

不整脈原性右室心筋症(ARVC)の一剖検例 ～世界初の心筋内脂質成分の解析～

郭 鑫

金沢医科大学 臨床病理学

緒言

不整脈原性右室心筋症 (ARVC) とは、若年の突然死原因疾患の一つとして知られ、病理組織学的に、特に右室心筋が著しく脂肪・線維脂肪置換している特徴的な病態をいい、肉眼的所見は黄色調の右室の拡大・菲薄化がみられる。

今回、我々は初発時から6年の経過で、心不全と全身の著明な腔水症にて死亡した、一老年ARVC症例を経験した。一稀少例として、心筋内脂質成分の解析を中心とした、様々な分析アプローチを加えたので報告したい。

症例提示

【症例】60代後半、男性。 HT(-)、DM(-)、脂質異常症(-)

【現病歴】亡くなる6年前の検診で心電図異常を指摘され循環器内科に入院、翌年に心房頻拍に対して心筋焼灼術が施行された。その後、右室限局性の著明な拡大などが認められ、ARVCと診断された。コンプライアンス不良も手伝い、亡くなる2カ月前に全身倦怠感と呼吸苦さらには心不全増悪のため入院された。亡くなる当日には心室頻拍が出現し、血圧・心拍数低下、酸素化不良がみられ約3時間後に永眠された。

剖検診断

【主病変】

不整脈原性右室心筋症[ARVC](右室拡張、右室内血栓、心肥大(477g)を伴う)

【副病変】

- 1.大量心嚢液(黄褐色漿液性、1600mL)(線維索性心外膜炎を伴う)
- 2.大量腹水(黄色漿液性、7600mL)
- 3.胸水(黄褐色漿液性、左500mL,右900mL)
- 4.両肺うつ血水腫(左599g,右1028g)(肺胞出血、急性気管支炎を伴う)
- 5.動脈粥状硬化(軽度)
- 6.膠様髄 etc.

【死因】

ARVCおよび大量腔水症に基づく...

胸部X線

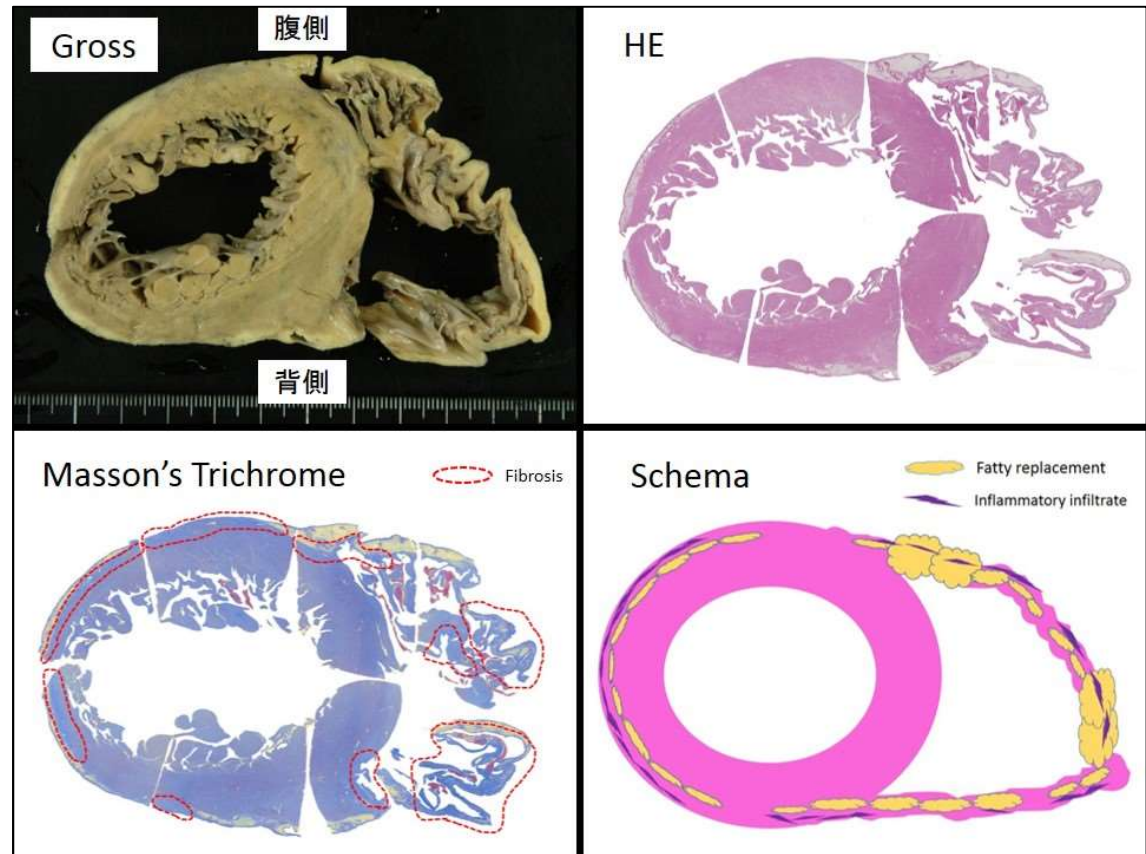
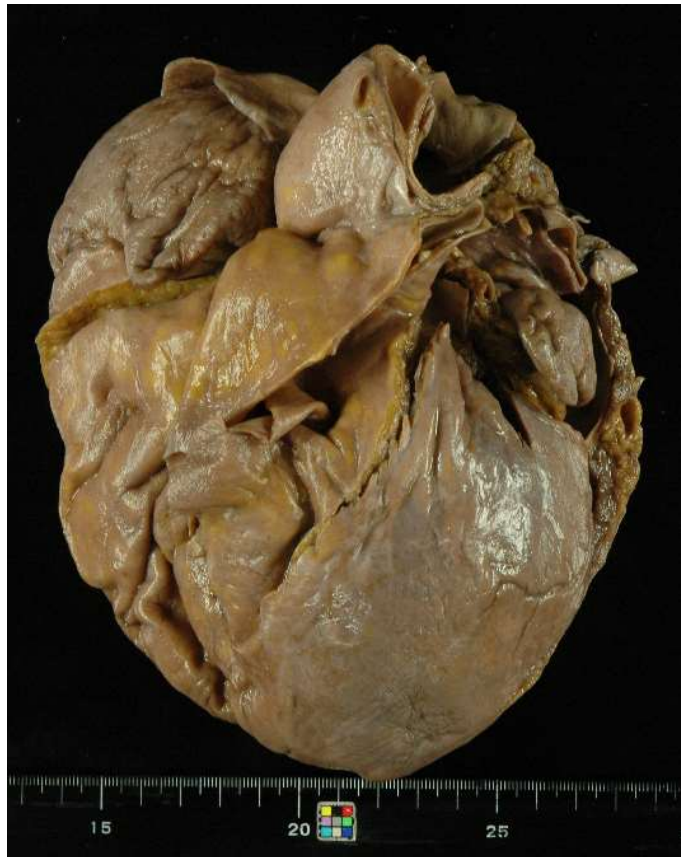


死亡6年前 (心拡大あり)



死亡1ヵ月前 (心嚢液貯留を反映)

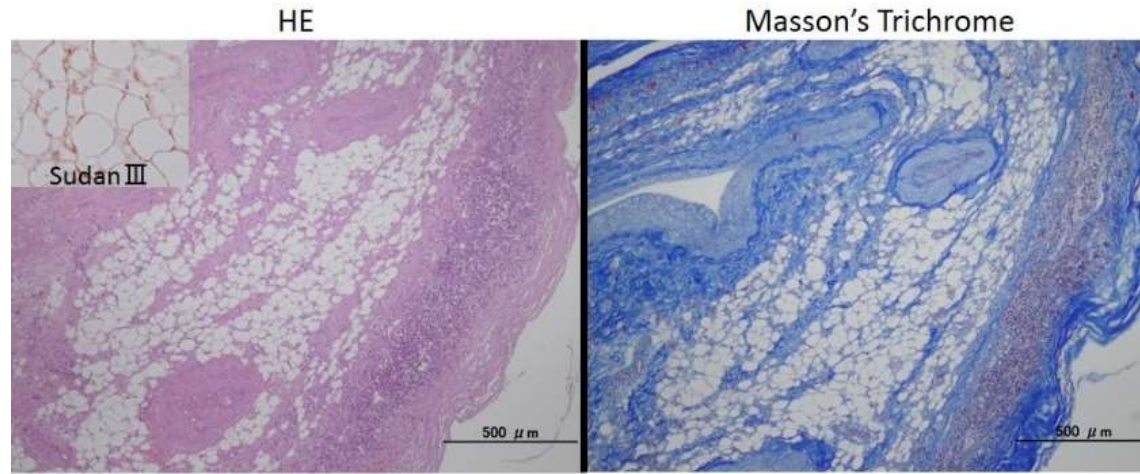
心臓所見



- ・右室優位に黄色調を呈する著明な脂肪沈着
- ・紙風船様の独特な形状

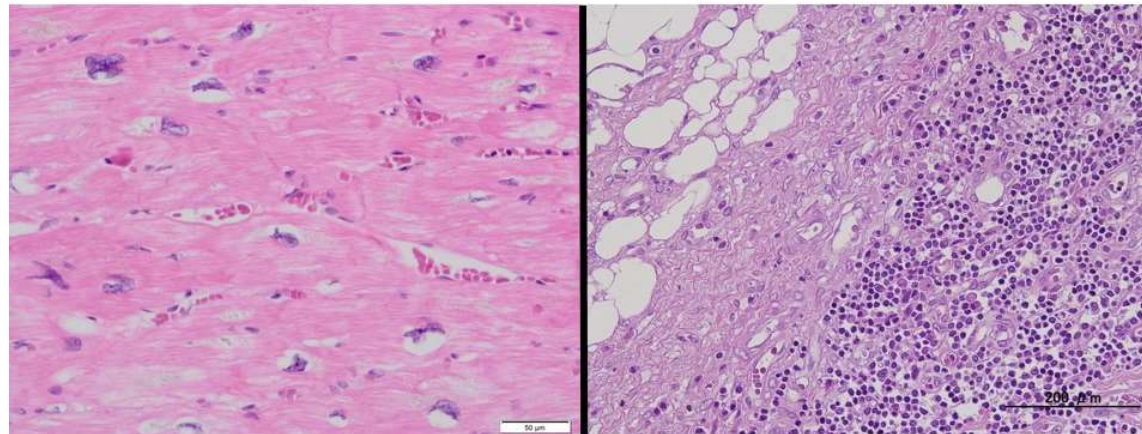
- ・全周性にみられる脂肪・線維脂肪置換
- ・貫壁性の脂肪置換を伴う右室の著明な菲薄化

右心室病理組織



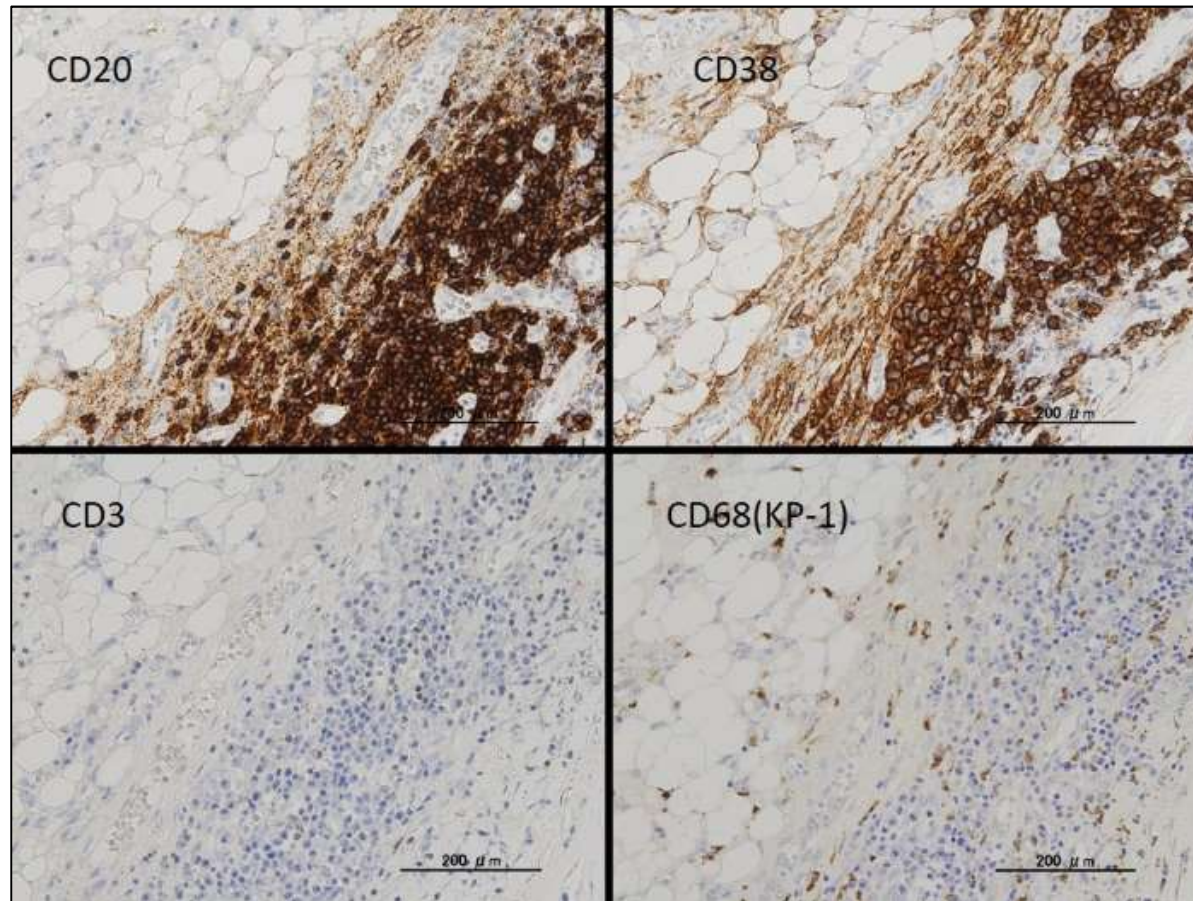
残存心筋肥大

巣状リンパ球浸潤



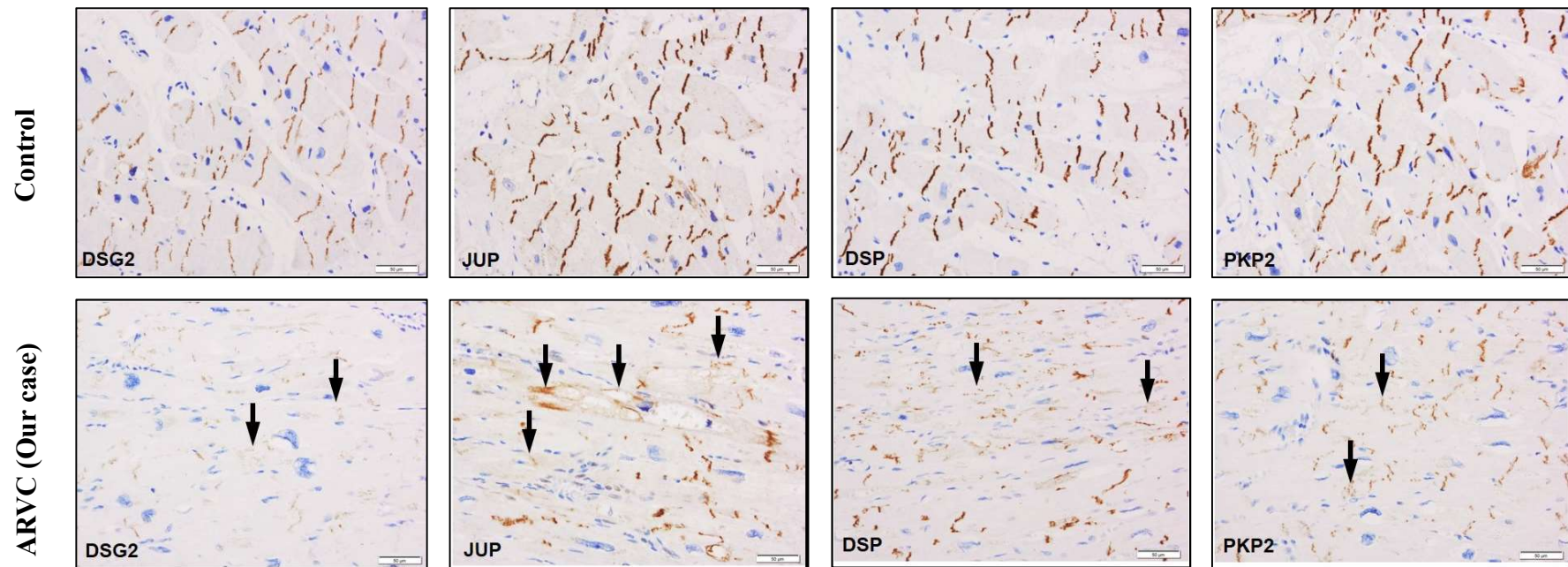
- ・ 著明な脂肪・線維脂肪置換と、その外側への巣状のリンパ球浸潤
- ・ 残存心筋の肥大とbizarreな核の出現

免疫組織化学染色



Ｂリンパ球および形質細胞、さらにごく少数のＴリンパ球、組織球から成る浸潤

免疫組織化学染色

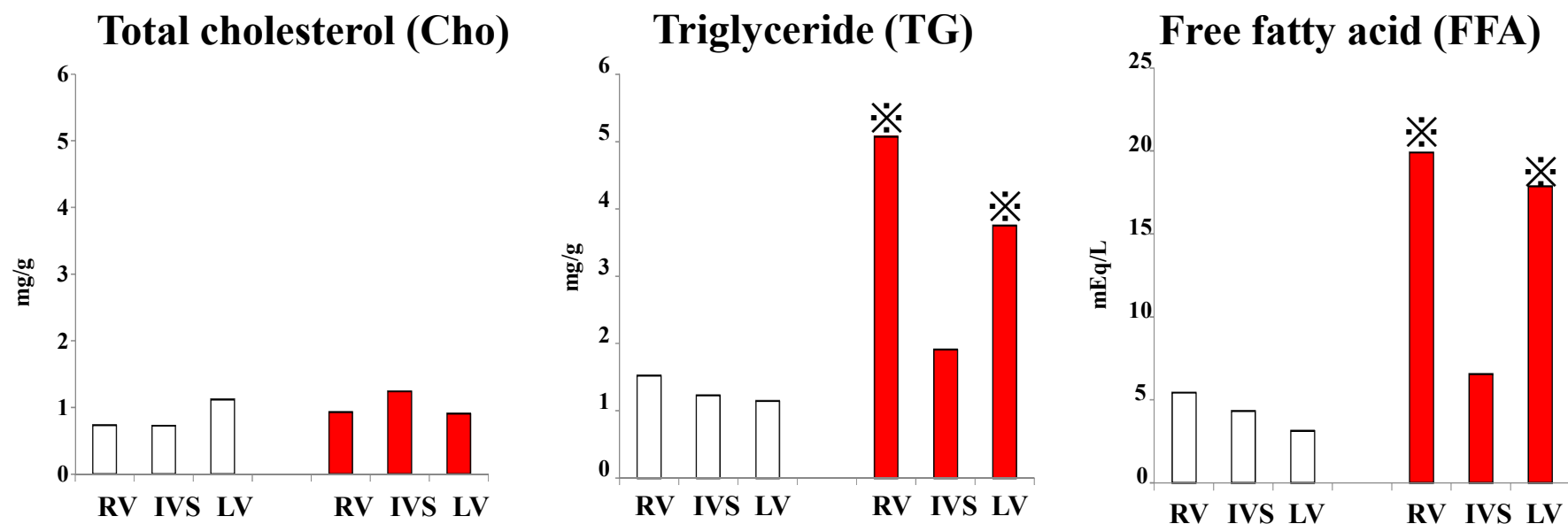


介在板の変性に伴う異常な染色性、つまり
発現の低下が認められる(矢印)

DSG2 : Desmoglein 2 (PROGEN Biotechnik, 10倍希釈)
JUP : Plakoglobin (PROGEN Biotechnik, 10倍希釈)
DSP : Desmoplakins 1&2 (PROGEN Biotechnik, 10倍希釈)
PKP2 : Plakophilin 2 (PROGEN Biotechnik, 10倍希釈)

心筋内脂質成分の解析

□ Control
■ Our Case



RV : Right Ventricle; IVS : Interventricular Septum; LV : Left Ventricle

Controlに比べてTGおよびFFAの右室・左室における顕著な増量(※)がみられるのに対して、Cho含量に差はなかった

考察

①本症例は非典型的な経過はたどっているが、心嚢液1600mLを含む大量腔水症を続発していることは特記すべきである。これは、単に慢性心不全および低栄養状態だけで説明できるとは考えにくい。本症例のような非典型ARVC例の一症状なのかどうか、今後症例の蓄積を要する。

②心筋内の脂肪・線維脂肪置換の外側に、巣状に浸潤しているリンパ球はBリンパ球優位であった。これは、線維脂肪置換に対するものというよりは、大量心嚢液貯留による慢性刺激に対するものと推察される。

③今回、発現の低下が認められたタンパク質は、心筋介在板のデスモゾームを構成するものである。デスモゾームの機能不全が細胞間の接着機能を低下させ、それぞれの心筋細胞の分離、細胞死、脂肪細胞への転換、脂肪線維置換などによる修復、remodelingを引き起こしたと推察できる。

④本ARVC症例において驚くべきことに、心筋内にTG、FFAの沈着が高度にみられるという結果を得た。この点は、ATGL遺伝子異常により心筋細胞等にTGが蓄積する中性脂肪蓄積心筋血管症(TGCV)とoverlapするものと考えられ、今後両疾患を比較することの中からetiologyについて考察が深められればと期待するところである。