

Am. J. Cardiol., 62:325, 1988.

15) Schaper, J. et al.: Impairment of the Myocardial Ultrastructure and Changes of the Cytoskeleton in Dilated Cardiomyopathy.: Circulation, 83:504, 1991.

16) Schaper, J. et al.: Ultrastructural Morphometric Analysis of Myocardium from Dogs, Rats, Hamsters, Mice, and from Human Hearts.: Circ. Res., 56:377, 1985.

17) Figulla, H. R. et al.: Spontaneous hemodynamic improvement or stabilazation and associated biopsy findings in patients with congestive cardiomyopathy.: Circulation, 71:1095, 1985.

18) Sekiguchi, M. et al: Ultrastructural assessment of endocardial fibroelastosis using the endomyocardial biopsy technique. 臨床電顕誌, 6:220, 1973.

19) Sekiguchi, M. et al: Hypertrophic and congestive cardiomyopathy as compared

with biopsy specimens: Quantitative ultrastructural assessment. 臨床電顕誌, 7:451, 1974.

20) 草川三治ら: 川崎病の左室壁運動異常. 日本小児科学会雑誌, 86:260, 1982.

21) 西本啓ら: 川崎病における異常Q波と冠動脈病変および左心機能との関係 - 特に asynergy との関係について -. 小児科臨床, 37:450, 1984.

22) 秋本かつみら: 川崎病における心室中隔壁運動異常. 小児科臨床, 41:1437, 1988.

23) Kitamura, S. et al.: Left Ventricular Function in Patients With Coronary Arteritis Due to Acute Febrile Mucocutaneous Lymph Node Syndrome or Related Diseases.: Am. J. Cardiol., 40:156, 1977.

24) 山添優ら: 左室壁運動の定量化 - 特に虚血性心臓病の評価について -. 最新医学, 35:1294, 1980.

25) Ideker, R. E.: Evaluation of Asynergy

As an Indicator of Myocardial Fibrosis.:
Circulation, 57:715, 1978.

26) 関口 守衛ら: 特発性うつ血型心筋症の予
後 - 心内膜心筋生検所見を加えての検討 -.
厚生省特定疾患, 特発性心筋症調査研究班
昭和53年度研究報告集, p167, 1979.

27) Kuhn, H. et al.: Prognosis and
possible presymptomatic manifestations
of congestive cardiomyopathy. Postgrad.
Med. J., 54:451, 1978.

28) Hammond, E. H. et al.: Predictive
value of immunofluorescence and electron
microscopic evaluation of endomyocardial
biopsies in the diagnosis and prognosis
of myocarditis and idiopathic dilated
cardiomyopathy.: Am. Heart J., 114:1055,
1987.

29) Baandrup, U. et al.: Electron Micro-
scopic Investigation of Endomyocardial
Biopsy Samples in Hypertrophy and

Cardiomyopathy. (A Semiquantitative Study
in 48 Patients): Circulation, 63:1289, 1981.

30) 神谷 哲郎ら: 川崎病における心筋病変.
臨床科学, 16:60, 1980.

31) Yutani, C. et al.: Cardiac Biopsy of
Kawasaki Disease: Arch. Pathol. Lab. Med.,
105:470, 1981.

32) Fujiwara, T. et al.: Pathological
Features of Coronary Arteries in Children
With Kawasaki Disease in Which Coronary
Arterial Aneurysm Was Absent at Autopsy:
Circulation, 78:345, 1988.

33) Fujiwara, H. et al.: Pathology of
Heart in Kawasaki Disease: Pediatrics, 61:
100, 1978.

34) Marcella, J. et al.: Kawasaki Synd-
rome in an Adult: Endomyocardial Histo-
logy and Ventricular Function During
Acute and Recovery Phase of Illness:
JACC, 2:374, 1983.

35) Tomisawa, M. et al.: ULTRASTRUCTURE OF THE MYOCARDIUM IN ACUTE FEBRILE MUCOCUTANEOUS LYMPH NODE SYNDROME: Jap. Circ. J., 41:151, 1977.

36) Jones, M. et al.: Ultrastructure of Crista Supraventricularis Muscle in Patients With Congenital Heart Disease Associated With Right Ventricular Outflow Tract Obstruction.: Circulation, 51: 39, 1975.

37) Jones, M. et al.: Myocardial Degeneration in Congenital Heart Disease. Comparison of Morphologic Findings in Young and Old Patients With Congenital Heart Disease Associated With Muscular Obstruction to Right Ventricular Outflow.: Am. J. Cardiol., 39:1051, 1977.

38) Toussaint Marcel et al.: Left Ventricular ultrastructure in pulmonary stenosis and in tetralogy of Fallot. Virchows

Archiv A., 411, 33, 1987.

39) 関口守衛: 心内膜心筋生検法による生検心筋の病理組織学的診断の基準とその定量化試案. 厚生省特定疾患, 特発性心筋症調査研究班 昭和52年度研究報告集, p75, 1978.

40) Strain, J. E. et al.: Results of endomyocardial biopsy in patients with spontaneous ventricular tachycardia but without apparent structural heart disease. Circulation, 68:1171, 1983.

41) 村松順ら: 明かな基礎疾患を認めない心室性不整脈患者の臨床像. 心臓, 18:278, 1986.

Regional Ejection Fraction:Control (n:10)

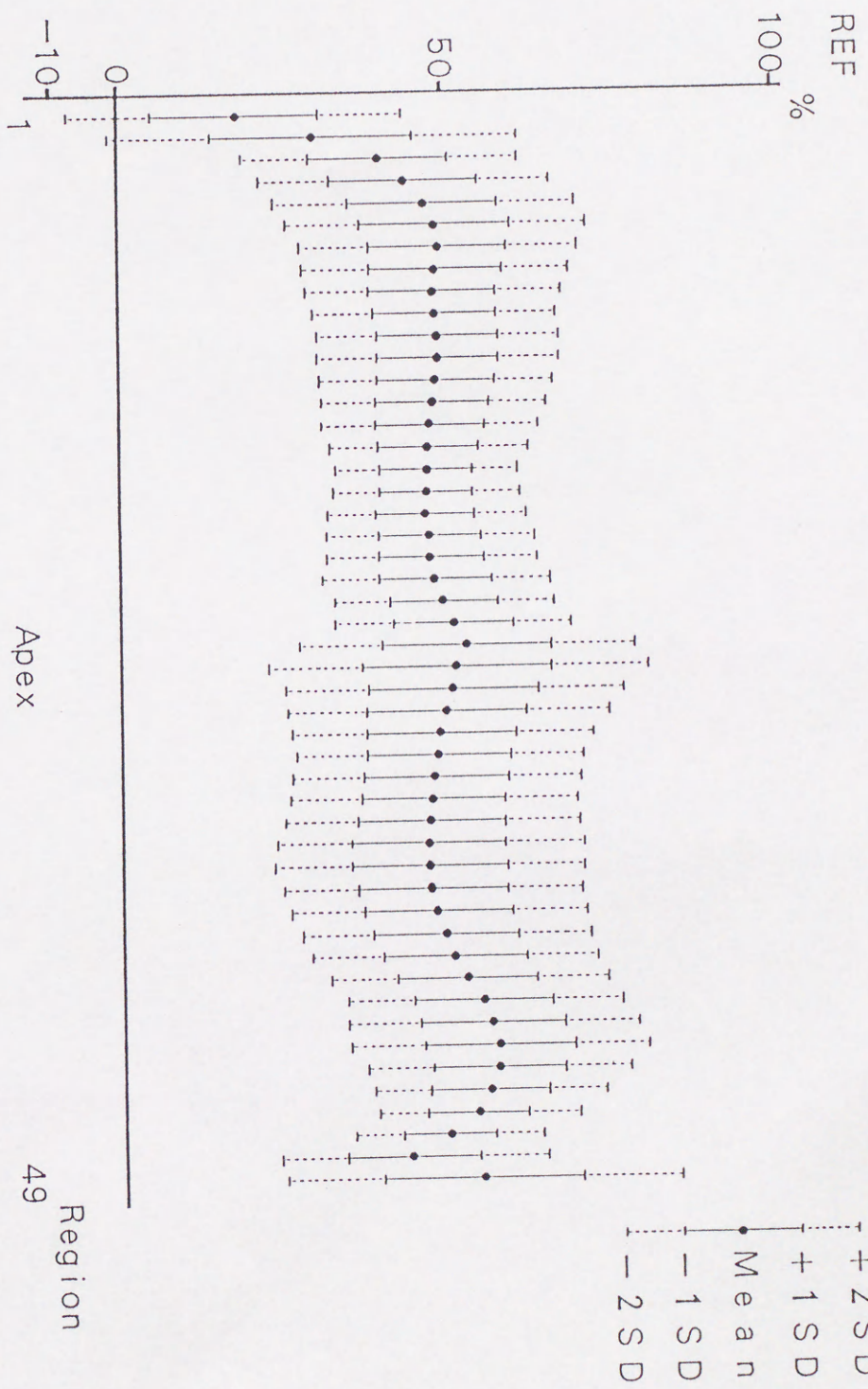
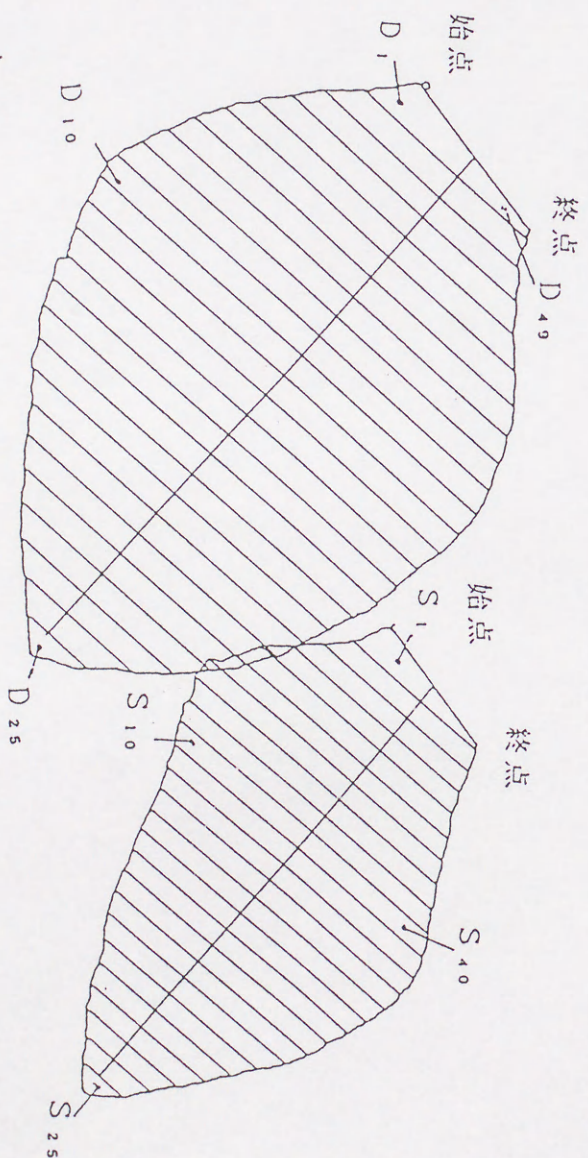


図 2 左室局所壁運動の正常範囲

2



D = 拡張期領域面積

S = 収縮期領域面積

$$REF = ((D - S) / D) \times 100 (\%)$$

図 1 Regional Ejection Fraction(REF)の算出法

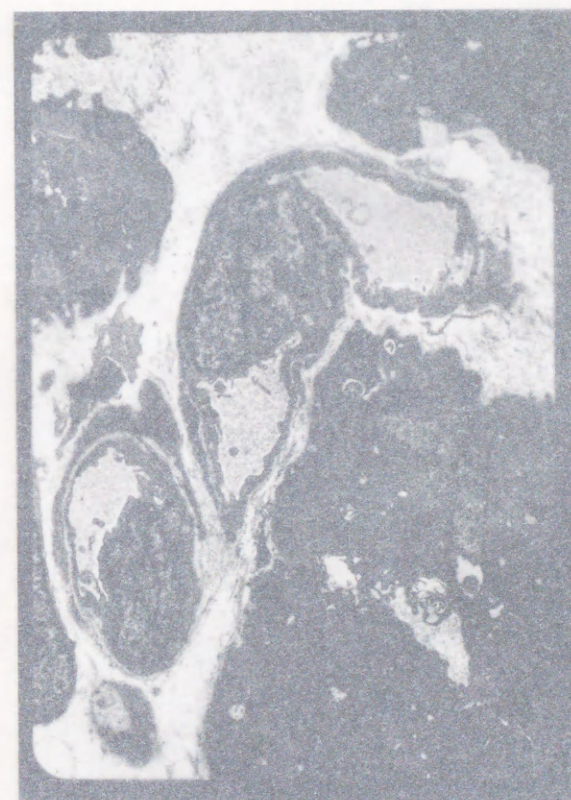
図 3 電子顕微鏡写真の説明

- (A): 正常心筋の間入板(ID) (→) を示す。
 (B): 正常心筋。筋原繊維(Mf)は密に配列している。
 (C): 正常毛細血管。内皮細胞の変性像は認めない。
 (D): IDの拡大(→←)が認められ、(+)と判定する。周囲に収縮帯(Cb)が認められる。
 (E): 筋原繊維(Mf)の断裂(→)。断裂部にはミトコンドリア(Mt)が介在し、artifactとは区別される。
 (F): 細胞内浮腫。ミトコンドリアも大小不同、変形あり。
 (G): ミトコンドリアの変化。ミトコンドリアの数の増加、マトリックスの淡明化、クリスタの崩壊像をみる。写真上方の毛細血管の内皮細胞に浮腫、変性所見(→)を認める。
 (H): ミトコンドリアの変化。大きさの変異、一部のものは長軸融合を示す。一部はミエリン像(My)をみる。
 (I): ミトコンドリアの変化。マトリックスの淡明化、クリスタの崩壊。一部ミエリン像(My)をみる。
 (J): グリコーゲン顆粒(G1)沈着増加。
 (K): ミエリン像。(My)
 (L)及び(M): 毛細血管内皮細胞の浮腫。(→)

略語の説明: A: 筋原繊維A帯、Z: 筋原繊維Z帯、Mf: 筋原繊維、
 Mt: ミトコンドリア、G1: グリコーゲン顆粒、Cb: 収縮帯、ID: 間入板
 Ed: 細胞内浮腫、N: 核、Ly: ライソソーム、My: ミエリン像

(C)

×3,600



(A)

×29,000



(B)

×7,200

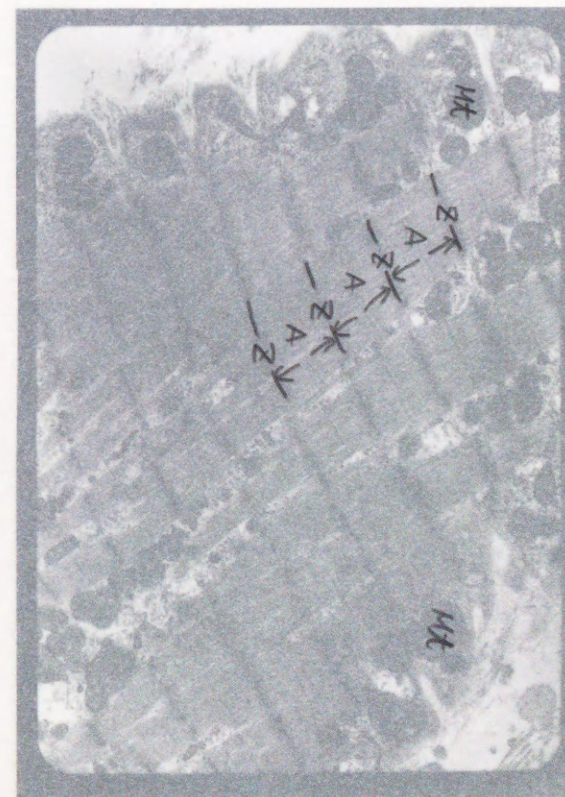


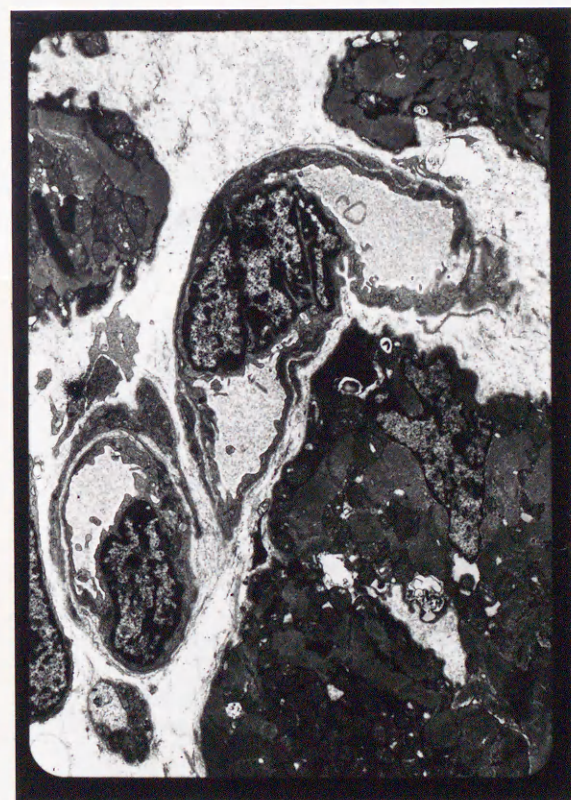
図 3 電子顕微鏡写真の説明

- (A): 正常心筋の間入板(ID) (→) を示す。
 (B): 正常心筋。筋原繊維(Mf)は密に配列している。
 (C): 正常毛細血管。内皮細胞の変性像は認めない。
 (D): IDの拡大 (→←) が認められ、(+) と判定する。周囲に収縮帯(Cb)が認められる。
 (E): 筋原繊維(Mf)の断裂 (→)。断裂部にはミトコンドリア(Mt)が介在し、artifactとは区別される。
 (F): 細胞内浮腫。ミトコンドリアも大小不同、変形あり。
 (G): ミトコンドリアの変化。ミトコンドリアの数の増加、マトリックスの淡明化、クリスタの崩壊像をみる。写真上方の毛細血管の内皮細胞に浮腫、変性所見 (→) を認める。
 (H): ミトコンドリアの変化。大きさの変異、一部のものは長軸融合を示す。一部はミエリン像(My)をみる。
 (I): ミトコンドリアの変化。マトリックスの淡明化、クリスタの崩壊。一部ミエリン像(My)をみる。
 (J): グリコーゲン顆粒(G1)沈着増加。
 (K): ミエリン像。(My)
 (L)及び(M): 毛細血管内皮細胞の浮腫。(→)

略語の説明: A: 筋原繊維A帯、Z: 筋原繊維Z帯、Mf: 筋原繊維、
 Mt: ミトコンドリア、G1: グリコーゲン顆粒、Cb: 収縮帯、ID: 間入板
 Ed: 細胞内浮腫、N: 核、Ly: ライソソーム、My: ミエリン像

(C)

×3,600



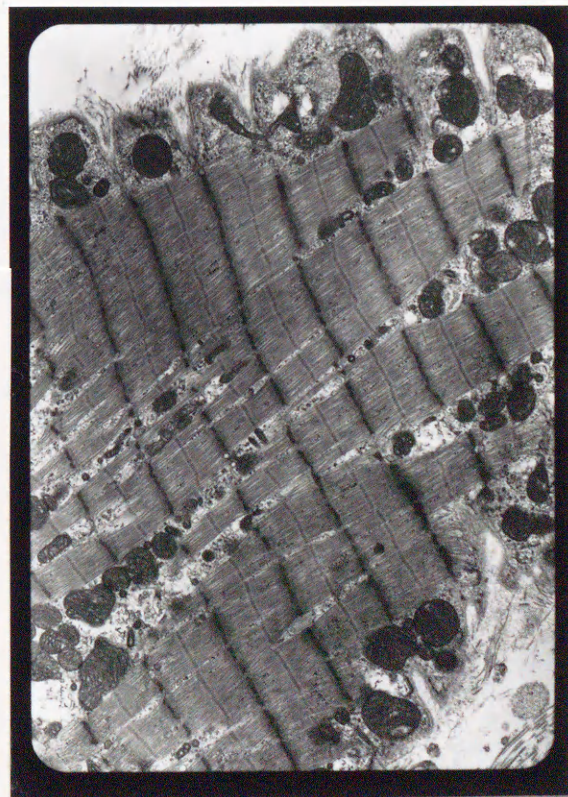
(A)

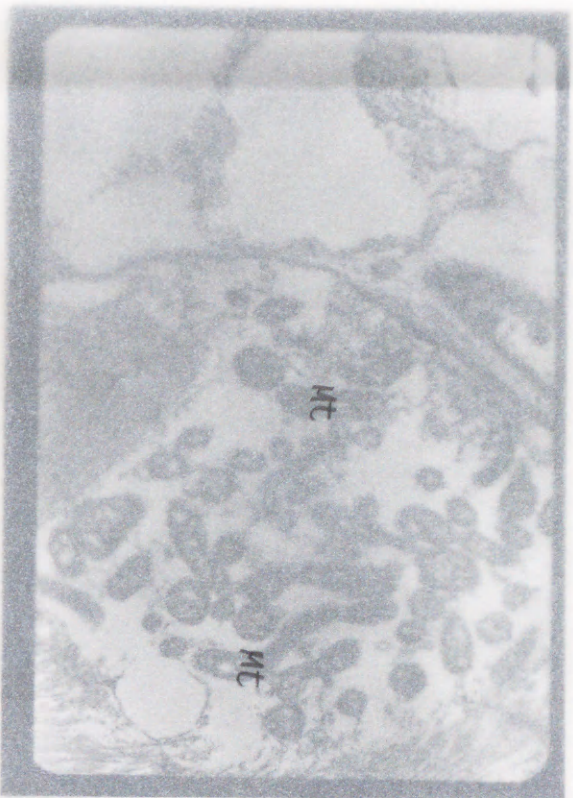
×29,000



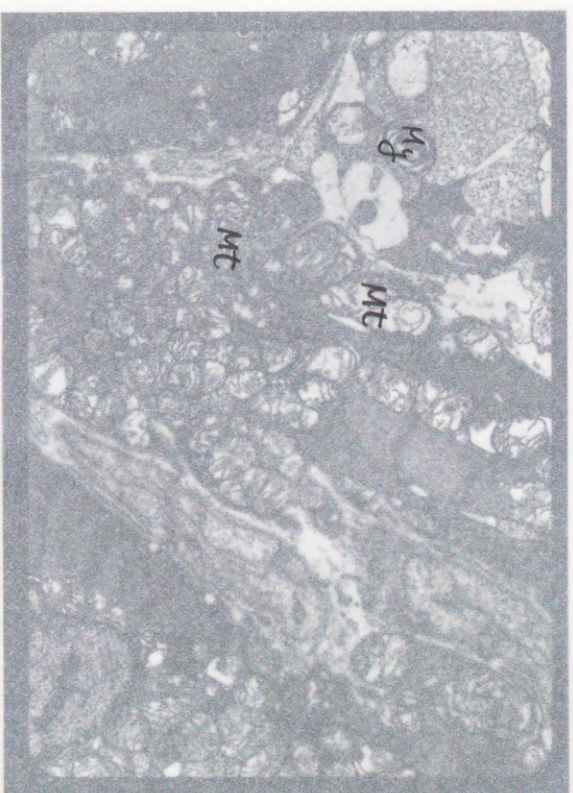
(B)

×7,200

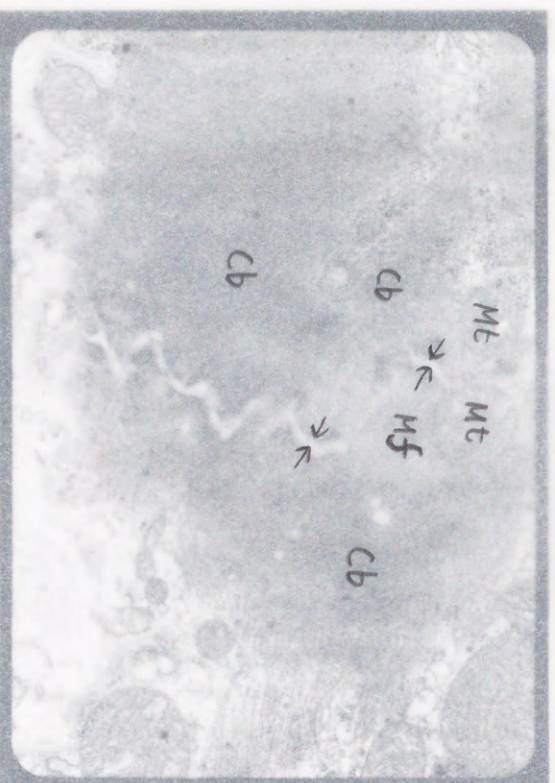




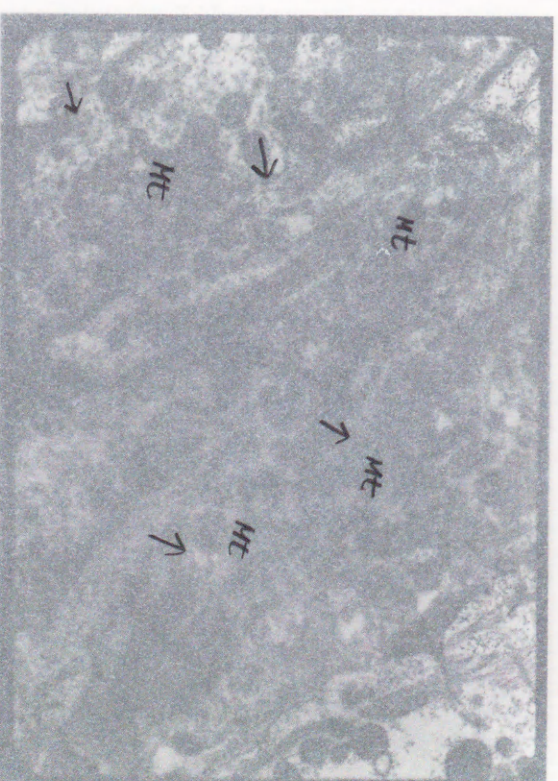
(CH) x14,000



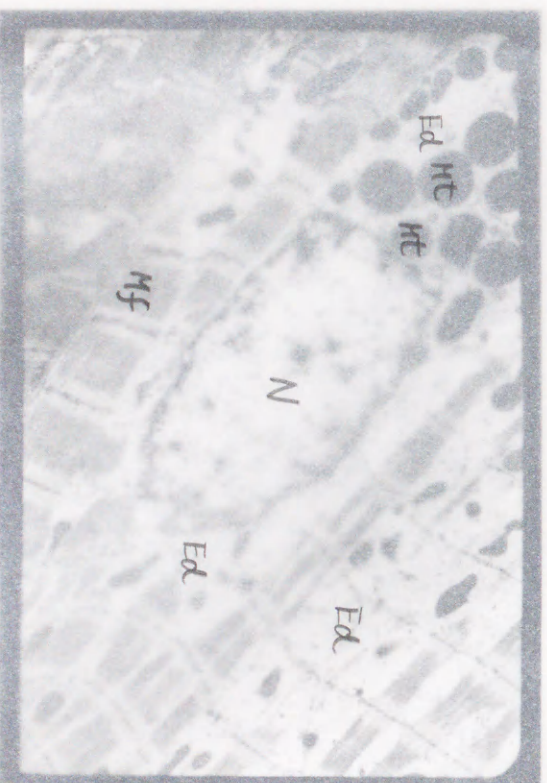
(CI) x7,200



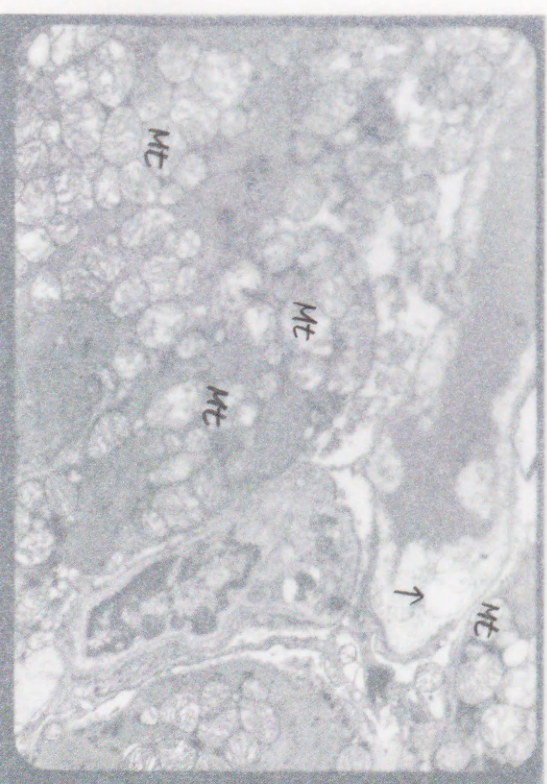
(CD) x14,000



(CE) x5,800



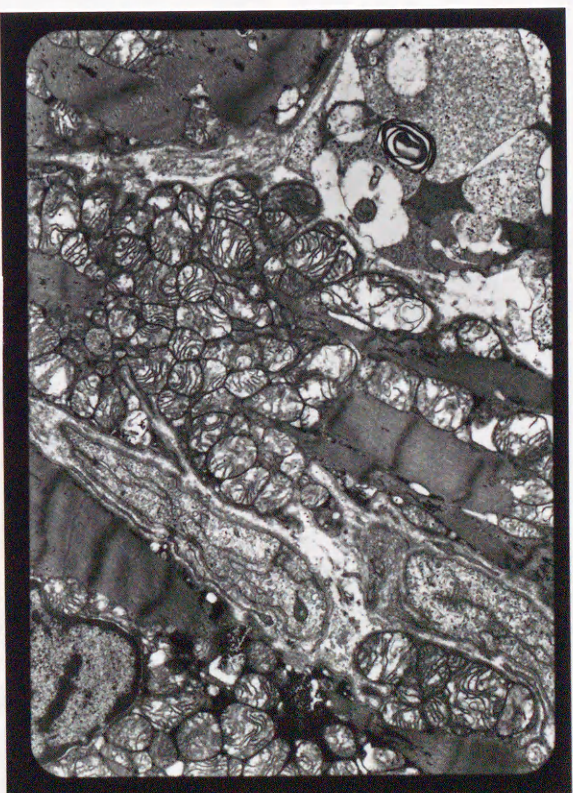
(CF) x5,800



(CG) x5,800



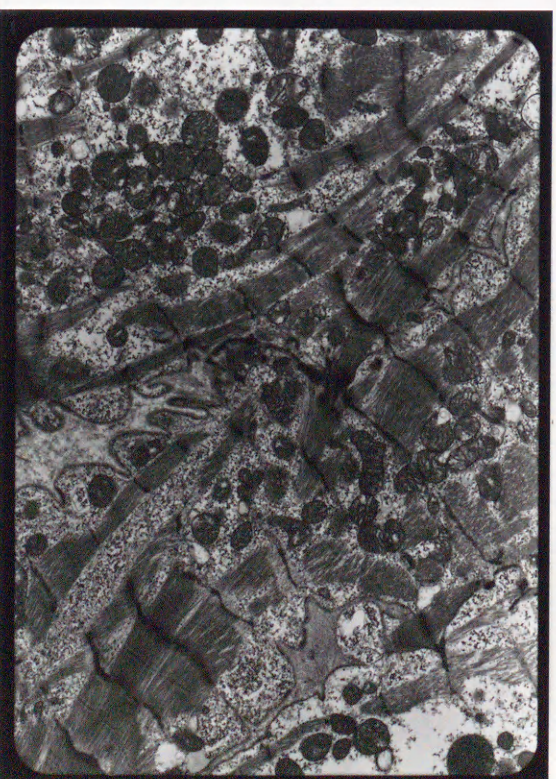
(CH) x14,000



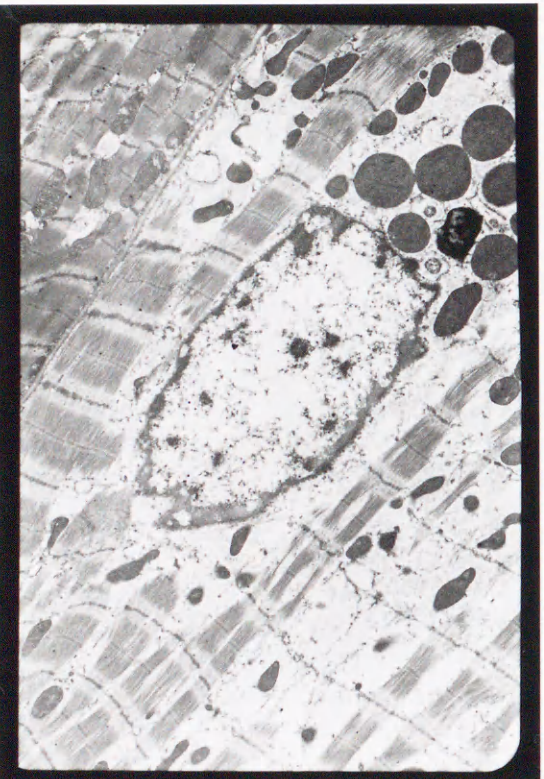
(CI) x7,200



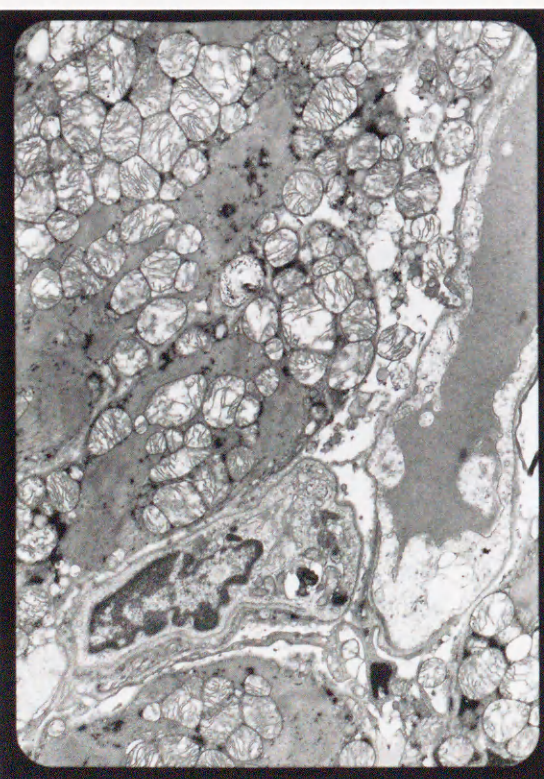
(D) x14,000



(E) x5,800



(F) x5,800



(G) x5,800

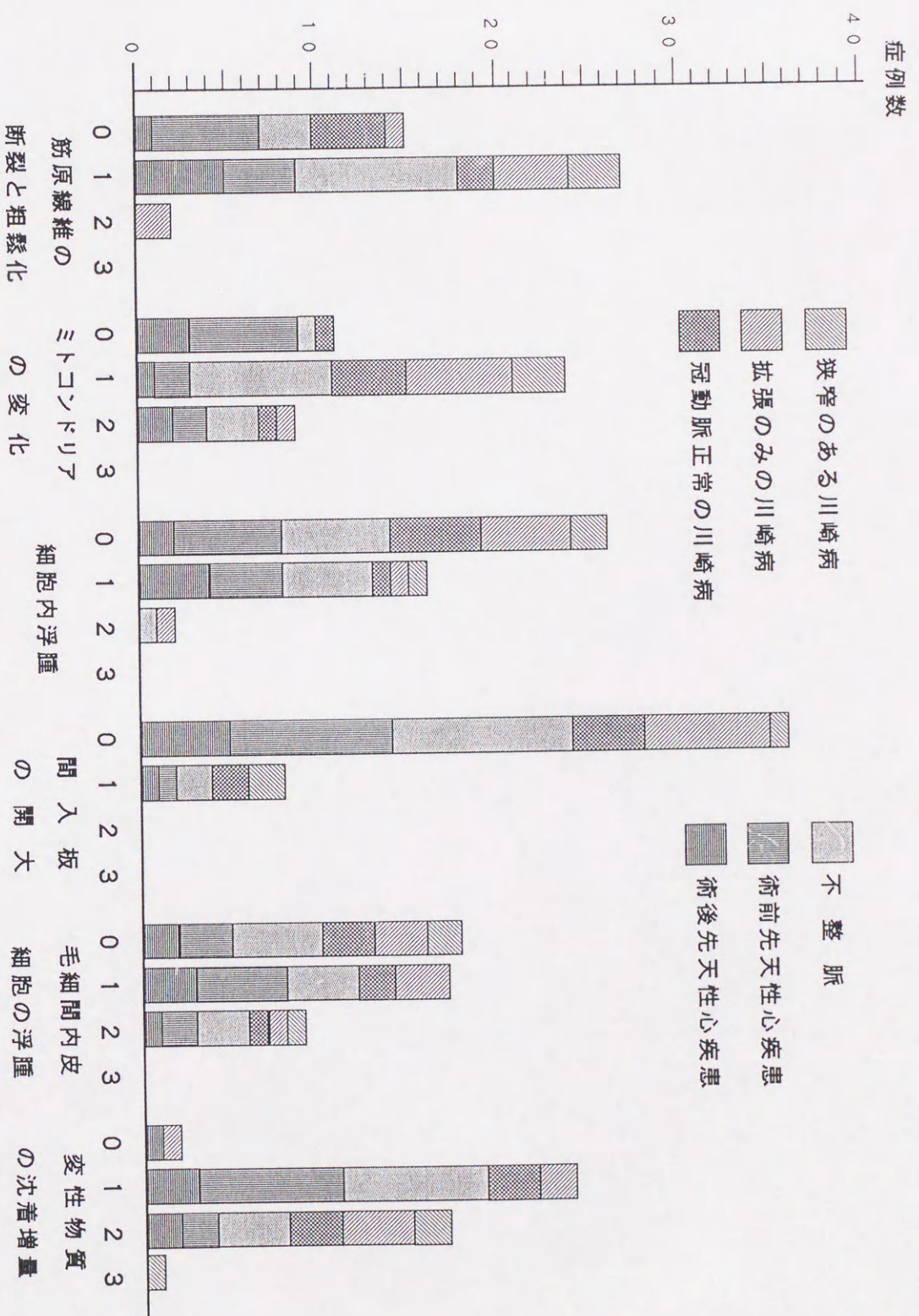


図4 各種心疾患における超微細構造異常組織スコア

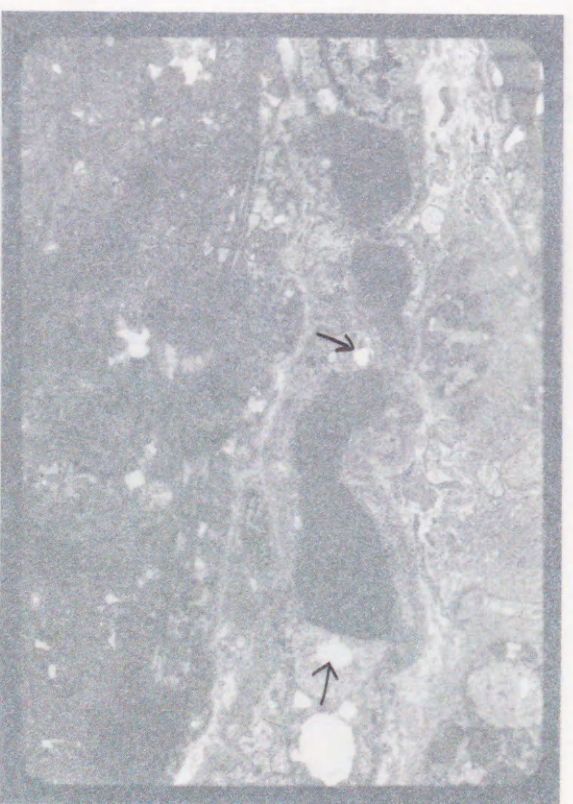
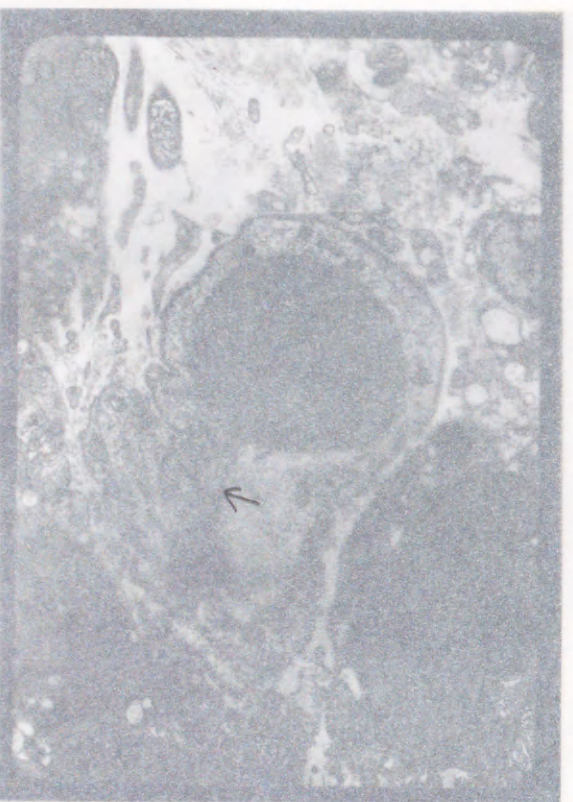
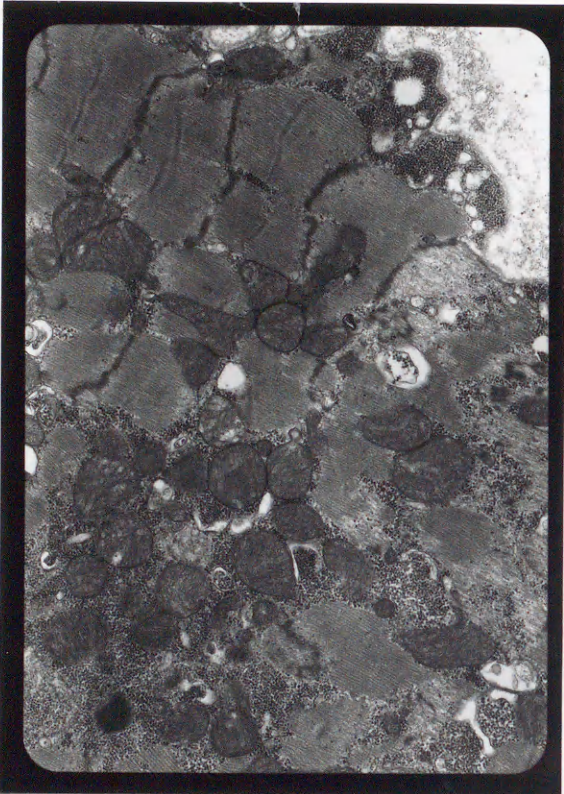




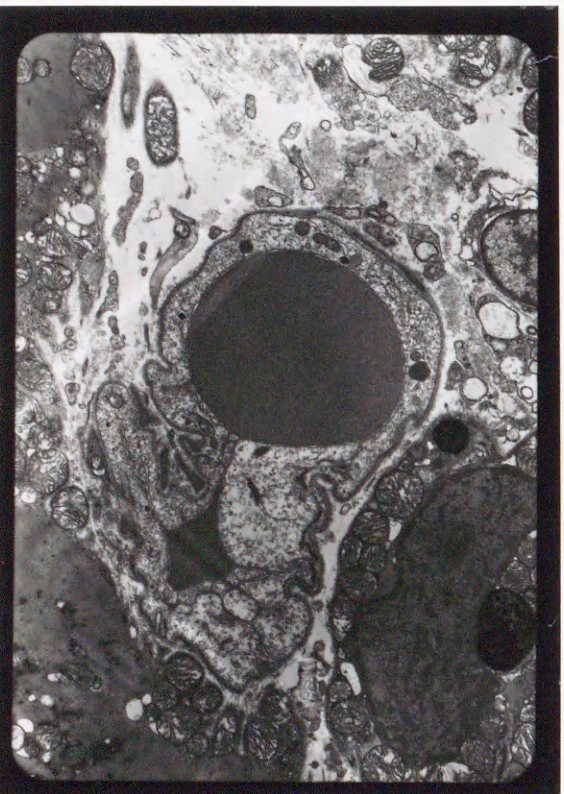
図4 各種心疾患における超微細構造異常組織スコア



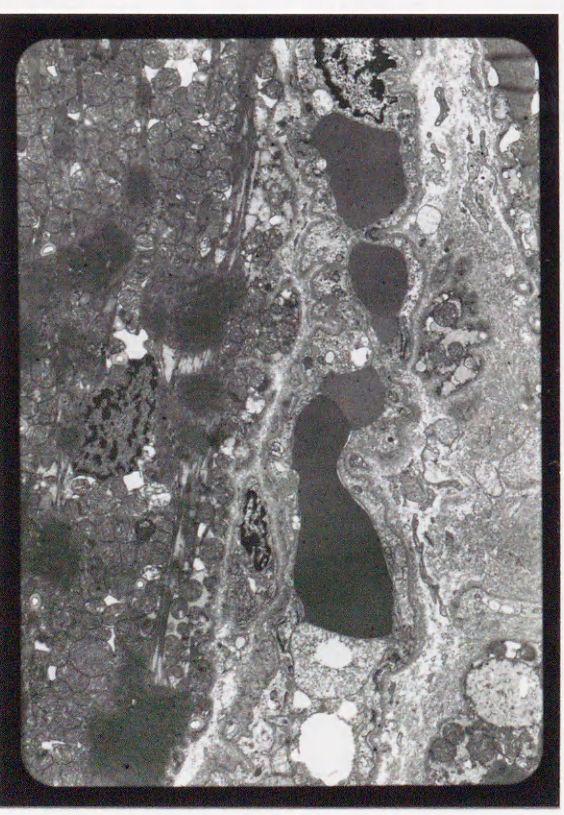
(J) ×10,000



(K) ×7,200



(L) ×5,800



(M) ×3,600

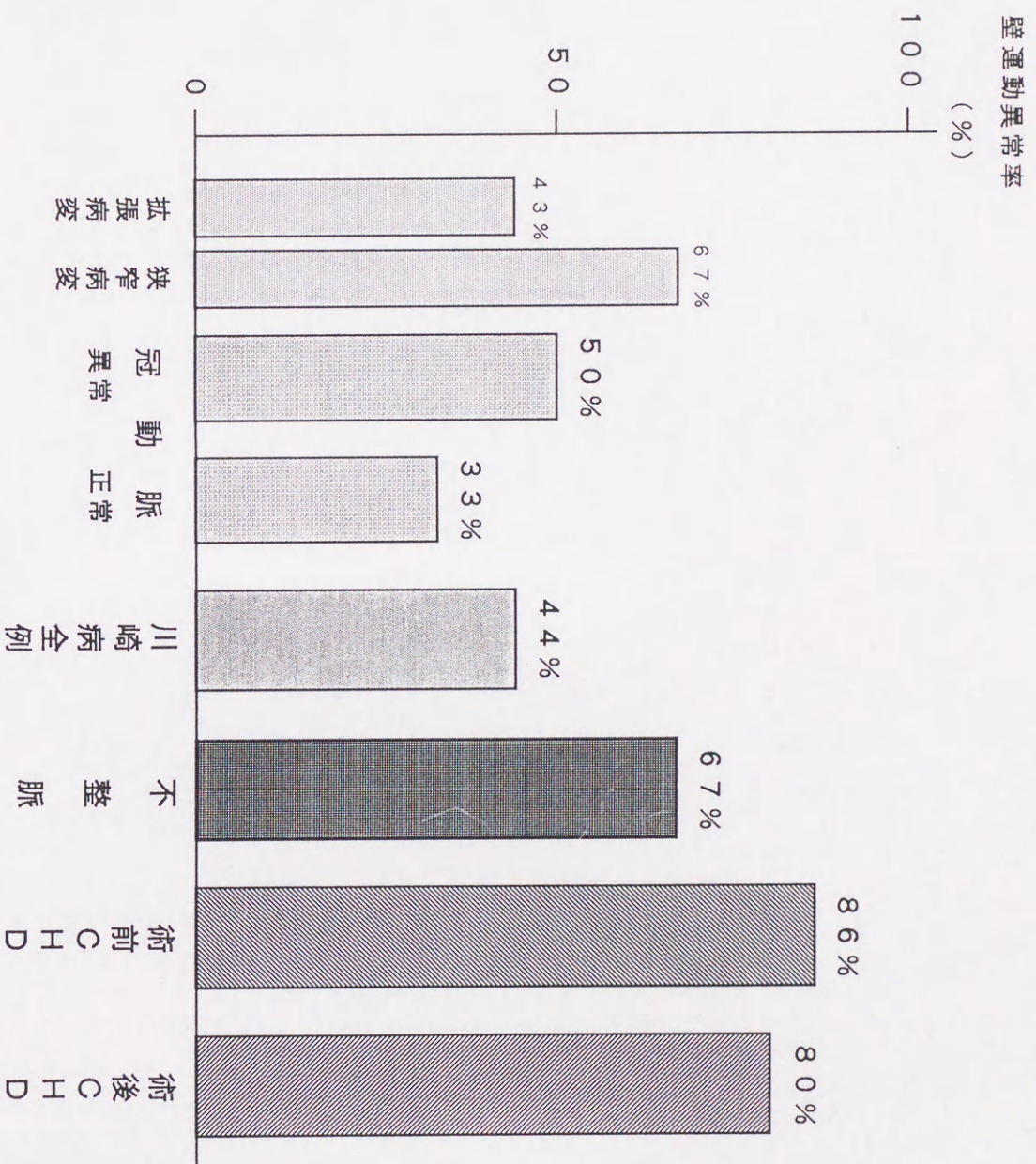


図 6 各疾患群の左室局所壁運動異常率

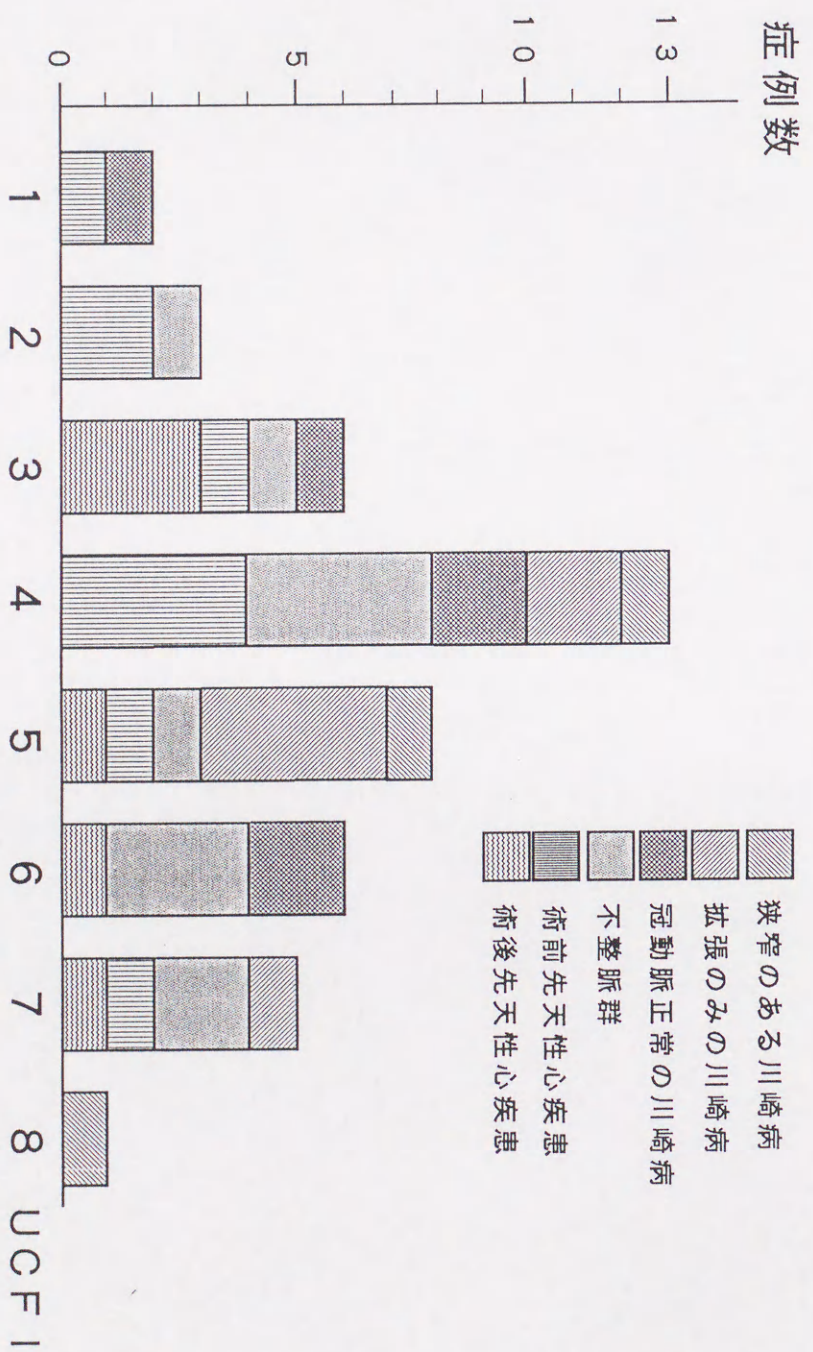


図 5 各種心疾患とUCFI

表 2 電子顕微鏡的観察項目

- 1) 筋原繊維の断裂および粗鬆化
Myofibrillar Loss
- 2) ミトコンドリアの腫大やクリスタの融解
Mitochondrial Change
- 3) 細胞内浮腫
Intracellular Edema
- 4) 間入板の開大
Widening of Intercalated Disc
- 5) 毛細血管内皮細胞の浮腫
Capillary Endothelial Edema
- 6) 変性物質の沈着増量
Increment of Degenerative Substances

表 1 対象症例

疾患群		症 例 数			備 考
		男	女	計	
川崎病	冠動脈病変 なし	2	4	6	
	冠動脈病変 あり	8	2	10	
	拡張病変	5	2	7	
	狭窄病変	3	0	3	
	計	10	6	16	
不整脈	心室性不整脈	6	2	8	1例が臨床的にDCM
	QT延長症候群	1	1	2	
	間欠性WPW症候群	0	1	1	臨床的にDCM
	Incessant SVT	1	0	0	
	計	8	4	12	
術前先天性疾患	心房中隔欠損症	1	3	4	1例がPAPVR合併 1例が右室2腔症合併
	心室中隔欠損症	3	0	3	
	大動脈弁狭窄症	2	1	3	
	計	6	4	10	
術後先天性疾患	ファロー四徴症	2	1	3	VPC, VTを1例ずつに合併 1例が大動脈弁下狭窄合併
	心室中隔欠損症	1	1	2	
	大動脈弁狭窄症	1	0	1	
	計	4	2	6	
全 症 例		28	16	44	

Incessant SVT:慢性反復性上室性頻拍 DCM:拡張型心筋症
PAPVR:部分肺静脈還流異常 VPC:心室性期外収縮 VT:心室性頻拍

表3 各疾患群の血行動態指標
()症例数

	川崎病					不整脈 (12)	術 前 CHD (10)	術 後 CHD (6)	有意差
	全 例 (16)	冠 動 脈							
		正 常 (6)	異 常						
			計(10)	拡張(7)	狭窄(3)				
年 齢	5.77 ^a ± 4.33	7.12 ± 6.16	5.00 ^a ± 2.86	5.29 ^a ± 3.16	4.20 ^a ± 2.36	12.19 ^A ± 2.44	8.31 ^a ± 5.47	9.89 ± 7.39	a ↔ A <0.01
RV sys (mmHg)	22.4 ± 3.34	20.1 ± 3.37	23.3 ± 3.13	24.1 ± 3.39	21.3 ± 1.15	23.5 ± 3.85	28.5 ±12.2	44.7 ±28.2	n. s.
RV EDP (mmHg)	1.56 ± 2.00	0.50 ^b ± 0.84	2.20 ^C ± 2.25	2.86 ^B ± 2.34	0.67 ± 1.15	0.58 ^{b,c} ± 1.24	0.80 ± 1.69	0.50 ^c ± 0.84	b ↔ B, c ↔ C <0.05
PA sys (mmHg)	20.00 ^d ± 4.80	17.50 ^{e,f} ± 4.68	21.50 ^d ± 4.43	23.14 ^e ± 4.10	17.67 ^d ± 2.52	23.25 ^e ± 4.25	26.40 ^E ± 9.32	31.83 ^{D,F} ± 9.72	d ↔ D, e ↔ E <0.05 f ↔ F <0.01
PA dias (mmHg)	8.25 ± 3.09	5.83 ± 2.64	9.70 ± 2.41	10.57 ± 2.07	7.67 ± 2.08	8.83 ± 3.51	8.40 ± 3.72	7.17 ± 4.83	n. s.
PA mean (mmHg)	13.06 ± 3.92	10.67 ^g ± 3.72	14.50 ^G ± 3.44	15.57 ± 3.31	12.00 ± 2.65	14.08 ± 3.48	15.40 ± 6.11	17.00 ± 6.23	g ↔ G <0.05
LV sys (mmHg)	96.13 ^h ±11.42	98.5 ±16.50	94.7 ± 7.75	97.29 ± 6.07	88.67 ± 9.02	106.5 ^H ±17.05	108.6 ^H ±13.63	108.3 ±25.65	h ↔ H <0.05
LV EDP (mmHg)	4.50 ± 4.60	3.33 ± 3.78	5.20 ± 5.10	6.00 ⁱ ± 5.80	3.33 ± 2.89	3.17 ± 5.31	1.33 ⁱ ± 2.69	2.50 ± 4.18	i ↔ I <0.05
CI l/min/m ²	4.73 ± 1.11	5.02 ± 1.25	4.55 ± 1.05	4.85 ± 1.13	3.84 ^j ± 0.30	4.75 ± 1.27	4.85 ^{j,k} ± 0.35	5.71 ^{J,K} ± 0.41	j ↔ J, k ↔ K <0.05
LV EF %	67.9 ^L ± 5.05	65.6 ± 4.29	69.3 ^M ± 5.17	67.9 ± 5.33	72.37 ± 3.80	57.3 ^{l,m} ±15.9	66.7 ± 8.02	58.64 ^m ±10.20	l ↔ L <0.01 m ↔ M <0.05
CTR %	48.94 ⁿ ± 4.91	46.7 ⁿ ± 5.47	50.3 ⁿ ± 4.24	51.0 ⁿ ± 3.79	48.67 ± 5.69	47.00 ⁿ ± 7.22	52.2 ⁿ ± 6.60	60.33 ^N ± 1.86	n ↔ N <0.01
QP/QS	1.0 ^o ± 0.0	1.0 ^o ± 0.0	1.0 ^o ± 0.0	1.0 ^o ± 0.0	1.0 ^o ± 0.0	1.0 ^o ± 0.0	2.10 ^O ± 1.39	1.35 ^o ± 0.68	o ↔ O <0.05

CHD:先天性心疾患 RV:右心室 sys:収縮期圧 EDP:拡張末期圧 PA:肺動脈 dias:拡張期圧
mean:平均圧 CI:心係数 EF:左室駆出率 CTR:心胸郭比 QP/QS:肺体血流量比

表4 各疾患群の超微細構造異常の
組織スコアとUCFI

	川崎病					不 整 脈 12例	術 前 C H D 10例	術 後 C H D 6例
	川 崎 病 全 例 16例	冠動脈病変						
		な し 6例	あ り					
			全 10例	拡張病 変 7例	狭窄病 変 3例			
筋原繊維 の 異 常	0.82 ±0.66	0.33 ±0.52	1.10 ±0.57	1.14 ±0.69	1.00 ±0.00	0.75 ±0.45	0.40 ±0.52	0.83 ±0.41
ミトコンド リアの異常	1.06 ±0.44	1.00 ±0.63	1.10 ±0.32	1.14 ±0.38	1.00 ±0.00	1.17 ±0.58	0.60 ±0.84	0.83 ±0.98
細胞内浮腫	0.31 ±0.60	0.17 ±0.41	0.40 ±0.69	0.43 ±0.79	0.33 ±0.58	0.58 ±0.67	0.40 ±0.52	0.67 ±0.52
間 入 板 の 開 大	0.25 ±0.45	0.33 ±0.51	0.20 ±0.42	0.14 ±0.38	0.33 ±0.58	0.17 ±0.39	0.10 ±0.32	0.17 ±0.41
毛細管内皮 細胞の浮腫	0.69 ±0.79	0.67 ±0.82	0.70 ±0.82	0.71 ±0.76	0.67 ±1.15	0.83 ±0.83	0.90 ±0.74	0.83 ±0.75
変性物質の 沈着増量	1.63 ±0.72	1.50 ±0.55	1.70 ±0.82	1.43 ±0.79	2.23 ±0.58	1.33 ±0.49	1.20 ±0.42	1.17 ±0.75
UCFI	4.75 ±1.61	4.00 ±1.90	5.20 ±1.32	5.00 ±1.00	5.67 ±2.08	4.83 ±1.59	3.60 ±1.71	4.50 ±1.76

表5 超微細構造の組織スコアと
年齢、血行動態指標との関係

		MF	Mit	Edema	ID	Cap	Deg	UCFI
Age	R ² T	0.0130 -0.743	0.0440 -1.39	0.0103 0.661	9.05*10 ⁻⁵ -0.619	0.0406 -1.33	0.0147 -0.792	0.0614 -1.66
RV sys	R ² T	0.0323 -1.18	1.64*10 ⁻⁵ 0.263	1.70*10 ⁻⁵ -0.267	1.61*10 ⁻⁴ -0.082	0.117 2.36	7.66*10 ⁻⁴ 0.179	0.0114 0.697
RV EDP	R ² T	0.124 2.44	0.0211 0.952	0.0243 1.022	4.39*10 ⁻⁵ -0.430	7.95*10 ⁻⁵ 0.580	3.62*10 ⁻⁵ -0.390	0.0552 1.57
PA sys	R ² T	0.0580 -1.61	2.40*10 ⁻⁶ -0.032	7.87*10 ⁻⁵ -0.577	1.95*10 ⁻⁵ -0.287	0.123 2.42	9.49*10 ⁻⁴ -0.200	6.58*10 ⁻⁴ 0.166
PA dias	R ² T	1.01*10 ⁻⁴ 0.065	0.0363 1.26	1.93*10 ⁻⁵ -0.284	0.0267 1.07	0.0384 1.30	7.29*10 ⁻⁵ 0.555	0.0510 1.50
PA mean	R ² T	8.90*10 ⁻⁵ -0.614	0.0371 1.27	3.55*10 ⁻⁵ -0.387	0.0119 0.712	0.140 2.62	0.0141 0.776	0.0721 1.81
LV sys	R ² T	0.0340 -1.20	0.0247 -1.02	0.0255 1.04	0.0259 -1.04	4.85*10 ⁻⁵ -0.447	0.0180 -0.868	0.0351 -1.22
LV EDP	R ² T	6.50*10 ⁻⁵ 0.518	3.27*10 ⁻⁵ 0.366	3.50*10 ⁻⁵ -0.380	3.74*10 ⁻⁵ 0.393	0.0102 0.652	1.72*10 ⁻⁵ 0.266	0.0111 0.677
CI	R ² T	0.0665 1.579	8.39*10 ⁻⁵ -0.544	5.07*10 ⁻⁵ 0.422	8.82*10 ⁻⁵ -0.558	5.29*10 ⁻⁴ -0.136	0.0956 -1.92	6.40*10 ⁻⁵ -0.475
EF	R ² T	0.0796 1.813	0.0389 -1.24	4.60*10 ⁻⁵ 0.419	3.67*10 ⁻⁴ 0.118	0.0675 -1.66	3.79*10 ⁻⁴ -0.120	7.80*10 ⁻⁵ -0.546
CTR	R ² T	5.25*10 ⁻⁴ -0.148	3.16*10 ⁻⁵ -0.364	1.96*10 ⁻⁵ 0.287	0.0335 -1.21	0.0366 1.26	0.0526 -1.53	3.04*10 ⁻⁵ -0.358
QP/ QS	R ² T	0.0525 -1.524	1.02*10 ⁻⁶ 0.021	3.21*10 ⁻⁵ -0.368	5.27*10 ⁻⁵ -0.472	0.0168 0.847	0.0150 -0.799	9.58*10 ⁻⁵ -0.637

MF:筋原線維の異常 Mit:ミトコンドリアの異常 Edema:細胞内浮腫 ID:間入板の開大
Cap:毛細管内皮細胞の浮腫 Deg:変性物質の沈着増量 RV:右心室 sys:収縮期圧
EDP:拡張末期圧 PA:肺動脈 dias:拡張期圧 mean:平均圧 CI:心係数 EF:左室駆出率
CTR:心胸郭比 QP/QS:肺体血流量比

表6 各疾患群における左室
局所壁運動解析

			左 室 局 所 壁 運 動			合 計	異常率
			異 常	正 常	判定不能		
川 崎 病 変	冠動脈病変なし		2	4	0	6	33%
	冠動脈病変あり	拡張病変	3	4	0	7	43%
		狭窄病変	2	1	0	3	67%
		合 計	5	5	0	10	50%
	全 症 例		7	9	0	16	44%
不 整 脈 群			8	4	0	12	67%
術前先天性心疾患群			6	1	3	10	86%
術後先天性心疾患群			4	1	1	6	80%
全 症 例			25	15	4	44	63%

表 8 左室局所壁運動と
超微細構造所見の比較検討

	左室局所壁運動異常 (25例)	左室局所壁運動正常 (15例)
筋原線維の異常	0. 68 ± 0. 48	0. 93 ± 0. 59
ミトコンドリアの異常	0. 96 ± 0. 73	1. 07 ± 0. 59
細胞内浮腫	0. 48 ± 0. 51	0. 53 ± 0. 74
細胞間の開大	0. 24 ± 0. 44	0. 13 ± 0. 35
毛細管内皮細胞の浮腫	0. 96 ± 0. 79	0. 40 ± 0. 51
変性物質の沈着増量	1. 40 ± 0. 65	1. 33 ± 0. 62
U C F I	4. 72 ± 1. 81	4. 40 ± 1. 18

2)

1):P<0.01 2):P<0.05 3):P<0.10

表 7 左室局所壁運動と
血行動態指標の比較検討

	左室局所壁運動異常 (25例)	左室局所壁運動正常 (15例)
年齢	8.64 ± 4.89	7.47 ± 5.53
右室収縮期圧	25.7 ± 8.16	23.5 ± 6.96
右室拡張末期圧	0.84 ± 1.49	1.47 ± 1.96
肺動脈収縮期圧	24.04 ± 6.62	20.60 ± 4.91
肺動脈拡張期圧	8.60 ± 3.51	7.40 ± 3.81
肺動脈平均圧	14.88 ± 4.57	12.40 ± 3.76
左室収縮期圧	107.13 ± 17.79	94.47 ± 8.55
左室拡張末期圧	3.13 ± 4.64	3.33 ± 4.63
心係数	4.37 ± 0.95	5.07 ± 1.23
左室駆出率	60.65 ± 13.29	67.85 ± 3.72
心胸郭比	50.96 ± 7.56	49.60 ± 5.49
肺体血流量比	1.37 ± 1.00	1.00 ± 0.00

3)

2)

1)

3)

1):P<0.01 2):P<0.05 3):P<0.10