

## 収縮帯壊死を認めた拡張型心筋症の1剖検例

八木 哲夫, 伊藤 明一, 小野寺 正輝  
小田倉 弘典, 滑川 明男, 長沼 廣\*  
金城 幸健\*\*, 手塚 文明\*\*\*

### はじめに

拡張型心筋症 (DCM) は、心筋収縮不全を基本病態とする予後不良の疾患で、その死因として心不全と急死が多くを占め、心室性頻拍性不整脈の関与が重要と考えられている<sup>1-4)</sup>。われわれは、入院中に心室性頻拍 (VT) により急死し、剖検で収縮帯壊死 (CBN) を認めた DCM の1例を経験したので、VT と CBN の関連について考察を加えた。

**症例:** K.A., 47 歳, 女性。

**主訴:** 動悸, めまい。

**家族歴:** 特記すべきことなし。

**既往歴:** 1986 年, 子宮癌の手術を受けた。

**現病歴:** 1988 年 11 月初旬から, 労作性の呼吸困難, 動悸, 胸部圧迫感が出現。症状が増悪したため, 同年 11 月 18 日当院を受診し, 胸部 X 線写真にて心陰影の拡大 (心胸郭比 62.5%), 心臓超音波検査で左室の著明な拡張と壁運動の低下が認められ, DCM が考えられた。入院の上ジギタリス, フロセミドによる治療を行い, 心胸郭比は 52% まで減少し, 良好な経過を示し, 1988 年 12 月 30 日に退院した。

1989 年 4 月下旬から労作時の息切れがあり, 5 月 1 日から全身倦怠感が出現し, 食欲も減退した。さらに, 動悸やめまいが頻回となったため, 5 月 4 日に再入院した。

**入院時現症:** 身長 151 cm, 体重 40 kg。脈は不整で触れがたく, 血圧は測定できなかった。顔面

は浮腫状で, 頸静脈の怒張と拍動がみられた。肺野にラ音は認められず, 心音は奔馬調律で, 心尖部を最強点とする Levine 2 度の僧帽弁閉鎖不全を示唆する収縮期逆流性雑音が聴取された。肝は右季肋部に 3 横指触知されたが, 下腿に浮腫はなかった。

**入院経過:** 心電図モニターで, 動悸やめまいに一致して 10~15 秒間持続する反復性の VT が認められたので (図 1a), リドカインを投与したところ, VT の頻度は減少した。利尿剤の併用投与で症状, VT とも改善した。その後, 単形性の心室性期外収縮が頻発し, 時に 3~4 連発の VT が認められたため, 抗不整脈薬の変更や併用投与を行った (図 2)。

経過中に食欲不振が強く, 抗不整脈剤やカリウム製剤を継続できない時期もみられた。7 月 4 日, 心拍数約 170/分の持続性 VT が出現し (図 1-b), 血圧測定不能となり, 意識は消失した。直ちに電氣的除細動を試み洞調律へ復調した (図 1-c)。7 月 5 日からクラス Ia 群抗不整脈薬などを投与したところ, 持続性 VT や症状は消失した。症状が安定していた 7 月 31 日の心臓超音波検査所見を図 3 に示す。左室内腔の拡大や心室中隔や左室後壁の壁運動の著明な低下がみられ, 左室駆出率は 27% であった。

8 月 9 日, 止むを得ぬ事情で外出したところ, 帰院後に夕方から呼吸困難を訴え, 心胸郭比は 64% と著明に増大した。カテコラミンの投与にて心不全症状や心陰影拡大は改善した。しかし, 8 月 16 日朝, 洗面中に心拍数 125/分の持続性 VT があり, 頻回の電氣的除細動や多種の抗不整脈薬を試みたが, 停止せず, 永眠した。

12 誘導心電図所見 (図 4): 1986 年の産婦人科

仙台市立病院 循環器科

\* 同 病理科

\*\* 東北大学医学部第 1 病理

\*\*\* 東北大学加齢医学研究所病理

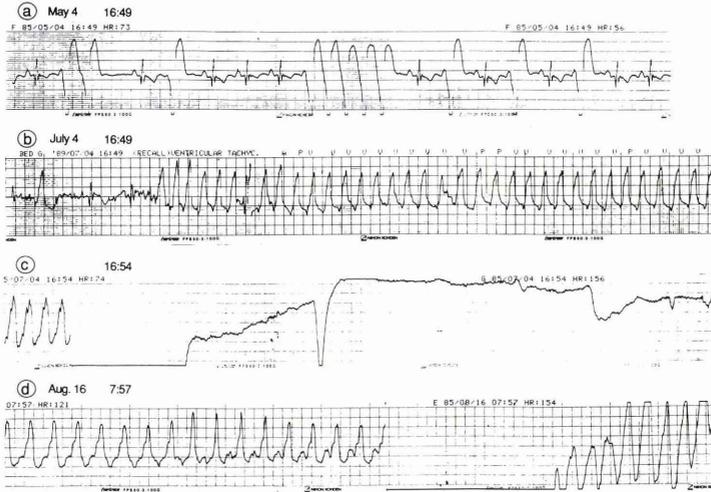


図 1. 心電図モニター  
 a) 入院後, lidocaine の投与にもかかわらず, 非持続性 VT が認められた。  
 b, c) 心拍数 170/分の VT により意識は消失し, 痙攣が出現したため, 電気的除細動を施行, 洞調律へ回復した。  
 d) 死亡当日の持続性 VT は, 頻回の電気的除細動に抵抗性であった。

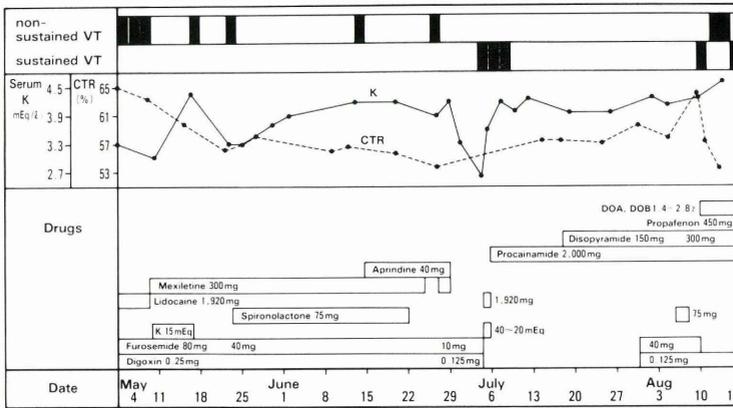


図 2. 臨床経過

入院時の心電図で特に異常は認められなかった。1988 年入院時, 死亡 2 日前の 1989 年 8 月 14 日と経過を追うにしたがって, 四肢誘導で低電位差が進行し, I, II, III, aVF, V<sub>4-6</sub> での q 波や V<sub>1-4</sub> の R 波の減高がみられ, 広範な心筋障害の進行が示唆された。

病理所見 (図 5): 心重量は 380 g で, 左室の著明な拡張, 右室壁の肥厚が認められ, 左室壁全体

にびまん性の線維化巣がみられた。組織学的には, 繊維化がびまん性に左室壁全層にわたり (図 5a), 残存する心筋線維の太さの大小不同もみられた。右室壁では筋線維間の繊維化が目立ち, 左室中隔壁でも筋線維の不揃いと錯綜配列が認められた (図 5b)。右室壁心外膜側と左室中隔壁の一部に CBN が認められ, これは phospho-tangstic acid hematoxylin (PTAH) 染色と hematoxylin basic

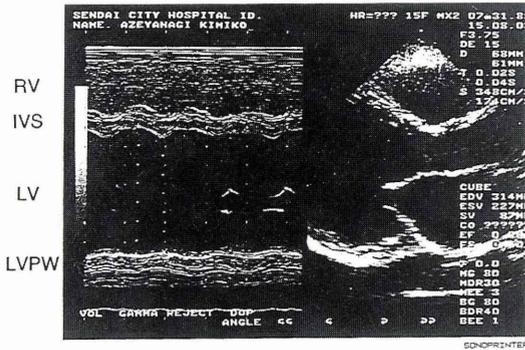


図3. 心臓超音波検査

左室内腔の拡大や心室中隔、左室後壁の壁運動の著明な低下がみられた。(左室拡張末期径 68 mm, 収縮末期径 61 mm, 左室駆出率 27%)

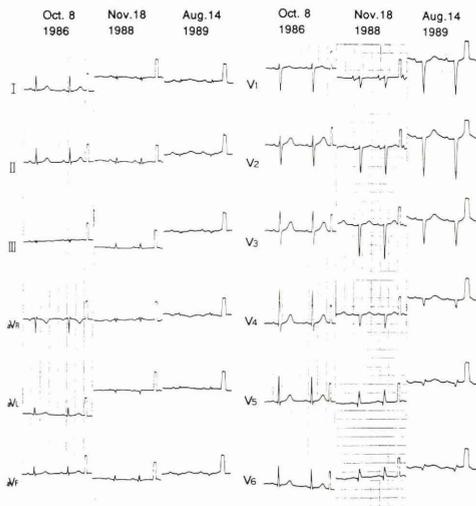


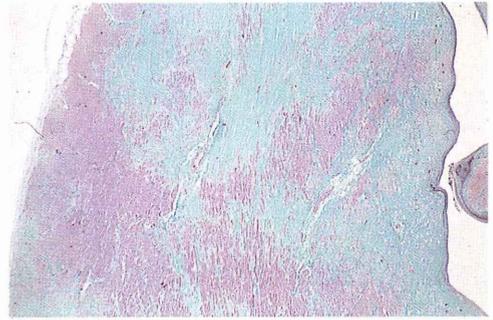
図4. 心電図

1986年の心電図では、特に異常所見は認められなかった。1988年、死亡2日前の1989年の心電図と経過を追うに従って、四肢誘導で低電位差が進行し、I, II, III, aVf, V4-V6でのq波や、R波の減高がみられた。

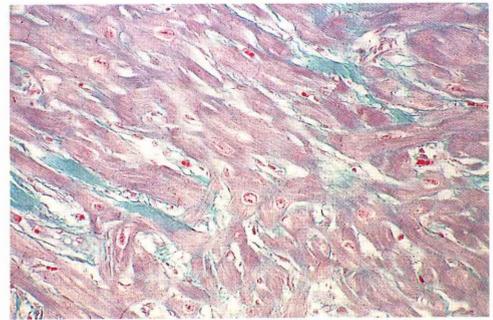
fuchsin picric acid (HBFP) 染色にてはっきりと確認された(図5c)。

## 考 案

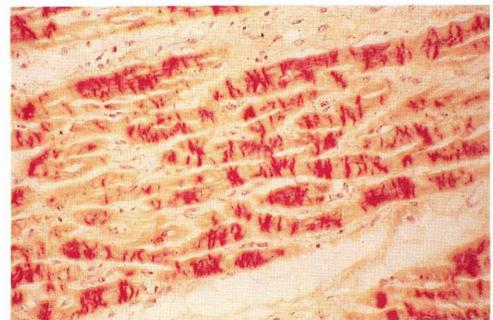
本邦で行われたDCMの469例を対象とした追跡調査<sup>1)</sup>における5年生存率は、45.7%と低く、他



5a



5b



5c

図5. 病理学的所見

- 左室前壁像。左室全体に広範かつびまん性の線維化層を認め残存する筋線維間にも線維化が認められた。Elastica Masson染色、弱拡大。
- 左室中隔壁像。左心室中隔壁の一部に錯綜配列が認められた。Elastica Masson染色、強拡大。
- 左心室中隔壁の一部にHBFP染色CBN像が認められた。HBFP染色、強拡大。

の報告<sup>2,3)</sup>による死亡率でも26-47% (追跡平均期間11-18カ月)と、極めて予後不良の疾患である。DCMの49-60%で持続性および非持続性VTが認められ、16-64%は突然死である<sup>2-4)</sup>。持続性VTを有する患者のみを検討したPollら<sup>3)</sup>の報告によると、平均追跡期間21±14カ月中に11例中7例(64%)が死亡し、突然死は4例(36%)であった。これらのVTに対し種々の薬物療法が試みられているが、有効例は限られており、長期的な予後を改善したという報告は少ない。

本例では、DCMの進行により心不全やVTが増悪を示し、その治療に用いた薬物の副作用が強く出現し、治療に難渋した。また、多種の抗不整脈薬のVT予防効果は十分といえなかった。さらに、死亡時の持続性VTは電氣的除細動や薬物に全く反応を示さなかった。DCMの突然死例の病理学的所見でCBNが認められたとする報告は稀である<sup>5,6)</sup>。

CBNは、心筋梗塞、PTCR後、心肺蘇生術、褐色細胞腫、くも膜下出血、心筋炎後、心臓手術後、喘息患者、コカイン中毒など種々の剖検例で認められている<sup>7)</sup>。さらに再灌流、電氣的除細動、カルシウム、カテコラミン、ステロイドの投与や中枢神経刺激などによるCBNの実験的作成が試みられている<sup>8-10)</sup>。頭部外傷や脳卒中時に中枢性の刺激によるカテコラミンの交感神経終末からの分泌によりCBNが出現し、 $\beta$ -ブロッカーなどの交感神経遮断剤により妨げられるとの報告<sup>11)</sup>があり、実験的にも、くも膜下腔への血液の混入や両側視床下部の電氣的刺激によるCBNの出現や、第2頸椎横断や星状神経節の切除によるCBNの出現阻止作用も認められている<sup>12)</sup>。これらは交感神経の緊張亢進により、カテコラミンが交感神経終末から心筋内に放出されることによると説明されている。過度のカテコラミンはカルシウムチャンネルを開放し、細胞内のカルシウムを増加させ、心筋の収縮をもたらすが、一方ではカルシウムチャンネルの閉鎖を妨げ、心筋の弛緩を障害し、細胞死に導くと考えられている<sup>12)</sup>。

カテコラミンによるCBNは、実験的には心内膜側に出現することが多い<sup>13)</sup>。高エネルギーでの

電氣的除細動が頻回に繰り返される場合のCBNは、電極板の直下の心外膜側に強く認められる<sup>9)</sup>。電氣的除細動によるCBNの形成には、電流によるカテコラミンの遊離や脱分極による心筋細胞内カルシウムの増加などの関与が注目されているが、その出現機序は現在なお十分明らかにされていない。

本例のCBNは、右室前面と心室中隔の心内膜側に強く認められ、HBFP染色で確認されることから、これらの変化は死亡直前に出現したことが示唆される<sup>14)</sup>。右室前面のCBNは、電気ショックによる影響も考えられる。また、死亡6日前から投与したカテコラミンにより、心不全は軽快し、電解質異常もみられなかった。しかし、朝の体動時にVTが出現したことや、それまで認められなかったVTが出現し、除細動を含めた心肺蘇生術に反応しなかったことから、一過性の交感神経緊張によりカテコラミンの増加が起これ、CBNが出現し、難治性のVTの原因となった可能性が考えられた<sup>15)</sup>。

## 結 語

VTにより急死したDCMの1剖検例で、CBNが認められたので、考察を加え報告した。

## 文 献

- 1) 厚生省特発性心筋症調査研究班：特発性心筋症診断の手引き、昭和57年度研究報告集、1983。
- 2) Poll, D.S. et al.: Usefulness of programmed stimulation in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* **58**, 992-997, 1986.
- 3) Poll, D.S. et al.: Sustained ventricular tachycardia in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy: electrophysiologic testing and lack of response to antiarrhythmic drug therapy. *Circulation* **70**, 451-456, 1984.
- 4) Meinertz, T. et al.: Significance of ventricular arrhythmias in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* **53**, 902-907, 1984.
- 5) 吉田謙一 他：拡張型心筋症の2突然死剖検例。日法医誌 **45**, 61-66, 1991.

- 6) 村井直子 他：心筋壊死が反復して生じたと考えられた若年者の突然死剖検例。法医学の実際と研究 **32**, 189-192, 1989.
- 7) Karch, S.B.: Resuscitation-induced myocardial necrosis. *Am. J. Forensic. Med. Pathol.* **8**, 3-8, 1987.
- 8) Fujiwara, H. et al.: Acceleration of cell necrosis following reperfusion after ischemia in the pig heart without collateral circulation. *Am. J. Cardiol.* **63**, 14E-18E, 1989.
- 9) Warner, E.D. et al.: Myocardial injury from transthoracic defibrillator countershock. *Arch. Pathol.* **99**, 55-59, 1975.
- 10) Kaneko, N. et al.: Induction of kinetic cell death and its underlying mechanisms. *Jpn. Circ. J.* **55**, 1118-1123, 1991.
- 11) Heinrich, D. et al.: Focal myocardial necrosis in cases of increased intracranial pressure. *Eur. Neurol.* **12**, 369-376, 1974.
- 12) Samuels, M.A.: Neurogenic heart disease: A unifying hypothesis. *Am. J. Cardiol.* **60**, 15J-19J, 1987.
- 13) Todd, G. et al.: Experimental catecholamine-induced myocardial necrosis. *J. Mol. Cell Cardiol.* **17**, 317-338, 1985.
- 14) Nayar, A. et al.: The use of the basic fuchsin stain in the recognition of early myocardial ischaemia. *Cardiovascular research.* **8**, 391-394, 1974.
- 15) 岡田了三：突然死の心臓病理。臨床科学 **18**, 183-191, 1982.