.3cm厚、En 垂びまん性肥厚、後壁に逆流 jet 衝突域(+)。M 弁輪拡大11.0cm、弁尖不規則肥厚、後交連部寄り後尖逸脱 prolapse 部 2.2mm肥厚。LV 拡張(≡MA10.0、AA9.5、P_{LV}16.0cm)、1.4cm厚。PW M弁下1.5cmに横走する菲薄部0.3cm厚白色貫壁性線維症より成る瘤形成。後乳頭筋の一部は引延され延長。AW、A 弁下1.5cmより拡がる4.0×4.0cm大、不規則0.2~0.5cm厚線維症 LV 瘤。PW 瘤と併せて重複僧帽弁下左室瘤 double submitral LV aneurysms を形成。A 弁輪7.0cm、弁尖結節0.8mm。D 図は上段心基部寄り、下段心尖寄りの心室横断面：上段断面では LV、PW (上方) 瘤は径 3cm の薄壁貫壁性胼胝、RV、VS 後・中間部まで線維症が延長、AW 瘤(下方)は VS と前乳頭筋の間で同様の薄壁胼胝を形成、前・後瘤は同じ高さに併例、LV、LW で一部途絶はあるが VS を含むM弁下(垂)輪状 LV 瘤 submitral (semi) annular LV aneurysm と診断できる。LV 内乳頭筋・肉柱肥大、En 下不規則斑状白色線維症、中層 My 内暗色斑の点在あり。E 心筋組織図に大型多核異物型巨細胞を囲む類上皮細胞、Ly、Mφ、Fbl を含むサルコイド肉芽腫病変。

伝導系病変模式図 J。SAN 年齢相応の線維症(+)。頭部と RA-Myc との連結部の線維性途絶 [LA 拡大

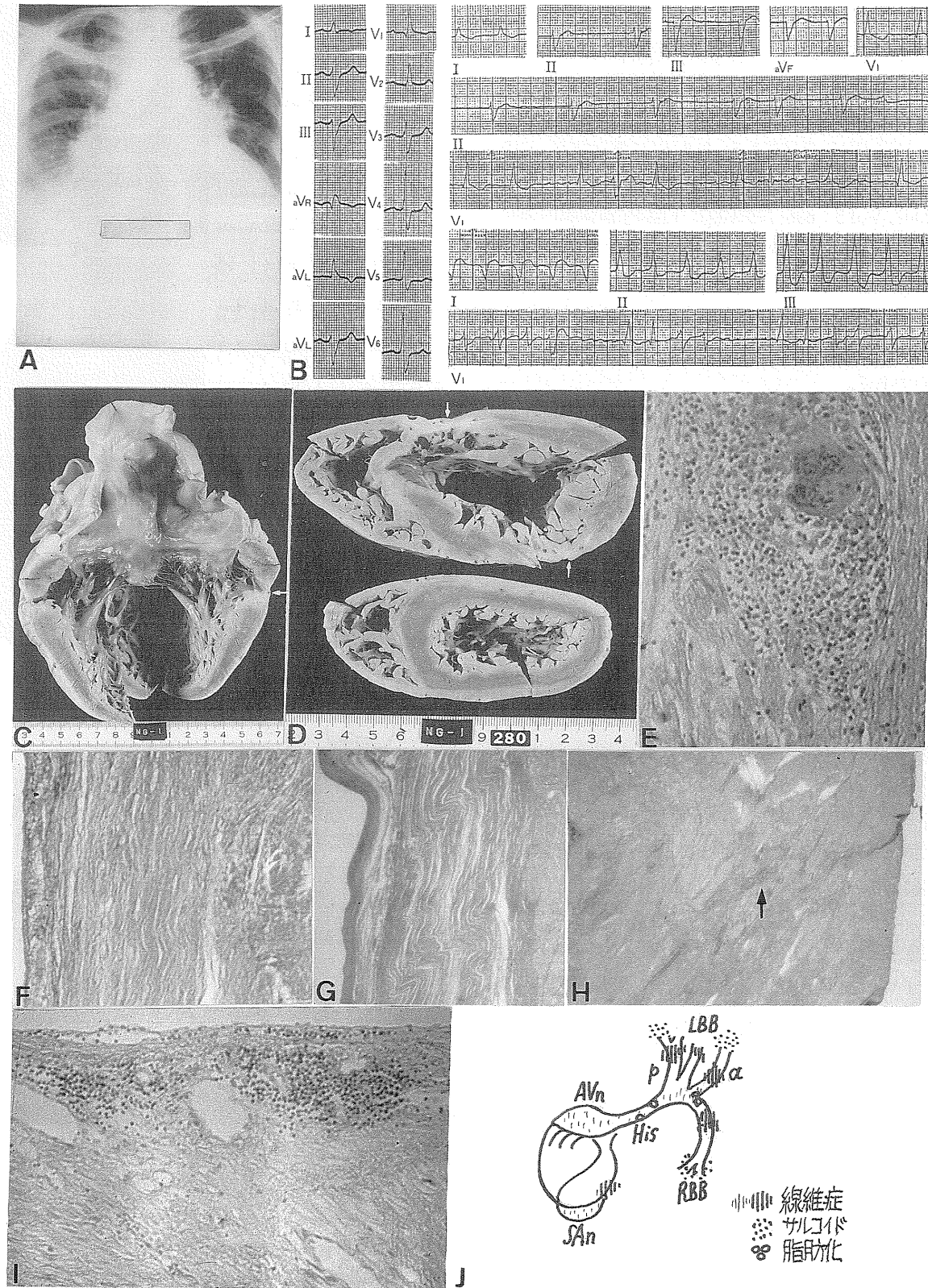


図13 サルコイドーシス, 58歳、女、症例11。
 A. 胸部X線写真, B. 心電図, C. 心臓左側内面, ←心室瘤。
 D. 心室横断面, ↓後壁↑前壁心室瘤, 下方が前面, E. 心筋組織像, H-E染色、200倍。
 F. 左脚前放線, EvG染色、40倍, G. 左脚後放線, EvG染色、40倍。
 H. 右脚(↑), EvG染色、40倍, I. プルキンエ細胞網, H-E染色、200倍。
 J. 伝導系病変模式図, 符号は図12と同じ。

(負荷増大)と共に一過性Afに関与)。AVn線維症(+)、His線維症(+)**・**穿通部と分岐部に脂肪化(+)。F図LBBa分枝0.5~1.0cm末梢で線維症による完全途絶。G図LBBp分枝後1.0~1.5cmで同様線維症完全途絶。H図RBB分枝後1.5~3.0cm(II部近位部)で線維症完全途絶〔両脚II部途絶(3束ブロック)。パース紀要2007, Vol5: 696-709参照〕。I図Pj細胞網内肉芽腫〔VTの責任病巣〕。異常に拡張したEn下リンパ管・小血管腔。

本例は症例10に比して、房室伝導系の途絶病変が末梢側に偏位し、輪状心室瘤部に集中したサルコイドーシス心である。

〔症例12〕64歳、女。家族歴：同胞2人急死。26歳、胸膜炎。50歳、喘鳴を伴う呼吸困難発作。5年前よりめまい、胸内苦悶感。3年前に不整脈、うっ血性心不全。1年前の図14A左EKG；NSR、1°AVブロック、肢誘導QRS低電位、RAD、V₁₋₃r減高、ストレイン型ST・T変化。半年前の同図右EKG；心房粗動AF、不規則なAV伝導、RAD+cRBBB、ST低下。胸部X線；CTR71%。死亡前うっ血性心不全CHF、Af、NSRの繰返し、徐脈、洞停止sinus arrest、AVブロック進行、急死。

剖検所見：心臓；球状に拡大(++) (A12.0、B10.5、C9.0、D14.0、E8.0cm)、HW500g。Ep、不整形線維斑、RV-PWで大型化。CA、均衡型分布、硬化(-)。RA拡張(+、周径10.5cm)、0.15cm厚、En斑状肥厚。T弁輪11.0cm、弁尖不規則肥厚。RV拡張(+)、肥厚(+)**0.3~0.4cm厚**、En斑状肥厚、中隔縁柱上に著明。LA拡張(+)**周径10.5cm**、0.16cm厚、En垂びまん性肥厚、PWに横縞形成。M弁輪9.5cm、弁尖後交連周囲で肥厚1.5mm、逆流所見MR(+)。LV拡張(++)、1.2~1.3cm厚、VS1.5cm、PWのM弁下5.0cm径瘤aneurym、En不規則斑状肥厚(++)。B図両室横断面；LV、VS、RV心筋内白色大小不同斑状線維症密集、PW、M弁下My0.4cm菲薄化、大型貫壁性肝胝。瘤部位が内腔に突出する形をとるのは、ホルマリン固定時の人工産物。乳頭筋・肉柱は扁平化、En下Myは不規則広汎に暗色化。心尖部拡大、Enびまん性白色肥厚。細胞成分を欠く陳旧性線維症の不規則な拡がり**は心筋炎治癒後所見**。

伝導系病変模式図F：C図SAn線維症(++)、生存結節細胞は僅少。SAn・心房筋接合部SAjは線維症、脂肪により置換。AVn、線維症と脂肪により置換、頭・体部に稀に巣状肉芽腫様細胞浸潤巣、巨細胞は複

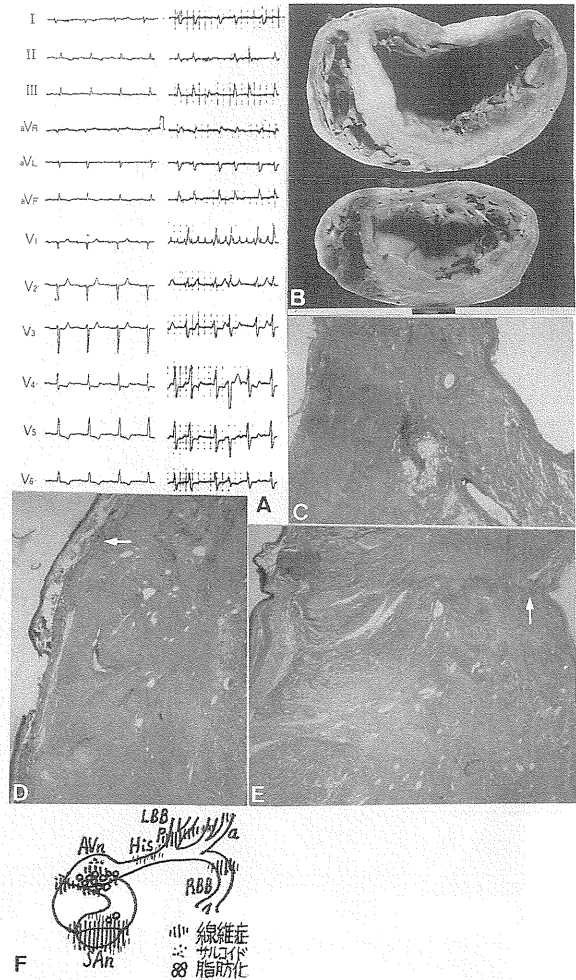


図14 サルコイド類似巨細胞性心筋炎後拡大心。64歳、女。症例12。

- A. 心電図。
- B. 心室横面。上、心基部寄り。下、心尖寄り。下方が前面。
- C. 洞結節。EvG染色、20倍。
- D. 左脚後放線(←)。EvG染色、20倍。
- E. 右脚II部(↑)。EvG染色、20倍。
- F. 伝導系模式図。

3核比較的小型、Mφの形質が遺る。Hisは血管周囲線維症(+)**のみ**。D図LBBpは分枝1mm下で線維性途絶。VS内広汎不規則線維症は薄壁小血管・リンパ管の著明な拡張を伴う。E図RBBII部は線維症に取込まれて完全途絶。図の左方LBBaは上方の塊状線維症下途絶、その末梢部は正常。

陳旧性結核病変が肺・リンパ節に僅かに遺るが、サルコイドーシスの活性病変(-)。本例の病理所見はほぼ完治したサルコイドーシス後遺拡大心の可能性はあるが、症例10・11にみられる全身諸臓器を犯す異物型巨細胞を欠き、むしろ症例5との類似性からサルコイド類似巨細胞性心筋炎後拡大心の診断に留めておく方

が賢明であろう〔岡田了三：サルコイドーシス心の臨床病理学的研究，第6回心臓病懇話会記録集1990：1～20，岡田了三，河合祥雄：サルコイドーシス心の臨床病理学研究，平成3年度（東京）研究報告集1993：174-86（症例1・3が本編症例10・11に当り問題なくサルコイドーシスに相当するが，同症例2・4が本編症例5・12であり，今回再考慮の結果サルコイド類似巨細胞性心筋炎として記載した，岡田了三：心サルコイドーシス、ドクターサロン1979，23：629-32，初見知恵，小林圭子，藤岡治人，砂山 聡，河野靖子，齊藤文洋，鈴木宏昌，河合祥雄，岡田了三，山口 洋，田村尚亮，吉良枝郎：心サルコイドーシス症早期診断における¹²³I-MIBG心筋シンチグラムの検討。第16回心筋検研究会，11月25日，1994年，循環器科1995，37：631.〕。

〔症例13〕37歳、男。4ヵ月前慢性硬膜下血腫の外科的ドレナージ。術後フェノバルビタール60mg、フェニトイン100mg、2×/日服用。1ヵ月後多数の輪状皮疹軀幹に出現、発疹の融合と同時に高熱・肝機能異常合併。薬物アレルギーと診断、2剤投与中止。WBC17600、Eo10.0%。直ちにステロイド治療；ベータメサゾン4mg、4×/日4週で皮疹軽快、ステロイド急速減量・中止。その2週後に呼吸困難 NYHA3°。入院時血圧100/60、HR104整、奔馬調心音（+）、雑音（-）、肺小水泡音（+）。下腿水腫（+）。WBC10400、Neu38.9、Eo26.8（2780）、Ly23.6、Mo6.0%、RBC473×10⁴、Ptl 27.0×10⁴。ESR17/hr、CRP0.9、ALT51、LDH933、CPK167、TP5.6、UrA7.8、IgE 32.4、薬物リンパ球刺激試験DLST フェノバルビタール陽性、フェニトイン陰性。骨髄穿刺；Eo 增多。EKG 図15A：a入院時；NSR、肢誘導QRS低電位。QS_{V1}、低r_{V2}、ST上昇_{V_R・V₁₋₂}、ST低下_{I・II・aVL・aVF・V₁₋₆}。胸部XP 図B：CTR51.5%、軽度肺うっ血。心エコー：LV 壁厚増大、VS 1.4 PW1.3cm。EF50%、心膜液（+）。10日間O₂、利尿薬、ニトログリセリン療法で自覚症（-）、心拡大改善（-）。1ヵ月後心カテーテル検査：CA 狭窄（-）。LVG 図C：EF65%、収縮能正常。RV 生検D図；巣状Myc脱落（+）、小空胞変性（+）、間質Ly・Eo浸潤（++）、細膠原線維増生（+）。入院53日EKG b図：心房粗動AF、40分整拍（cAVブロック）。血中Eo 增多持続、プレドニゾロン30mg/日再開、漸減40日後20mg時、Eo120、CTR43.7%、VS 1.3、LVPW1.2cm（エコー）、EF79%。以後15mgで維持。

本例は薬物アレルギー心筋炎 allergic myocarditis

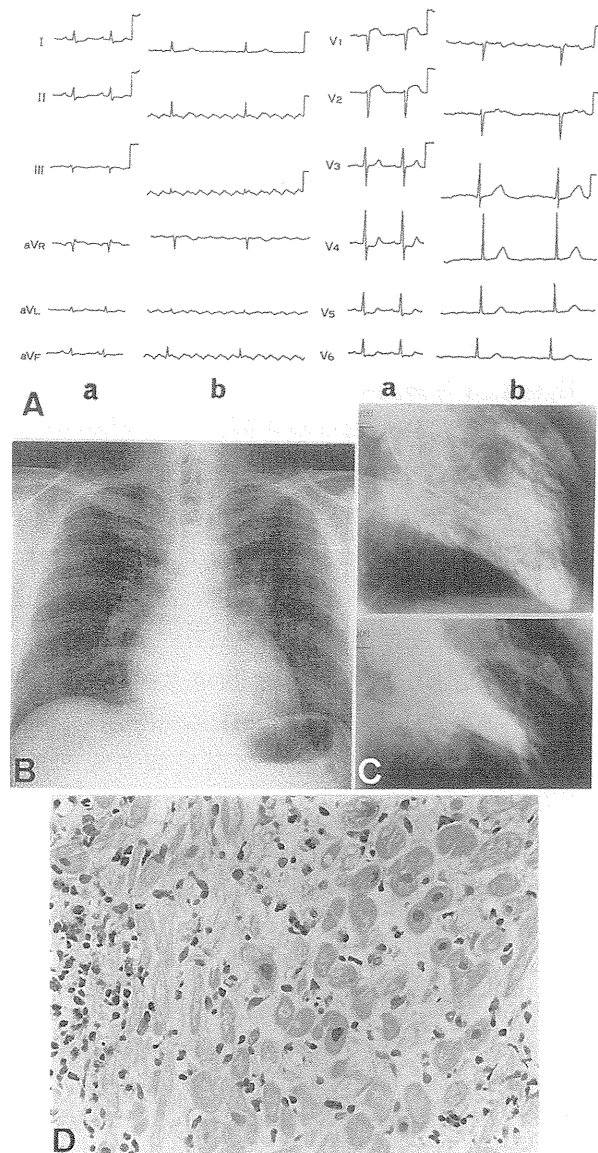


図15 薬物アレルギー心筋炎。37歳、男。症例13。
A. 心電図。a、16/X、b、8/XII。
B. 胸部X線写真。
C. 左室造影。上、拡張期。下、収縮期。
D. 右室心筋生検組織像。H-E染色、400倍。

と診断、ステロイド治療が有効であった〔有馬瑞浩，山崎 明，松田 繁，粕谷秀樹，加納達二，砂山 聡，河合祥雄，岡田了三：フェノバルビタールによる中毒疹に好酸球性心筋炎を合併した1例。第160回日循地方会。6月22日，1996年，Jpn Circ J 1997，60 Suppl III：712。Arima M，Kanoh T，Yamasaki A，Matsuda S，Kasuya H，Sunayama S，Kawai S，Okada R：Eosinophilic myocarditis associated with toxicoderma caused by phenobarbital，Jpn Circ J 1998，62：132-5.〕。

〔症例14〕60歳、女。ペニシリンショック後、労作時

息切れ (+)。EKG；NSR、QS_{V1,2}、異常 Q_{II・III・aVF}。心エコー；LV、A・PW に局所性壁運動低下 (+)。心筋生検組織像図16：A、En・My にかけて小円型細胞浸潤と巣状線維症。B、Myc 大小不同 (+)、配列の乱れ (+)、間質の粗な線維症内小血管増生 (+)、Fc (+)、Ly 散在 (+)。

本例の心筋病変は非特異的慢性線維形成性心筋炎 chronic fibroplastic myocarditis 所見で、ペニシリンショック後遺症と理解される。

臨床的に心筋炎、DCM 確診・疑診例のアレルギー歴 (+) 18例と (-) 81例の心筋生検組織像の比較を表2に示す。単核細胞数、線維化指数とも、僅かながらアレルギー歴 (+) 群で目立つ傾向があり、特に活動性心筋炎18中17例にアレルギー歴 (+)、アレルギー歴 (-) 群に比して心筋炎陽性率が有意に高率 (P<0.01) である〔岡田了三、大井宏夫、久岡英彦、石嶋光明、粕谷秀樹、清水 満、河合祥雄：心筋生検による薬剤関連性心筋炎の研究—心筋炎における免疫応答異常の可能性—昭和63年度厚生省研究班報告集1989：193-4.〕。

以上、非特異的間質性心筋炎の種々相を記載したが、それら貴重な症例の経験と同時進行的に、多数心筋症

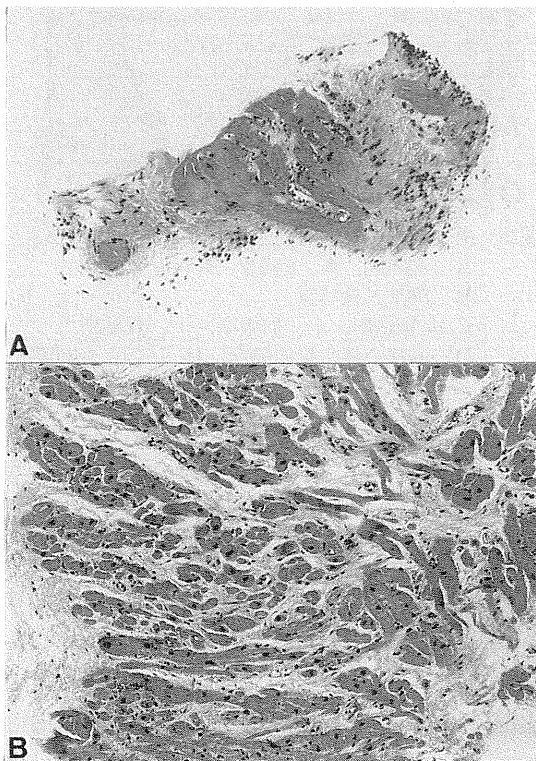


図16 ペニシリンショック心筋炎、60歳、女、症例14。心筋生検組織像。H-E 染色。A. 20倍。B. 100倍。

表2 アレルギー歴有無による心筋生検所見の比較。単核細胞数 単位：mean±S.D./10⁵μm²

	アレルギー歴陽性	アレルギー歴陰性
心筋炎群	5.01±1.70 (n=17)	4.79±2.30 (n=26)
全 体	5.18±1.79 (n=18)	4.25±2.19 (n=81)

線維化指数

	アレルギー歴陽性	アレルギー歴陰性
心筋炎症	1.88±0.83 (n=17)	1.80±0.73 (n=26)
全 体	1.94±0.85 (n=18)	1.88±0.90 (n=81)

例の病理検索に従事する機会に恵まれた。それは著者が順天堂大学着任までに従事した日本全国的心筋症剖検例の収集活動 (パース大紀要2008、No.6：145) が、1973年始動の河合忠一教授を班長とした厚生省特定疾患 (難病) 特発性心筋症調査研究班、'74年東京都特殊疾患 (難病) 委員会、'76年大國真彦教授の厚生省小児心筋疾患に関する研究班に順次参加する機会を得て、継続可能となった幸運の賜物である。1980年までの心筋症関連主な成果を列記する〔川並汪一、河本竜二、中島興治、大網 弘、鈴木恒道、馬杉竜二、矢島権八、高野照夫、岡田了三：心筋全層の広汎な不規則線維化と両室の壁に血栓を示した若年性巨大心の1剖検例。第16回日病秋季総会。11月6日、1970年。岡田了三：心筋症—特に特発性心筋疾患について—第18回日医総会展示。4月5～7日、1971年。°永沼万寿喜、大島正浩、秦 順一、清水興一、岡田了三：His 束の線維化をとめない不整脈で死亡した特発性心肥大の1乳児剖検例。第61回日循地方会。9月25日、1971年。日循会誌1973、37：565-6。岡田了三：特発性心筋疾患と類縁疾患 (症例解説)。キッセイ薬品。1974：1-20。岡田了三：特発性心筋症。膠原病および近縁疾患における血管病ワークショップ。8月26日、1975年。岡田了三：剖検例にみられる小児の特発性心筋疾患について。昭和50年度小児慢性疾患研究 (小慢疾研) 報告書1976：15-6。家本 武、岡田了三：特発性心筋疾患による心不全。臨床と研究1976、53：2601-6。加納達二、岡田了三：原発性心筋疾患。臨床検査1976、20：1422-3。°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。°岡田了三、阿部正視、福田圭介：2次性心内膜線維弾性症を伴う小児の原発性心筋疾患。昭和51年度小慢疾研報告書1977：43。岡田了三：特発性心筋疾患および類縁心疾患についての形態学の立場—特に心電

図の診断価値. 第14回臨床心電図研究会. 1月23日, 1977年. 岡田了三, 宮下英夫: 心筋炎対談. ドクターサロン. 日本短波. 4月24日, 1977年. 岡田了三: 特発性心筋症—臨床と病理の対比. 大阪循環器病勉強会. 6月29日, 1977年. 岡田了三: 心筋疾患—臨床と病理—エーザイ循環器教育セミナー. 7月18日, 1977年. °小川雅博, 太田一郎, 家本 武, 福田圭介, 阿部博幸, 岡田了三, 北村和夫: 巨大陰性T波を伴った肥大心筋の心筋生検について. 第9回日本臨床電顕学会. 9月17日, 1977年. 岡田了三: 剖検例からみた老年者特発性心筋症(ICM)の特長. 第19回日老医総会. 9月30日, 1977年. 日老医誌1978, 15: 485-6. Okada R: A clinicopathologic study on the idiopathic cardiomyopathy—with special reference to EKG-Pathology correlation. 2nd Asean Federation of Cardiology Congress. October 21. 1977. Manila. Philippine J of Cardiology 1977, 5: 292. 1978, 6: 17-21. °加納達二, 脇屋義彦, 桜井秀彦, 西條 敬, 阿部博幸, 岡田了三, 北村和夫: 巨大陰性T波を呈する心肥大疾患の検討. 第16回日脈学会. 11月20日, 1977年. 脈管学1977, 17: 857. 岡田了三: 特発性心筋疾患(IM)および類縁心疾患(Allied)における心筋内小動脈病変の形態学的研究. 第16回日脈学会. 11月20日, 1977年. 脈管学1977, 17: 878. 岡田了三: 特発性心筋症とその類縁疾患. 第40回東京保険医協会杉並講演会. 11月24日, 1977年. 岡田了三: 病理からみた特発性心筋症. クリニカ1977, 4: 9-16. 岡田了三: 本邦におけるLöffler心内膜炎について. 循環器科1977, 1: 135-8. 岡田了三: 特発性心筋症. 難病必携. 上田 泰ら編. 第一出版1977: 237-48. 岡田了三: 心筋症. 550 専門家による私の治療. 大淵重敬ら編. 日本医事新報. 1977: 309. 岡田了三: 特発性心筋症. 今日の治療指針. 石山俊次ら編1977: 194-5. 岡田了三: 心筋炎と特発性心筋症. 肺と心1977, 24: 83-92. 岡田了三, 高橋文行: 妊娠合併症. 心疾患のすべて. 産婦人科シリーズ. 大内広子編, 鈴木雅洲ら監修. 南江堂1977: 18-32. 岡田了三: 心筋症に対する最近の考え方. Medical Tribune 1977, 10(47): 7-8. 岡田了三: 心筋炎の病理. 第16回臨床心電図研究会. 1月29日, 1978年. 岡田了三: 心筋症の動向. 秋田県南時習会. 2月22日, 1978年. 岡田了三: 心筋炎. ドクターサロン. 日本短波. 3月19日, 1978年. °福田圭介, 小山 治, 高木俊孝, 福田芳郎, 河合祥雄, 岡田了三: 心筋炎と考えられる4剖検例. 第67回日病総会. 4月5日, 1978年. 日病会誌

1978, 67: 218. °塩沢克史, 小川雅博, 桜井秀彦, 岡田了三, 北村和夫: 単純 herpes 感染を伴った心膜心筋炎の1例. 第283回日内地方会. 4月8日, 1978年. 日内会誌1979, 68: 321-2. °岡田了三, 西條 敬, 加納達二, 家本 武, 小島 勲, 脇屋義彦, 小川雅博, 五味潤秀幸, 三浦 武, 島田 勝, 河合祥雄, 井上照信, 福田圭介, 北村和夫: いわゆる特発性心筋症の臨床病型と病理所見の対比. とくに心電図の診断価値について. 第75回日内総会. 5月14日, 1978年. 日内会誌1978, 67: 1161-2. Jpn J Med 1979, 18: 352. Okada R: Myocarditis component in idiopathic cardiomyopathy. XIII World Congr Diseases of the Chest, Kyoto. July 4, 1978. 岡田了三: 心筋炎. 第8回国立病院循研総会. 7月8日, 1978年. 岡田了三, °福田圭介: 間質性心筋炎にみられる線維症の形態学的分析—とくに慢性心筋炎と心筋症の関係について—第10回日本結合組織学会. 7月15日, 1978年. 結合組織1978, 11: 244. 岡田了三: 心筋炎後心肥大症(PMC)の臨床病理. 第17回臨床心電図研究会. 7月30日, 1978年. Abe H, Kanoh T, Yabe Y, Koyama O, Fukuda K, Okada R: Coronary artery system in hypertrophic cardiomyopathy. VIII World Congr Cardiology. Tokyo. Sept. 17, 1978. Okada R: Pathomorphological aspects of idiopathic myocardiopathy and allied diseases. Satellite Meeting VIII World Congr Cardiology. Tokyo. Sept. 25, 1978. 岡田了三: 心筋症の病理. 第1回中部循環器シンポジウム. 10月14日, 1978年. 岡田了三: 特発性心筋症の臨床と病理. シネアンジオ勉強会. 11月22日, 1978年. 岡田了三: 心筋炎の臨床と病理. 第14回千葉内科臨床医の集い. 11月25日, 1978年. 岡田了三: 特発性心筋疾患. 疾患モデルによる実験医学へのアプローチ. インダストリー疾患モデル研究講座. 11月30日, 1978年. 岡田了三, 福田圭介: 特発性心筋症. 図説難病シリーズ. 日本医師会誌1978, 79: 322-3. 福田圭介, 阿部正視, 岡田了三: 治療と管理. 1 特発性心筋症. 小児科臨床1978, 31: 987-91. 岡田了三: 心筋炎. ドクターサロン. 1978, 22: 783-2. 西條 敬, 岡田了三: 胸部X線写真による心膜・心筋疾患の診断. Medical Tribune 1978, 11(32): 14-6. 岡田了三: 肥大型心筋症の病理. 内科シリーズNo.32. 特発性心筋症のすべて. 病理. 河合忠一編. 南江堂1978: 45-53. 家本武, 岡田了三: 特発性心筋症と不整脈. 現代医療1978, 10: 1029-41. 岡田了三, 福田圭介: 心筋炎と特発性心

筋症の関係。岡田了三：特発性心筋症について。第6回東京都難病講演会。7月12日, 1979年。°福田圭介, 岡田了三：筋ジストロフィー症の心筋線維症の病理形態学的研究。第11回日本結合組織学会。7月14日, 1979年。結合組織1979, 11 Suppl 1 : 62。岡田了三, 河合忠一, 太田 怜：心筋症の概念と分類。medicina 1979, 16 : 6-15。岡田了三：剖検からみた心筋症。medicina 1979, 16 : 72-8。岡田了三：心筋症。家庭医のための紙上セミナー。Medical Tribune 1979, 12(36) : 8-9。岡田了三：小児の心筋炎の治療。日本医事新報1979, No.2902 : 140-1。岡田了三：特発性心筋症およびその関連心疾患の診断と臨床病理。第11回両毛地区循環器疾患研究会。2月19日, 1980年。岡田了三：心筋症と二次性心筋疾患。その病理。第8回日循教育セッション。3月27日, 1980年。Continuing medical education—Cardiac session—1980 : 2-18。岡田了三：著明な左房拡張を呈した特発性心筋症の1学童例。第304回日小児学会地方会。4月12日, 1980年。岡田了三：心筋疾患の病理。第209回最新医療ゼミナール。5月24日, 1980年。岡田了三：心筋症—その診断と治療。第15回水戸循環器病研究会。6月25日, 1980年。岡田了三：心筋症—基礎と臨床。板橋医師会心疾患研究会。6月26日, 1980年。岡田了三：心筋症について。社保・国保審査委員会合同講演会7月16日, 1980年。岡田了三：心筋症の臨床病理。第4回臨床心臓病談話会。7月19日, 1980年。J Cardiology 1981, 11 : 335。岡田了三：心筋症, 伝導障害, 不整脈, 第3回朝倉医学症例研究講

座。8月9日, 1980年。テキスト1~6, I~III。朝倉書店, 1980。岡田了三：特発性心筋症, 石川・福井・富山医師会学術講演会。9月13日, 1980年。Okada R : Clinicopathological aspects of cardiomyopathy. Internatl Sympo Pig Model for Biomedical Research. Taipei. Dec. 5. 1980。岡田了三：心筋症。680専門家による私の治療。大淵重数ら監修。日本医事新報社1980 : 391。岡田了三：心筋症の病理。第209回最新医療ゼミナールテキスト。Cardiomyopathy (心筋症)のすべて。メディカルコア。1980。岡田了三：特発性心筋症の病理・臨床病型の対比。日本臨牀1980, 38 : 2064-72。加納達二, 工藤一彦, 福田圭介, 阿部博幸, 岡田了三：特発性心筋症, 急性死例の分析。日本臨牀1980, 38 : 2169-80。岡田了三：心筋・心膜疾患など。内科マニュアル改訂2版。永井書店。1980 : 174-97, 778-83。岡田了三：心筋症の概念の変遷。心筋疾患の分類。臨床医1980, 6 : 1104-7, 1116-24。福田圭介, 岡田了三：心筋症の病態。病理から。臨床医1980, 6 : 1151-4。岡田了三, 関口守衛, 戸嶋裕徳, 小出 直：心筋症をめぐって。臨床医1980 : 1244-59。小川雅博, 家本 武, 加納達二, 岡田了三, 北村和夫：内科から病理へ。呼吸困難, うっ血性心不全。日本臨牀1980, 38 : 3376-77。岡田了三：特発性心筋症。難病必携改訂3版。第一出版1980 : 237-44。Okada R : Pathomorphological aspects of cardiomyopathies. Cardiomyopathy. Sekiguchi M et al ed. Univ. Tokyo Press & Univ. Park Press. 1980 : 79-88。