

心尖側心室中隔に偏在した
肥厚がみられる非閉塞性肥
大型心筋症 (apical ASH)
の臨床的検討

Hypertrophic cardio-
myopathy with ventric-
ular septal hypertrophy
localized to the apical
region of the left ven-
tricle (apical ASH)

古賀 義則
高橋 啓美
井福 正保*
板家 守夫*
足達 教*
戸嶋 裕徳*

Yoshinori KOGA
Hiromi TAKAHASHI
Masayasu IFUKU*
Morio ITAYA*
Kyo ADACHI*
Hironori TOSHIMA*

Summary

Clinical and morphologic features are described in a subgroup of 22 patients with hypertrophic cardiomyopathy, who showed ventricular septal hypertrophy localized to the apical region (apical asymmetric septal hypertrophy : apical ASH). All patients had ventricular septal thickness of 17 mm or less with an average of 13 ± 3 mm in the M-mode echocardiograms. In contrast, the two-dimensional echocardiograms demonstrated septal hypertrophy localized to the apical region, with an average septal thickness of 20 ± 3 mm at the mitral valve and papillary muscle levels. On the left ventriculogram, 82% of patients with apical ASH showed inward concavity of the right-inferior wall of the left ventricle, indicating hypertrophy of the ventricular septum. However, no patient showed spade-like appearance of the left ventricle and only two showed giant T wave inversion exceeding 10 mm. Echocardiographic examination performed in eight affected relatives revealed typical asymmetric septal hypertrophy (ASH) in four relatives, one of them showing a resting pressure gradient of 30 mmHg in the left ventricle. The remaining four relatives showed similar apical ASH. When compared with patients of typical ASH, patients with apical ASH demonstrated significantly greater cardiac size, left ventricular end-diastolic pressure, left atrial and left ventricular diameters and significantly lower percent fractional shortening. Atrial fibrillation, B bump of the mitral echogram and heart failure were more frequent in this subgroup of patients.

Thus, apical ASH appeared to be a part of the morphologic spectrum of hypertrophic cardiomyopathy with ASH and to be a separate disease entity from apical hypertrophy previously described in Japan. Severely impaired diastolic performances associated with mild to moderately depressed systolic

久留米大学医学部 循環器病研究所
*同 第三内科
久留米市旭町 67 (〒830)

Institute of Cardiovascular Diseases and *the Third
Department of Internal Medicine, Kurume University
School of Medicine, Asahimachi 67, Kurume
830

Received for publication August 20, 1983 (Ref. No. 26-64)

function of the left ventricle were the characteristic clinical features of the subgroup of patients with apical ASH.

Key words

Hypertrophic cardiomyopathy

Apical asymmetric septal hypertrophy

Apical hypertrophy

はじめに

Asymmetric septal hypertrophy (ASH) は肥大型心筋症の特徴的な所見とされているが、断層心エコー図法で観察すると、本症では多彩な肥厚様式が認められることが明らかとなって来た。例えば Maron ら¹⁾は左室短軸断層像を用い、心室中隔前方部のみに肥厚がみられる例 (Type I), 心室中隔全体が肥厚するが、左室自由壁の肥厚はみられない例 (Type II), 心室中隔および左室前・側壁が肥厚する例 (Type III), 心基部中隔には肥厚が見られない例 (Type IV) など、いろいろな肥厚様式が観察されると述べている。このうち、Type IV では、M モード心エコー図では明らかな肥厚が観察しえず、肥大型心筋症の診断が困難であるが、断層心エコー図では後方中隔、左室前壁・側壁または心尖部中隔に異常肥厚が観察されている。われわれ²⁾も先に M モード心エコー図で ASH を認めない症例の断層心エコー図、左室造影、両室造影所見を検討し、これらの症例の中には坂本ら³⁾、山口ら⁴⁾の apical hypertrophy の他に、心尖側心室中隔に限局した肥厚を示す例が認められることを報告した。そして後者は濃厚な家族性を有し、著明な左室拡張末期圧の上昇に、左心収縮能の低下を合併した重症例が多いことを指摘した。

本検討では、M モード心エコー図で観察される心基部心室中隔には強い肥厚を認めず、断層心エコー図または両室造影で、心尖側心室中隔の肥厚が確認された apical asymmetric septal hypertrophy (apical ASH) 22 例の臨床像を検討し、心基部中隔まで肥厚した典型的な ASH 例および apical hypertrophy との関係につき考察した。

対象と方法

対象は当科に入院し左室造影、冠動脈造影を含む臨床所見より、非閉塞性肥大型心筋症と診断した症例のうち、M モード心エコー図上、僧帽弁腱索レベルの心室中隔厚が 17 mm 以下であるが、断層心エコー図または両室造影で心尖側心室中隔の肥厚を確認しえた 22 例で、これを apical asymmetric septal hypertrophy (apical ASH) 群とした。比較対照としては、M モード心エコー図での心室中隔が 20 mm 以上の asymmetric septal hypertrophy (ASH) 23 例を用いた。なお心室中隔厚 18~19 mm の例、安静時に 20 mmHg 以上の左室内圧較差がみられた例、および高血圧の病歴を有する例は、対象より除外した。

全例に左室造影 (第 1 斜位または正面) を施行し、apical ASH 群の 6 例では両室造影も併せて行った。家族歴の検討は、第 1 度近親者の心電図が少なくとも 2 例以上得られた 38 例で行い、心エコー図、左室造影等で異常心筋肥大が確認された場合、あるいは心電図で原因不明な T 波異常を認めた場合を definite とした。また心電図で異常 Q 波、異常軸偏位を認めるものの、異常肥大を確認しえなかった場合、あるいは近親者に突然死が見られた場合を probable とした。心内膜心筋生検標本は右心室中隔側より採取し、心筋細胞径は、HE 染色標本で、核を横切る位置での最小横径を接眼マイクロメーターを用いて 30 個以上計測し、その平均値で求めた。心筋配列異常は、PTAH 染色標本でほぼ平行に配列するものを 0 度、樹枝状配列を 1 度とし、配列異常の程度と広がりにより 3 度まで分類した⁵⁾。線維化は Mallory-Azan 染色標本で、point-counting 法による線維化の % area を算出し、0~5% までを 0 度、

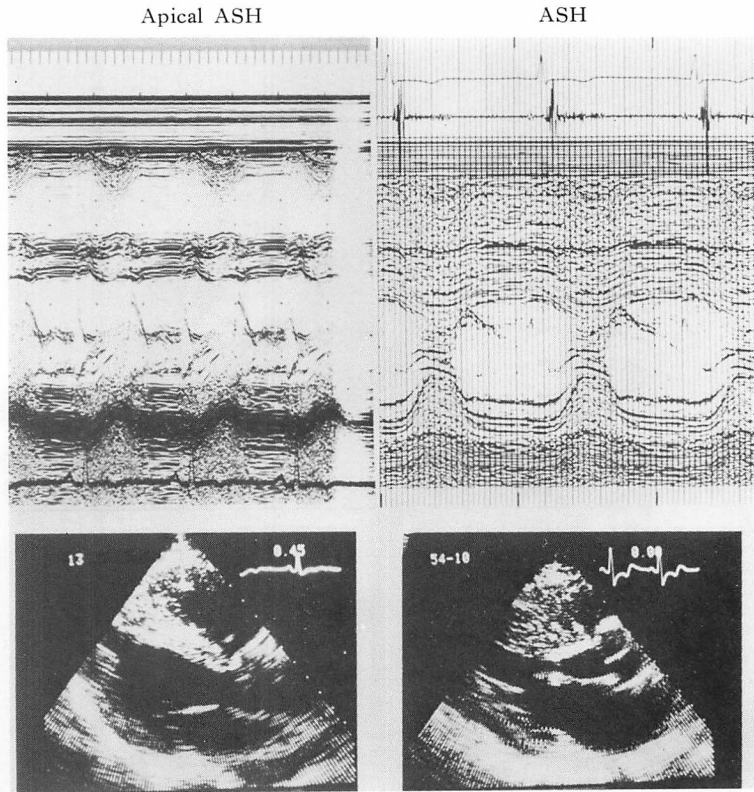


Fig. 1. M-mode and two-dimensional echocardiograms from a patient with apical asymmetric septal hypertrophy (apical ASH) and from a patient with typical asymmetric septal hypertrophy (ASH).

In a patient with apical ASH (left), the basal portion of the ventricular septum is not thickened, showing no ASH in the M-mode echocardiogram. On the two-dimensional echocardiogram, the ventricular septum increases in thickness towards the apex and the septal thickness is 22 mm at the papillary muscle level. In a patient with ASH (right), both the basal and apical portions of the ventricular septum are hypertrophied, resulting in typical ASH in the M-mode echocardiogram.

6~15% を1度, 16~25% を2度, 26% 以上を3度とした. なお脂肪組織, 心内膜直下の線維化は counting より除外した.

結 果

Fig. 1 に apical asymmetric septal hypertrophy (apical ASH) 例と, 典型的な asymmetric septal hypertrophy (ASH) 例の, M モードおよび断層心エコー図を示す. Apical ASH 例の腱索レベルでの心室中隔厚は 12 mm で正常上限であるが, 断層図では心尖部に向かうに従い中隔厚は

増厚し, 乳頭筋レベルでは 22 mm の肥厚がみられた. 一方, ASH 例では腱索レベルより既に 21 mm の心室中隔肥厚が観察された.

Fig. 2 に両室造影像および左室造影第一斜位像を示す. Apical ASH 例では心基部中隔の肥厚はそれほど強くないが, 中隔中央部より急に増厚し, それより心尖側の中隔肥厚が認められた. 一方, ASH 例では, 中隔全体の紡錘状の肥厚が観察された. 左室造影第一斜位像では, 両例ともに, 心室中隔の肥厚によると思われる左室内下壁の内腔への膨隆が観察された.

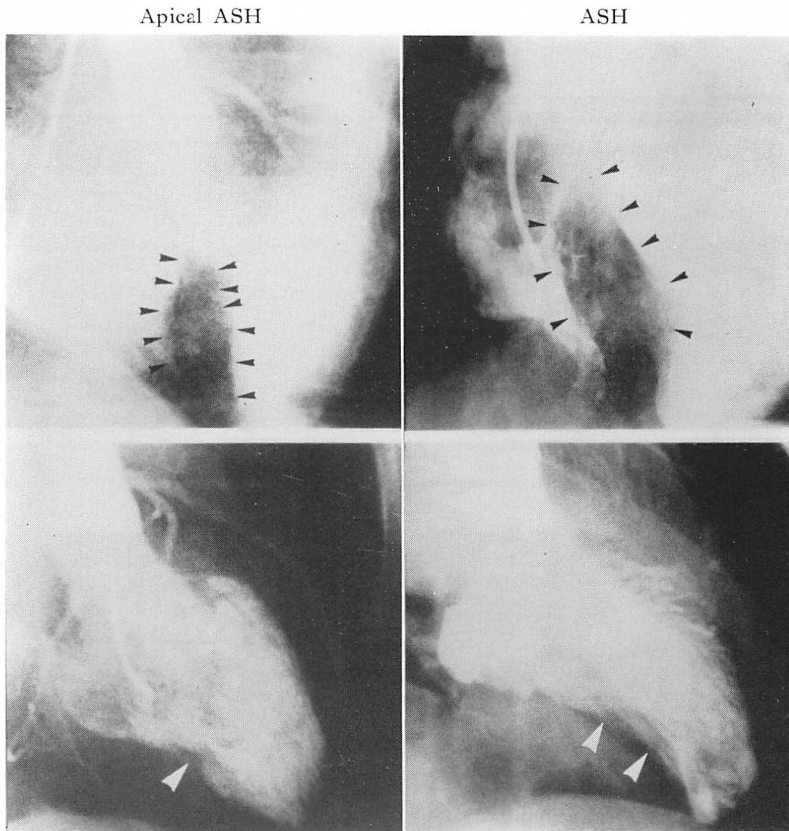


Fig. 2. Biventricular and left ventricular angiograms.

A patient with apical ASH (left) shows ventricular septal hypertrophy localized to the apical region, while the ventricular septum is diffusely hypertrophied in a patient with ASH (right) on the biventricular cineangiograms. The left ventriculograms show an inward concavity of the right-inferior wall in both patients, indicating hypertrophy of the ventricular septum. However, no patients with apical ASH show a spade-like appearance of the left ventricle, implying separate disease entity from apical hypertrophy.

Tabl 1 に心エコー図, 左室造影による左室肥大様式を示す. M モード心エコー図では, apical ASH 群の心室中隔厚は 13 ± 3 mm, 左室後壁厚は 12 ± 2 mm, 心室中隔厚/左室後壁厚は 1.1 ± 0.2 であり, 心室中隔厚が 15 mm 以上, 心室中隔厚/左室後壁厚が 1.3 以上の ASH を示した例は 4 例 (18%) にすぎなかった. 断層心エコー図でも, 僧帽弁, 腱索レベルの心室中隔厚は, apical ASH 群では 13 ± 3 mm と強い肥厚は見られなかったが, 乳頭筋レベルでは 20 ± 3 mm の中隔肥厚を認め

た. また腱索レベルの左室短軸断層像では, 心筋肥厚が後方中隔に偏在する例が 1 例, 前方中隔に偏在した例が 6 例, 中隔帯が強く肥厚した例が 2 例みられた. 一方 ASH 例では, M モード, 断層心エコー図ともに, 腱索レベルから強い中隔肥厚が認められた. 左室造影第 1 斜位像または正面像では, 心室中隔の肥厚を示す左室内下壁の膨隆が, apical ASH 群で 18 例 (82%), ASH 群で 19 例 (83%) に認められ, 両室造影を施行した apical ASH 群の 6 例では, 心尖側心室中隔の偏在性肥

Table 1. Left ventricular anatomy by M-mode and two dimensional (2-D) echocardiograms and left ventricular angiograms

	Apical ASH (n=22)	ASH (n=23)
Wall thickness by M-mode echocardiograms (mm)		
Ventricular septum (IVST)	13±3	26±5***
Posterior wall (PWT)	12±2	13±2
IVST / PWT	1.1±0.2	2.1±0.4***
Septal thickness by 2-D echocardiograms (mm)		
Chordal level	13±3	25±4***
Papillary muscle level	20±3	28±5***
Left ventriculogram		
Inward concavity of the right-inferior wall	18 (82%)	19 (83%)
Spade-like appearance	0	0

Values are means±SD or number of cases (%).

*** p<0.001

ASH=asymmetric septal hypertrophy.

Table 2. Age, sex and family history

	Apical ASH (n=22)	ASH (n=23)
Age (years), mean±SD	32±13	41±15*
range	16~57	15~64
Sex, male: female	11 : 11	19 : 4*
Family history		
Negative	4	4
Probable	4	5
Definite	10	11

Values are mean±SD or number of cases.

* p<0.05

ASH=asymmetric septal hypertrophy.

厚が確認された。しかし apical hypertrophy の特徴的所見とされるスぺード型の左室変形は、両群ともに認められなかった。

入院時年齢は **Table 2** に示すように、apical ASH 群で 32±13 歳で、ASH 群に比し有意に低く、10 歳代が 5 例、20 歳代が 4 例みられた。性別では ASH 群が男性に偏っているのに対して、ap-

Table 3. Electrocardiographic findings

	Apical ASH (n=22)	ASH (n=23)
P in V ₁ †, positive (mm)	1.2±1.1	0.7±0.4
negative (mm)	1.1±0.8	0.6±0.6*
Atrial fibrillation		
Persistent	5 (23%)	0*
Transient	5 (23%)	3 (13%)
QRS axis (degree)†	58±38	10±50**
V ₁ ‡, R (mm)	10±9	6±4
S (mm)	13±7	20±10*
R/S	1.0±0.8	0.5±0.5*
V ₅ ‡, R (mm)	27±15	27±15
T (mm)	-3±5	-7±6
Giant T wave inversion (≤-10 mm)§	2 (11%)	4 (17%)

Values are means±SD or number of cases (%).

* p<0.05, ** p<0.01

‡ excluding 3 patients with bundle branch block in the apical ASH group.

† excluding 5 patients with persistent atrial fibrillation.

ASH=asymmetric septal hypertrophy.

ical ASH の性比は 1:1 で、全く性差を認めなかった。

心電図を用いた家族性の検索では、apical ASH 群では 10 例 (56%) に definite, 4 例 (22%) に probable な家族内発症がみられ、ASH 群と同様に濃厚な遺伝性を認めた。心エコー図を用いた検索では、4 例の近親者に同様な apical ASH を認めたが、他の 4 例では **Fig. 3** に示すように、発端者の兄、妹、兄、父に典型的な ASH が見られた。しかも 1 例 (TK 例、兄) には 30 mmHg の安静時左室内圧較差が認められた。

心電図所見 (**Table 3**) では、apical ASH 群に右脚ブロック、左脚ブロック、心室内伝導障害が各 1 例ずつ認められた。この 3 例を除くと、QRS 電気軸は apical ASH 群で 58±38 度と有意な立位傾向を示し、また V₁ 誘導の R 波が大きく、S 波が小さく、したがって R/S 比が有意に大であった。-10 mm 以上の巨大陰性 T 波は、apical

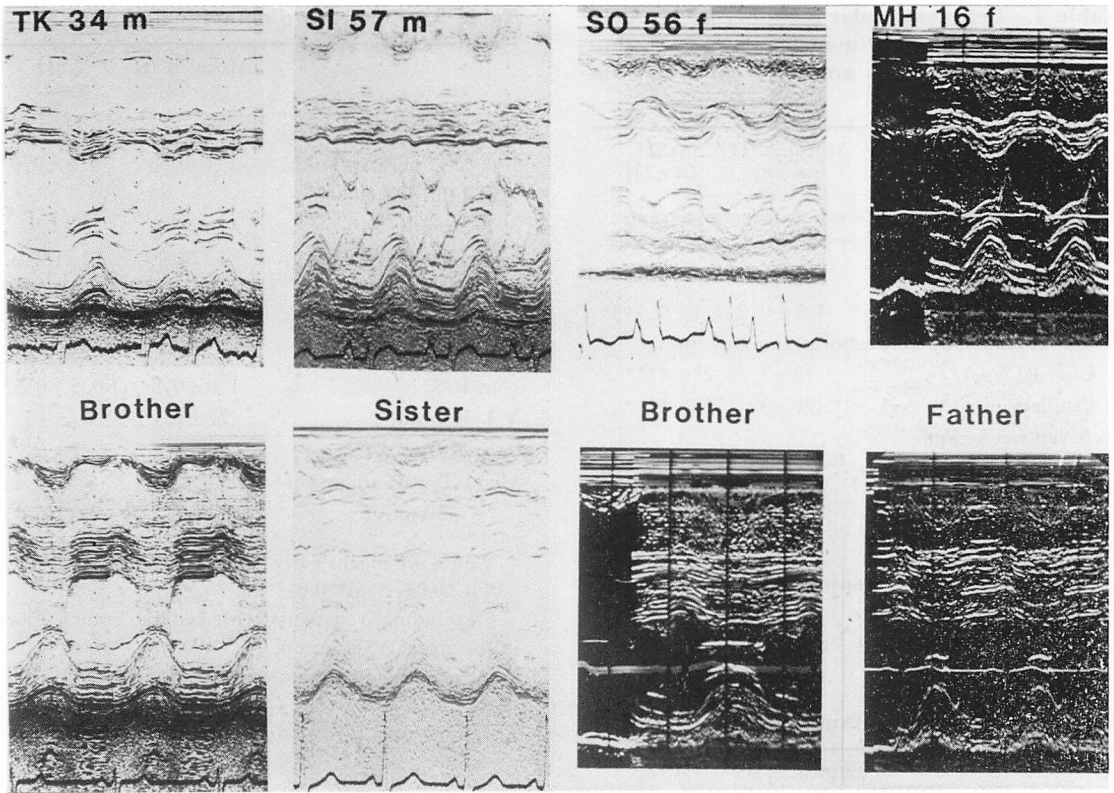


Fig. 3. M-mode echocardiograms showing typical ASH in 4 affected relatives (lower) of apical ASH.

Index cases with apical ASH demonstrate no usual ASH (upper). Brother of Case TK (lower left) exhibits a resting pressure gradient of 30 mmHg within the left ventricle. Thus, apical ASH appears to be a part of the morphologic spectrum of hypertrophic cardiomyopathy with asymmetric septal hypertrophy.

ASH 群に 2 例, ASH 群に 4 例認められた. 心房細動は apical ASH 群に 5 例みられ, この他, apical ASH 群の 5 例, ASH 群の 3 例では経過中に一過性心房細動が認められた. 固定性心房細動例を除く P 波の検討では, apical ASH 群の V₁ 誘導の陰性 P 波は 1.1 ± 0.8 mm で, 有意に大であった. なお Fig. 4 に apical ASH 群の 1 例の心電図を呈示する.

NYHA 機能分類では (Tabl 4), apical ASH 群では III 度以上の心不全が 9 例 (41%) と有意に高頻度であり, 心胸比は $55 \pm 17\%$, 左室拡張末期圧は 26 ± 8 mmHg と有意に高値であった. 心エ

コー図では, 左房径は 43 ± 8 mm と有意に大きく, B bump (B-B' step) を心房細動例 5 例を除く 17 例中 8 例 (47%) に認めたが, 僧帽弁の EF slope はむしろ高値であった. 一方, 左室拡張末期径は apical ASH 群で 47 ± 8 mm と有意に大であり, % fractional shortening は $30 \pm 10\%$ と, 左室収縮能の低下の合併がみられた.

心内膜心筋生検は 18 例に施行し (Tabl 5), 心筋肥大, 錯綜配列の程度には両群で差は見られなかった. しかし apical ASH 群では, 心筋線維化の程度がより高度な傾向が認められた.

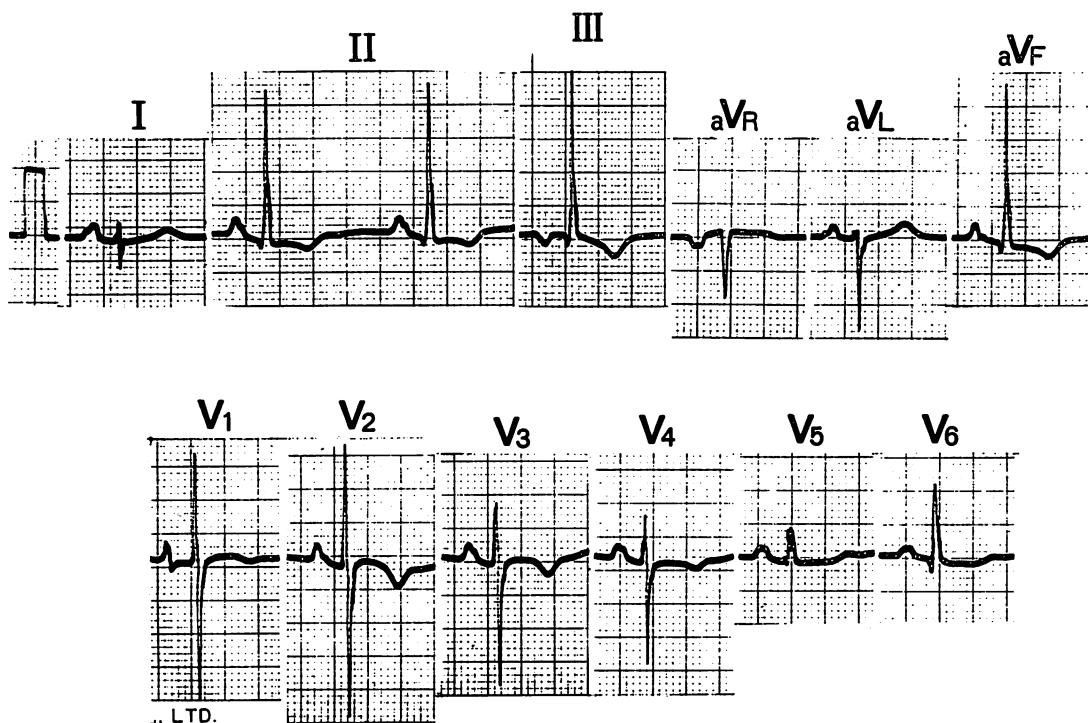


Fig. 4. Electrocardiogram from a patient with apical ASH.

Right and left atrial overloads, right axis deviation and a tall R wave in V_1 are shown. T waves are inverted, but giant T wave inversion is not observed.

考 察

今回呈示した apical asymmetric septal hypertrophy (apical ASH) 22 例では、主として心尖側心室中隔に局限した肥厚がみられ、M モード心エコー図で心室中隔厚 15 mm 以上、心室中隔厚/左室後壁厚 1.3 以上の asymmetric septal hypertrophy (ASH) を示した例は 4 例のみであった。したがって apical ASH 群では、M モード心エコー図による肥大型心筋症の診断は困難であった。NIH グループの Maron ら⁶⁾も、M モード心エコー図上 ASH が認められない肥大型心筋症 21 例を報告し、うち 16 例では後方中隔 (7 例)、左室前・側壁 (7 例)、心尖部中隔 (2 例) など、M モード心エコー図では検出しえない位置に局限した肥厚を認めている。今回の報告では主として心尖側

心室中隔に肥厚が偏在した症例を選択したが、断層心エコー図での腱索レベルの短軸像では、Maron らの報告⁶⁾と同様に、後方中隔、前方中隔等に肥厚が偏在する症例が 9 例みられた。

このように、apical ASH では左室肥厚の局在傾向が強く、M モード心エコー図では典型的な ASH が認められなかったが、左室造影第 1 斜位または正面像では、ASH 例と同様に、心室中隔の肥厚によると思われる左室内下壁の膨隆が 18 例 (82%) に認められた。また 8 例では左室がかなりいびつに変形しており、局在性中隔肥厚を反映した所見と解された。両室造影を施行した 6 例では、心尖側心室中隔に偏在した肥厚が認められた。心電図所見でも apical ASH 群では QRS 電気軸が有意に立位傾向を示し、 V_1 誘導の R 波、R/S 比も高値であり、心尖側中隔の肥厚を反映し

Table 4. NYHA functional class, cardiothoracic ratio (CTR), left ventricular end-diastolic pressure (LVEDP) and left ventricular function by echocardiograms

	Apical ASH (n=22)	ASH (n=23)
NYHA functional class		
I—II	13 (59%)	20 (87%)
III—IV	9 (41%)	3 (13%)*
CTR (%)	55±7	49±6**
LVEDP (mmHg)	26±8	15±4***
Echocardiogram		
Left atrial diameter (mm)	43±8	36±7**
Mitral valve		
E F slope (mm/sec)	80±30	53±25**
B bump†	8 (47%)	1 (4%)**
Left ventricular diameter		
End-diastole (mm)	47±8	40±5***
End-systole (mm)	33±10	22±4***
% fractional shortening (%)	30±10	44±6***

Values are means±SD or number of cases (%).

* p<0.05, ** p<0.01, *** p<0.001

† excluding 5 patients with persistent atrial fibrillation.

ASH=asymmetric septal hypertrophy.

Table 5. Endomyocardial biopsy findings

	Apical ASH (n=9)	ASH (n=9)
Cell diameter (μ)	18±3	20±4
Disarray		
0	3	3
+1	4	3
+2, +3	2	3
Fibrosis		
0	2	4
+1	4	4
+2, +3	3	1

Values are means±SD or number of cases.

ASH=asymmetric septal hypertrophy.

た所見と解された。

そこで apical ASH の肥大型心筋症における位置づけについて考察すると、まず坂本ら³⁾、山口

ら⁴⁾の apical hypertrophy との関係では、今回の apical ASH 群ではスぺード型の左室変形は1例もみられず、-10 mm を超える giant negative T 波も2例に見られたにすぎない。臨床的にも apical hypertrophy は中・高齢男性に好発し、家族内発症を認める例は少なく、心機能低下も軽度に留まる特徴がみられる。一方、本報告における apical ASH 例は若年者や女性例も多く、濃厚な家族性がみられ、著明な左室拡張障害に収縮不全を伴う重症例が多く、両群は全く異なった臨床像を示している。したがって、本報告における apical ASH 群は apical hypertrophy とは全く異なる disease entity と結論される。Maron ら⁷⁾も、心尖部心室中隔に肥厚が限局する肥大型心筋症7例を記載しているが、これらの例でもスぺード型の左室変形や giant negative T 波は認められていない。彼らの症例でも濃厚な家族性がみられ、突然死、心不全、著明な左室拡張末期圧上昇を示す例が多く含まれており、apical ASH と同様な臨床的特徴がみられる。したがって本報告の apical ASH は、Maron らの apical hypertrophic cardiomyopathy に相当する症例と考えられる。

次に典型的な ASH を有する症例との関係が問題となる。今回の apical ASH 群は若年例、女性例が多く含まれ、左心拡張障害、収縮能の低下がより高度で、典型 ASH 例とは異なる臨床像を示した。しかし家族内発症例の心エコー図検索では、発端者と同様な apical ASH が4例に見られたほかに、典型的な ASH を有する近親者を4例に認めた。しかもそれらのうち1例は 30 mmHg の左室内圧較差を有する閉塞性症例であった。最近 Ciró ら⁸⁾も、断層心エコー図を用いて家族内発症例の左室肥大様式を検討し、発端者と同じの左室形態を示す例は 7% にすぎず、70% では全く異なった左室形態を示したと報告している。しかも、M モード心エコー図で典型的な ASH がみられた発端者の家族内発症例では、その 30% に、M モード心エコー図では ASH を検出しえ

ない非典型例が認められている。また前述の Maron ら⁷⁾の apical hypertrophic cardiomyopathy の家族内発症例でも、断層心エコー図を施行しえた 8 例中 4 例に典型的な ASH が認められている。このように肥大型心筋症の家系には実に多彩な肥大様式がみられ、同一家系内に典型的な ASH 例と apical ASH などの非典型例が混在することから、本報告の apical ASH も ASH を有する肥大型心筋症の 1 つの表現型 (phenotype) と解釈しえよう。

以上のように、apical ASH 群は、大きくは ASH を有する肥大型心筋症の disease spectrum に含まれるものと考えられたが、臨床的には、典型的な ASH を有する症例とはかなり異なった病像を示している。まず apical ASH 群では著明な左室拡張障害が特徴的で、左室拡張末期圧、 V_1 の陰性 P 波の有意な増大がみられ、心房細動が 45%、僧帽弁の B bump (B-B' step) が固定性心房細動を除く 17 例中 47% に認められた。もちろんこれらの所見は、左室収縮不全のさいにも認められる。今回の apical ASH 群でも左室内腔の拡大、% fractional shortening の低下傾向がみられ、軽度ないし中等度の左心収縮能の低下を合併した例が多いことが第 2 の特徴であったが、左室拡張末期径 60 mm 以上 (2 例)、% fractional shortening 25% 以下 (5 例) というような高度な左心収縮不全を示す例は比較的稀であった。したがって apical ASH 群の基本病態は、やはり高度な左室拡張障害であり、これに軽度ないし中等度の左心収縮能の低下を合併しているものと解釈された。一方典型的な ASH 群の左室拡張障害は軽度ないし中等度に留り、収縮能の低下はみられなかった。したがって胸写での心胸比も apical ASH 群で有意に大きく、また NYHA 機能分類 III~IV 度の心不全例も、apical ASH 群に有意に高率であった。心内膜心筋生検による心筋組織像でも、apical ASH 群では心筋線維化がより高度な傾向がみられ、より強い心筋病変を有することが示唆された。以上のように、形態的にはむしろ非

典型的な apical ASH 群がより高度な心筋病変、心機能障害を有しており、臨床上注目すべき所見と考えられた。

Apical ASH 例はこのような強い心筋病変を有しているために、一部の症例では末期には著明な左室収縮不全に陥り、拡張型心筋症と同様な病態を呈するものと推測される。われわれも肥大型心筋症の家系内に、明らかな左室肥厚がみられず、今回の apical ASH からは除外したが、拡張型心筋症と同様な病態を示した症例を経験している。従来より肥大型心筋症の家系内に拡張型心筋症類似の病態を示す例が存在することが報告されているが^{9~11)}、これも apical ASH の末期例と解釈されよう。

最後に apical ASH が典型 ASH から進展した肥大型心筋症の terminal stage か否かが問題となる。今回の検討では心エコー図法などにより、左室形態を十分長期にわたって観察しえなかったが、われわれの成人例の経験では、典型 ASH から apical ASH に進展した例は見られなかった。しかも今回の apical ASH 群には 10~20 歳代の症例が 9 例含まれ、また典型 ASH 例の娘 (16 歳) に apical ASH が認められた。もちろん Beder ら¹²⁾が示した例、すなわち 10 歳時の典型的な閉塞性肥大型心筋症の病態から、17 歳時には拡張型心筋症類似の病態に移行した症例のように、小児期のごく病初期に典型的な ASH を経過した可能性は否定しえないが、少なくとも apical ASH の病態はかなり早期に完成し、その後徐々に拡張型心筋症的病態に進展していくものと考えられる。一方、15 歳以降にみられる典型的な ASH から apical ASH に進展する可能性は、極めてまれと考えられる。

結 語

M モード心エコー図での心基部心室中隔厚が 17 mm 以下で、心尖側中隔に肥厚がみられた apical ASH 22 例の臨床像を検討した。

1. Apical ASH 群の心室中隔厚は心基部では

古賀, 高橋, 井福, ほか

13±3 mm であったが, 心尖側では 20±3 mm の中隔肥厚が認められた。

2. 左室造影第1斜位, または正面像では, 82% に心室中隔肥厚を示す左室内下壁の膨隆がみられたが, スペード型の左室変形は1例も認められなかった。したがって apical ASH は apical hypertrophy とは異なる entity と考えられた。

3. 家族性は 78% にみられ, うち4例では同一家系内に ASH を認めた。したがって apical ASH は ASH を伴う肥大型心筋症と同一疾患に属するものと考えられた。

4. 臨床的には著明な左室拡張障害に収縮不全を伴う重症例が多く, 組織学的にも心筋線維化がより高度な傾向がみられた。

本研究の一部は厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班研究補助金の援助により行なわれた。

文 献

- 1) Maron BJ, Gottdiener JS, Epstein SE: Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. A wide angle, two-dimensional echocardiographic study of 125 patients. *Am J Cardiol* **48**: 418, 1981
- 2) Ogata Y, Jinnouchi J, Bekki H, Koga Y, Toshima H: Non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy without echocardiographic asymmetric septal hypertrophy (ASH). *J Cardiography* **9**: 355, 1979 (in Japanese)
- 3) Sakamoto T, Tei C, Murayama M, Ichiyasu H, Hada Y, Hayashi T, Amano K: Giant negative T wave inversion as a manifestation of asymmetric apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle. Echocardiographic and ultrasonocardiographic study. *Jpn Heart J* **17**: 611, 1976
- 4) Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, Nagasaki F, Nakanishi S, Takatsu F, Nishijo T, Umeda T, Machii K: Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (Apical hypertrophy): Ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* **44**: 401, 1979
- 5) 戸嶋裕徳, 寺沢正寿, 足達 教, 山下良直, 太田勝利, 古賀義則, 宇津典彦: 肥大型心筋症の生検組織所見と心電図所見との対比, 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班昭和56年度研究報告集 p 80, 1982
- 6) Maron BJ, Gottdiener JS, Bonow RO, Epstein SE: Hypertrophic cardiomyopathy with unusual locations of left ventricular hypertrophy undetectable by M-mode echocardiography. Identification by wide-angle two-dimensional echocardiography. *Circulation* **63**: 409, 1981
- 7) Maron BJ, Bonow RO, Seshagiri TNR, Roberts WC, Epstein SE: Hypertrophic cardiomyopathy with ventricular septal hypertrophy localized to the apical region of the left ventricle (Apical hypertrophic cardiomyopathy). *Am J Cardiol* **49**: 1838, 1982
- 8) Ciró E, Nichols PF III, Maron BJ: Heterogeneous morphologic expression of genetically transmitted hypertrophic cardiomyopathy. Two-dimensional echocardiographic analysis. *Circulation* **67**: 1227, 1983
- 9) 宮崎誠司, 尾崎正治, 萬代恵治, 内田孝子, 内藤秀敏, 半田洋治, 大田宣弘: うっ血型心筋症と肥厚型心筋症を呈した一兄弟. 島根県立中央病院医誌 **6**: 133, 1979
- 10) 河合忠一, 藤原久義, 三羽邦久: 特発性心筋症の一家系. 臨床医 **6**: 1098, 1980
- 11) Koide T, Narita T, Sumino S: Hypertrophic cardiomyopathy without asymmetric hypertrophy. *Br Heart J* **47**: 507, 1982
- 12) Beder SD, Gutgesell HP, Mullins CE, McNamara DG: Progression from hypertrophic obstructive cardiomyopathy to congestive cardiomyopathy in a child. *Am Heart J* **104**: 155, 1982