心房心筋症と心房性不整脈

関口守衛*

不整脈、伝導障害を主徴とする心筋症 (ECM) が存在するとの想定のもとに 573 症例について心内膜心筋生検を施行，その中で右心房心内膜心筋生検例を行った 27 症例中 13 例 (48 %) に有意な心筋病変を認め，右心室には病変が著明でなかったことから心房心筋症 atrial cardiomyopathy (ACM) という概念を提唱するに至った自主研究内容を紹介した。

ACM では何故心房に病変の局在があるのか？ 遺伝子異常が関係あるのか？ など今後の研究課題であることを強調した。 (心電図 19 : No.3, 250~254, 1999)

I. はじめに

不整脈を生じる心疾患は多く知られている¹⁾。最近心房細動について多大の関心が寄せられている²⁾。

心筋症には肥大型 (HCM)，拡張型 (DCM) が多く，拘束型 (RCM) はまれであるとの記述が一般的であるが³⁾，著者らは心内膜心筋生検法による臨床研究によって不整脈・伝導障害を主徴とする病態として ECM (electric disturbance type of car-

diomyopathy) とするべき病型があることを見出し (表 1，図 1) ^{1)~13)}，その中に心房心筋症 (atrial cardiomyopathy : ACM) があることを提唱している。

本シンポジウムにおいて役割分担する「ACM と心房性不整脈」について著者らの今までの研究やコンセプトを review してみることにする。

II. 対象および方法

心内膜心筋生検所見のうち心筋線維化，配列の乱れ，心筋細胞変性，心筋肥大のうち前 3 者のどれか 1 つが 2 + 以上の病変を呈し，4 者の病変度スコア合計 4 点以上を有意病変と規定し，該当例について分析した^{4)~6)}。その結果，高度房室ブロック 13/50 (26 %)，右ないし左脚ブロック 2 / 8 (25 %)，他の心室内伝導障害 1 / 4 (25 %)，心室性期外収縮 8 / 39 (21 %)，洞不全症候群 (右房生検所見) 13/27 (48 %) 例を認めた。これら electric disturbance 型心筋症

Key Words

- 洞不全症候群
- 右心房心内膜心筋生検
- 不整脈・伝導障害型心筋症
- 心筋症の分類
- 心房停止

* 信州大学医学部第一内科
(〒 390-8621 松本市旭 3 丁目 1-1)

Atrial cardiomyopathy and atrial arrhythmias.
Morie Sekiguchi

表 1 不整脈伝導障害型心筋症 (ECM) の診断基準^{4)~6)}

1. 房室ブロック, 完全右脚ブロック, 完全左脚ブロック, 心室内伝導障害, 心室性不整脈, 心房性不整脈などを主徴とする症例
2. 右室, 左室, それに加えて右房の心内膜心筋生検が行われ, 有意な心筋病変を認める
3. 原因不明の心筋疾患 (特発性心筋症) と考えられ, 肥大型, 拡張型, 拘束型心筋症に分類されない
4. 冠動脈造影検査にて有為な狭窄性病変がみられない

Circulation 1985; 72: suppl III-156.

(ECM) というべき心筋症は 573 例の連続 ICM 中では 85 例 (14.8 %) の頻度であった⁹⁾. ECM では特定心筋疾患 85 例でも同様¹²⁾で, サルコイドーシス心 14/20 (70 %), 好酸球性心疾患 3/15 (20 %), 膠原病心 2/7 (28.5 %), 寛解期ウイルス性ないし特発性心筋炎 7/10 (70 %), 神経・筋疾患 2/6 (33 %), アミロイド心 7/27 (25.9 %) などであった. 以上の事実から特発性心筋症の 1 型として non-

Analysis of patterns in Cardiomyopathy (M. Sekiguchi, 1976)

Primary ?		I	Asymmetrical Hypertrophy	c̄ obstruction ACBU	HCM
		II		s̄ obstruction ACB	
		a III	Symmetrical Hypertrophy	c̄ obliteration AC	DCM
		b III		s̄ obliteration AC	
Secondary ? infection ? toxic ? metabolic ? others ?		IV	Dilated Type	AU	DCM
		V	Normal Left Ventriculogram (& EDP ↑)	ACU	NS
		a b c VI	Degenerative Fibrotic Type	localized E(B)P	ECM
		d VI		diffuse EB	RCM
		VII	Endomyocardial Disease	AB	RCM

A:LV-Angio, C:Cath, B:Biopsy, E:ECG, U:UCG, P:Electrophysiol.

図 1 心房心筋症が ECM の中でどのような位置づけかについて説明となる図
ECM (electric disturbance type of cardiomyopathy) が心筋症の病型分類^{4)~6)}の中でどのような位置づけなのかについて著者が 20 年以上前に作製した図を示す. 図の枠内の略語はどの検査法が有用なのかを示す.

図2 心電図と心内膜心筋所見

洞停止を示した37歳男性症例の心電図と心内膜心筋生検所見。RAに病変が強く、RVに病変が少ないことを示す。

表2 心房心筋症 (ACM) の診断基準 (関口ら^{14),17)}

1. 特発性と考えられる各種の心房性の不整脈ないし伝導障害があること
2. 原因となるような心室の疾患あるいは弁膜症などがあるための二次的な心房負荷によるとは考えられないこと
3. 右房 (ないしは左房) 生検において有意な心筋ないし心内膜病変を認める
4. 以上から原因不明の心房心筋症と考えられる

hypertrophic, non-dilated, electric disturbance type of cardiomyopathy (ECM) が存在することが提唱された。

その中で心房性不整脈症例における右房に有意な心内膜心筋病変を呈する症例について臨床病理学的検討を行った。

III. 結果および考察

Sick Sinus Syndrome (SSS) については多くの総説がある。著者らは30年以上前から心内膜心筋生検を心筋疾患の診断に応用して、右房の心内膜心筋生検が可能であることを見出した。開発者の今野は解剖心を検討し、内腔面からの右房内腱索の採取は可能と判断し、心臓手術中にbiopptomeを右房に入

れ生検を行っても大丈夫であることを確認のうえ、右房心内膜心筋生検法を開始した⁵⁾。著者自身もそれを行い、心配された合併症も無く約10年間に100例を超える症例について成功し、その結果を分析したところ、右房は予想以上に素朴な病変を呈していることがわかった^{14)~18)}。そこで、24例のSSSの症例の右房生検では右房病変のスコアは 2.9 ± 1.6 に対して右室のそれは 0.7 ± 0.7 ($p < 0.001$)であった¹⁸⁾。特に目立ったのは家族内発症を呈したpersistent atrial standstillの3症例で、右房生検所見は著しい線維化を呈していたが、右室には大して病変は見られなかった。図2にACMとした症例を示す。なお、完全房室ブロック10症例中3症例、各種の心房性不整脈10症例中4症例に有意病変が認められた。これによって心房心筋症 (atrial cardiomyopathy : ACM) という概念が提唱されるにいたった(表2, 図3)¹⁴⁾。なお、このコンセプトにはSSSの1剖検例で右房が著しく線維化し、心室に病変が見られなかったことが裏付けとなった。

IV. Atrial standstill から心房心筋症を考える

Atrial standstill (AS) は一般的には心房筋の興

図3 心房心筋症の位置づけ図

各種の心房性不整脈 (AARTM) 症例のなかに洞不全症候群 (SSS) が多くを占めるが、AARTM や SSS の中の一部に ACM (心房心筋症) と考えられる症例があることが右房心内膜生検の経験から提唱される。なお、Rubenstein の分類群の位置づけも示す。Af: atrial fibrillation

〔文献 14) より引用〕

奮性が電氣的にも機械的にも消失した状態と定義され、心不全、血栓塞栓症、Adams-Stokes 発作あるいは突然死などの重篤な合併症を高率に併発することから予後不良の疾患とされている^{19),20)}。

Woolliscroft and Tuna¹⁹⁾は文献に報告された persistent AS の 54 例の臨床所見につき検討を加えた。それによると失神発作および脳塞栓症は慢性心疾患に合併した AS 15 症例中のそれぞれ 3 例と 0 例、神経筋疾患に合併した AS 12 例中のそれぞれ 1 例と 4 例に認められたという。また、明らかな基礎疾患を有さない AS でも 21 例中 14 例に失神発作、4 例に脳塞栓症が認められており、これらの合併症の出現頻度が基礎疾患を有する AS に比し必ずしも低くないことを示している。稲葉、笠貫ら²⁰⁾は文献を review し、partial AS と total AS のそれぞれの診断基準を示している (表 3)。

表 3 稲葉、笠貫らの提唱する atrial standstill (AS) の診断基準 (1987)

Partial AS :

右房および左房内のいずれかの部位で心房電位が消失し、かつ高出力刺激に対しても反応のみられない部位 (電氣的興奮性消失部位) が認められる。

Total AS :

- 1) 右房および左房内の多数の部位でマッピングを施行し、その全ての部位で電氣的興奮性消失を認める。
- 2) 心電図ではいかなる心房波も認められない。
- 3) 心房圧記録、僧帽弁および三尖弁の M モード心エコー記録で心房収縮波を認めない。

〔文献 20) より引用〕

〔文 献〕

- 1) 関口守衛, 矢崎善一, 木下 修: 器質的心疾患と不整脈. 救急医学 22: 499, 1998
- 2) Hirose K, Sekiguchi M, Kasanuki H, Kimata S, Kaneko N, Nakamura K, Aozaki M, Takahashi S, Kondo M: Natural history of atrial fibrillation. Heart Vessels Suppl 2: 14, 1987
- 3) Richardson P, McKenna W, Bristow M. et al: Report of the 1995 World Health Organization / International Society and Federation of Cardiology Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. Circulation 93: 841, 1996
- 4) Sekiguchi M, Hasumi M, Hiroe M, Kasanuki H, Ohnishi S, Hirose K: On the existence of non-hypertrophic, non-dilated cardiomyopathy as assessed by endomyocardial biopsy and a proposal for the term "electric disturbance type of cardiomyopathy". Circulation 72 suppl: III 156, 1985
- 5) Sekiguchi M, Hasegawa A, Hasumi M, Hiroe M, Nunoda S: On the existence of arrhythmia-conduction (electric) disturbance type of cardiomyopathy (ECM). In: Olsen EGJ, Sekiguchi M, eds. Cardiomyopathy Update 3. Restrictive Cardiomyopathy and Arrhythmias. University of Tokyo Press, Tokyo, 1990, 109.
- 6) 関口守衛, 長谷川厚世, 廣江道昭, 岳マチ子, 西川俊郎, 荷見源成, 本郷 実: 不整脈, 伝導障害を主徴とする心筋症 (ECM) の提唱. 日本臨牀 49: 71, 1991
- 7) Take M, Sekiguchi M, Hiroe M, Hirose K: A clinicopathologic study on a cause of idiopathic cardiomyopathy and arrhythmia and conduction disturbance employing endomyocardial biopsy. Heart Vessels Suppl 1: 159, 1985
- 8) Hasumi M, Sekiguchi M, Hiroe M, Kasanuki H, Hirose K:

- awa K : Endomyocardial biopsy approach to patients with ventricular tachycardia with special reference to arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Jpn Circ J* 51 : 242, 1987
- 9) Hasegawa A, Sekiguchi M, Hasumi M, Take M, Hosoda S, Nishikawa T, Hiroe M : High incidence of significant pathology in endomyocardial biopsy and familial occurrence in cases with arrhythmia and / or conduction disturbance. *Heart vessels Suppl* 5 : 28, 1990
 - 10) Nishikawa T, Sekiguchi M, Hasumi M, Kasajima T, Nakazawa M, Ando M, Takao A : Histopathologic findings of endomyocardial biopsies in pediatric patients with arrhythmias or conduction disturbances. *Heart Vessels Suppl* 5 : 24, 1990
 - 11) Hasumi M, Sekiguchi M, Hiroe M, Hirose K : Endomyocardial biopsy findings in cases with idiopathic ventricular tachycardia. In : Olsen EGJ, Sekiguchi M, eds. *Cardiomyopathy Update 3 Restrictive Cardiomyopathy and Arrhythmias*. University of Tokyo Press, Tokyo, 165, 1990
 - 12) Sekiguchi M, Hiroe M, Yamada K, Nunoda S, Hongo M : Incidence of each clinical type of specific heart muscle disease studied by endomyocardial biopsy. In : Olsen EGJ, Sekiguchi M eds. *Cardiomyopathy Update 3. Restrictive Cardiomyopathy and Arrhythmias*. University of Tokyo Press, Tokyo, 319, 1990
 - 13) Sekiguchi M, Nishizawa M, Nunoda S, Hiroe M, Hosoda S : Endomyocardial biopsy approach in cases with ventricular arrhythmias. *Postgrad Med J Suppl* 1 68 : S40, 1992
 - 14) 関口守衛, 古樫 薫 : 心房心筋症と atrial standstill. : *Annual Review 循環器—1995*. 中外医学社, 128, 1995
 - 15) 関口守衛, 笠貫 宏, 廣江道昭, 白 秀郷, 廣澤弘七郎 : 右心房心内膜心筋生検からみた Sick Sinus Syndrome の病態と心房心筋症の概念について. *心臓ペースング* 4 : 122, 1980
 - 16) Sekiguchi M, Hiroe M, Kasanuki H, Ohnishi S, Hirose K : Experience in 100 atrial endomyocardial biopsies and the concept of atrial cardiomyopathy. *Circulation* 70 II : 118, 1984
 - 17) Sekiguchi M, Hiroe M : Right atrial endomyocardial biopsy. Fowles RE ed : *Cardiac biopsy*. Futura Publishing Company Inc, New York, 85 1992
 - 18) 関口守衛, 古樫 薫, 林 元則, 矢崎善一, 磯部光章, 廣江道昭, 黄 敏哲, 金子まこと, 笠貫 宏, 細田瑛一 : 洞不全症候群における右心房心内膜心筋生検所見からみた心房心筋症の概念設定. 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班 平成 6 年度研究報告集 34, 1995
 - 19) Woolliscroft J, Tuna N : Permanent atrial standstill : The clinical spectrum. *Am J Cardiol* 49 : 2037, 1982
 - 20) 稲葉茂樹, 笠貫 宏, 広沢弘七郎 : Persistent atrial standstill. *呼吸と循環* 36 : 361, 1988