

筑後孝章¹⁾, 榎木英介¹⁾, 前西 修¹⁾, 木村雅友¹⁾, 佐藤隆夫²⁾,
丸谷 怜³⁾, 篠原 徹³⁾, 竹村 司³⁾, 植田初江⁴⁾
(近畿大学医学部病理学教室¹⁾, 同病院病理部²⁾, 同小児科学教室³⁾,
国立循環器病研究センター病理部⁴⁾)

[症例] 在胎34週1日、体重2,118gで出生の男児。在胎33週6日の際、母が里帰り出産のため当院産婦人科受診。受診時、胎児の心機能低下、胸水貯留、心嚢液貯留を指摘され、管理入院となる。児心拍低下のため在胎34週0日で、緊急帝王切開で出生した。Apgar score 4/6。出生後すぐに気管挿管、サーファクタント投与。NICUに収容となった。

[家族歴] 特記すべきことなし。

[入院時検査所見] 血液検査では多くは問題点は見られなかったが、BNPは1,939.7pg/mlと高値であった。心電図は低電位であった。胸腹部X-PではCTR64%。肺野の透過性は低下していた。心エコー上、構造の異常は見られないが、FSで15.0%、EFで38.7%と機能低下が認められた。短軸像では、肉柱形成が著明で、深く切れ込んだ間隙とその間隙間への血流が確認できた。

[入院後経過] 入院後、抗心不全治療が開始された。一時的にBNPの改善があったものの、心不全の進行を抑えることができず、生後3ヶ月で多臓器不全状態となり心室性不整脈を来し死亡となった。

[病理所見] 死後約3時間で解剖。身長42cm、体重約2,000g。栄養状態は不良。血性胸水：左右とも30ml。血性腹水、60ml。心重量；50g。肉眼的に巾着型を呈し、心尖部にはくびれが見られた。また、左心房は大きく拡張し不整形を呈していた。心スライス断面の肉眼所見では、左心室壁の著明な肉柱形成と深く切れ込んだ間隙がみられ、心内膜の線維弾性症がみられた。組織学的に心筋細胞の胞体はグリコーゲン沈着のため空胞様で、間質の線維増生は目立たなかった。心内膜は膠原線維を伴い著明に肥厚していた。

[配布標本] 左心室

[問題点] 病理組織診断

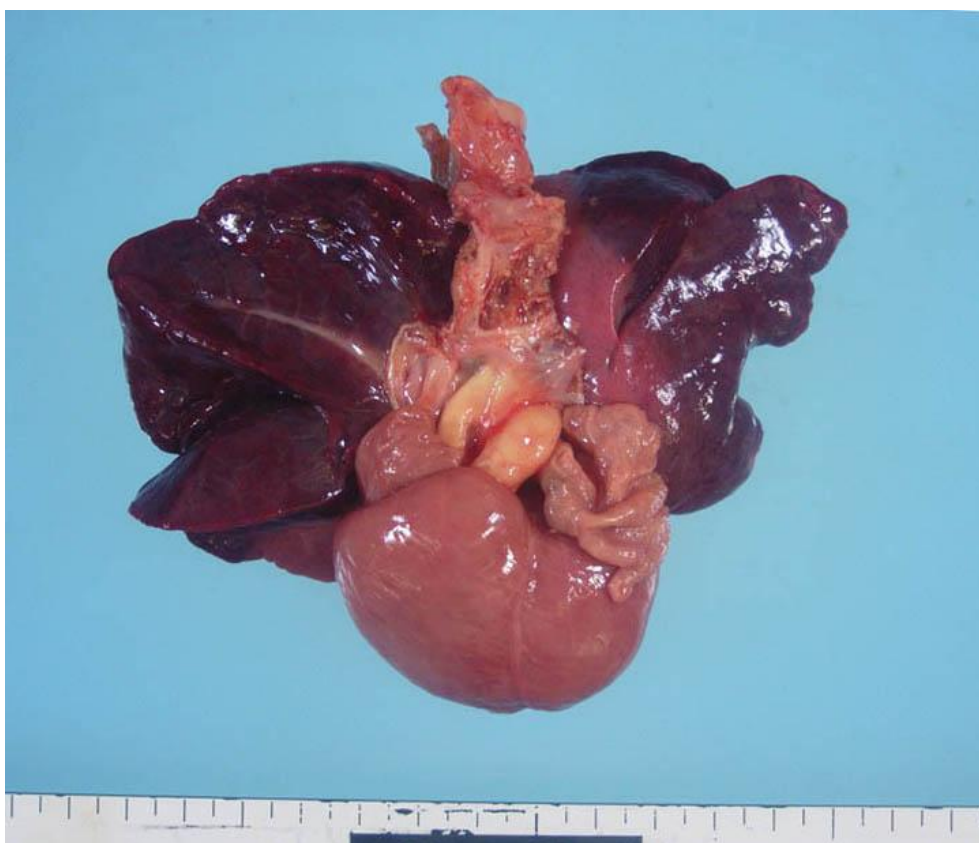


fig1



fig2(HE)

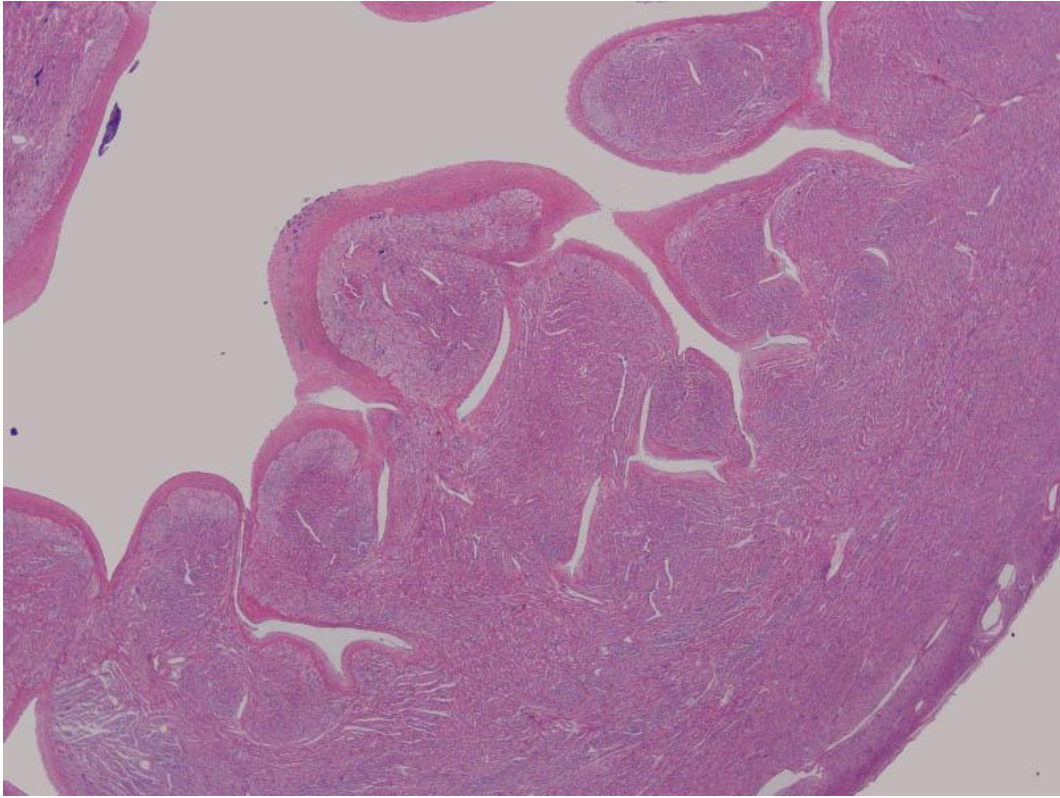


fig3(HE)

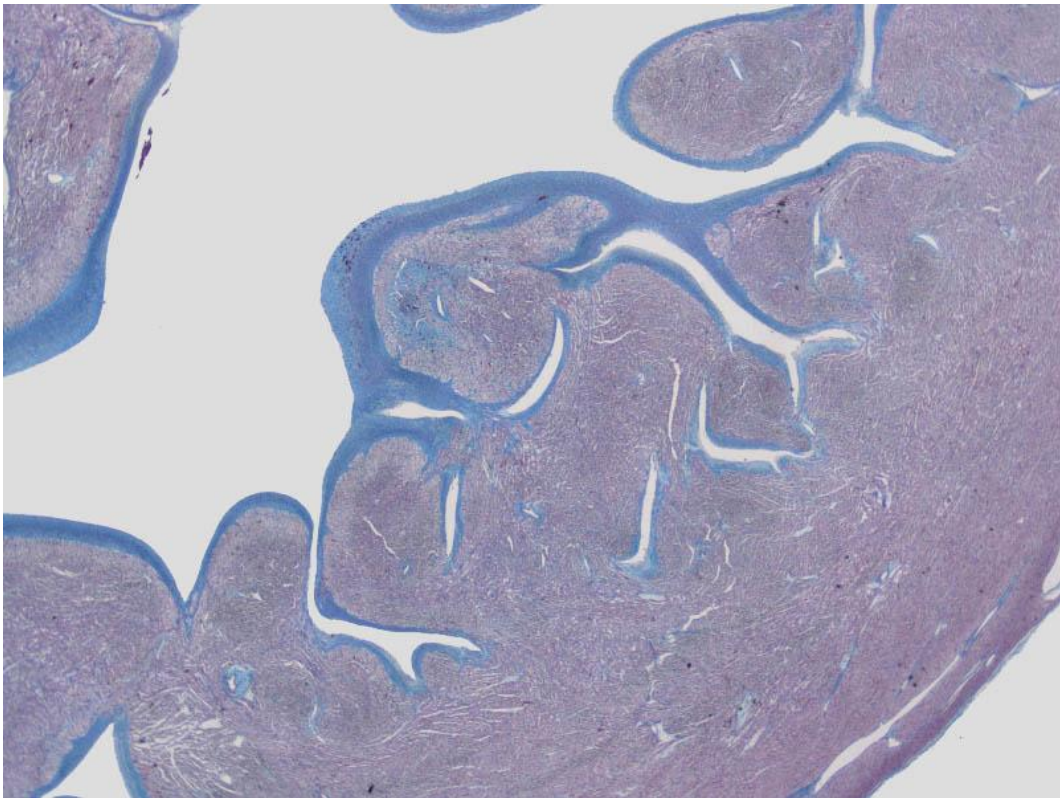


fig4(Masson-trichrome)