

突然死，非対称性中隔肥大
および拡張型心筋症類似病
態の混在，多発する悪性家
族性心筋症の1家系

Malignant familial card-
iomyopathy with sudden
death, typical asym-
metric septal hypertro-
phy and dilated cardio-
myopathy-like features

瀬尾 俊彦
横田 慶之
前橋 延光
宝田 明
久保真理代
鄧 尚昇
中西 央
増田 潤
藤谷 和大
福崎 恒

Toshihiko SEO
Yoshiyuki YOKOTA
Nobuteru MAHASHI
Akira TAKARADA
Mariyo KUBO
Shosho TOH
Oh NAKANISHI
Jun MASUDA
Kazuhiro FUJITANI
Hisashi FUKUZAKI

Summary

Twenty-one members of a family were traced for three generations including the proband, who had typical dilated cardiomyopathy (DCM)-like features. Clinical, radiological, electrocardiographic and echocardiographic examinations were performed for 13 of 16 still living.

1. Five of 21 members died including three of sudden death.

2. Among living 16 members, five had congestive heart failure, greater than grade III of the NYHA, and cardiomegaly on chest radiography in five. Left ventricular hypertrophy, abnormal Q waves, and ST-T changes were observed on electrocardiography in two, five and eight members, respectively.

3. Echocardiography revealed asymmetric septal hypertrophy (ASH) in four, two of whom had systolic anterior motion (SAM) of the mitral valve. Two had features simulating DCM, and five had mitral valve prolapse.

4. Among six patients with ASH or features simulating DCM, four had cardiac catheterization, coronary angiography and endomyocardial biopsy. None had significant coronary stenosis, but all had high left ventricular end-diastolic pressure (LVEDP) (23 ± 7 mmHg). Endomyocardial biopsy showed

神戸大学医学部 第一内科
神戸市中央区楠町 7-5-1 (〒650)

The First Department of Internal Medicine, Kobe
University School of Medicine, Kusunoki-cho 7-5-1,
Chuo-ku, Kobe 650

Received for publication May 15, 1985; accepted July 25, 1985 (Ref. No. 30-12)

moderate myocardial cellular hypertrophy, interstitial myocardial fibrosis, nuclear changes and myocardial disarrangement, with features characteristic of HCM.

In this family with malignant HCM, patients had various clinical features including typical HCM, simulated DCM, DCM coexisted with mitral valve prolapse, and sudden death occurred frequently.

Key words

Hypertrophic cardiomyopathy Dilated cardiomyopathy Malignant familial cardiomyopathy
Sudden death Mitral valve prolapse

はじめに

肥大型心筋症 (HCM) はしばしば家族性に出現するが¹⁻⁶⁾, 一方, 家族性拡張型心筋症 (DCM) の報告も稀ではない⁷⁾. 今回, 我々は1家系21例中に突然死, asymmetric septal hypertrophy (ASH), DCM 類似病態が混在, 多発する malignant family を経験した. その生存例16例中13例に心電図, 胸部 X 線, 心エコー図検査, 4例に心カテーテル, 心血管造影及び右室心筋生検を施行し得たのでここに報告する.

症例提示

症例 1 (発端者): 60歳, 女性, 無職

主訴: 労作時呼吸困難, 全身倦怠感

現病歴: 生下時より健康であったが, 1973年頃より労作時呼吸困難が出現し, 1983年夏頃より, 上記症状の増強とともに, 顔面および下腿浮腫が出現し, 11月27日, 当科入院. この間, 心筋炎や心筋梗塞を示唆する熱発や, 胸痛のエピソードはなかった.

入院時現症: 身長 162 cm, 体重 57 kg, 脈拍 88/分, 不整. 血圧 88/60 mmHg. 心尖部に Levine II 度の収縮期雑音を認め, 肝を右季肋下に1横指触知. 下腿浮腫を認めた.

入院時一般検査所見: 血算は正常 (WBC 5600, RBC 539×10^4 , Hb 17.2, platelets 17×10^4). 血液生化学では総蛋白 8.6 (albumin 5.0), BUN 23, Al-P 133, CPK 110, creatinine 1.2, 電解質正常範囲. 一方, GOT (70 I.U./L), GPT (47 I.U./L),

LDH (456 I.U./L) の軽度上昇を認めた.

胸部 X 線写真 (Fig. 1): 心胸郭比 59% で, 心陰影の拡大及び肺うっ血がみられた.

心電図所見 (Fig. 2): 心房細動で, 左室側電位 ($Sv_1 + Rv_5$) は 4.2 mV と軽度高電位, aV_L 誘導に異常 Q 波, II, III, aV_F , V_{4-6} 誘導に ST 低下, 陰性 T 波を認めた.

心エコー図所見 (Figs. 3, 4): M モード心エコー図 (Fig. 3) では, 心室中隔厚 (IVST) 10 mm, 左室後壁壁厚 (PWT) 8 mm で左室壁肥大はなく, 拡張末期左室短径 (LVDd) 55 mm, 収縮末期左室短径 (LVDs) 43 mm, 左室内径短縮率 (% FS) 22% と, 左室拡大及び収縮能低下を認めた. また断層心エコー図 (Fig. 4) では心室中隔, 前壁及び心尖部に著明な hypokinesis と明らかな壁運動異常を認めた.

心カテーテル及び血管造影 (Fig. 5): 心カテーテル法では左室拡張末期圧 (LVEDP) は 21 mmHg と上昇し, 心係数は 2.3 L/min/m^2 と低下していた. 左室造影では, 左室拡張末期容量係数 (EDVI) は 122 ml/min/m^2 , 左室駆出率 (EF) は 37% と著明な左室拡大及び収縮能低下を有し, 壁運動低下は特に心尖部で著明であった. しかし, 冠動脈造影では冠動脈のいかなる狭窄所見も認められなかった.

右室心筋生検所見 (Fig. 6): 心筋生検にて得られた心筋には, 肥大, 変性, 間質線維化とともに, 錯綜配列がみられた. HE 染色心筋標本をビデオ画面上に投影し, 測定した 50 個の平均心筋細胞横径は $19.6 \pm 5.4 \mu\text{m}$, アザン染色による心筋標本

で、ポイントカウンティング法により求めた線維化率は12%であった。

症例2 (発端者の妹): 56歳, 女性, 主婦

胸部正面X像 (Fig. 7): 心陰影の拡大(心胸郭比65%)及びうっ血像を認めた。

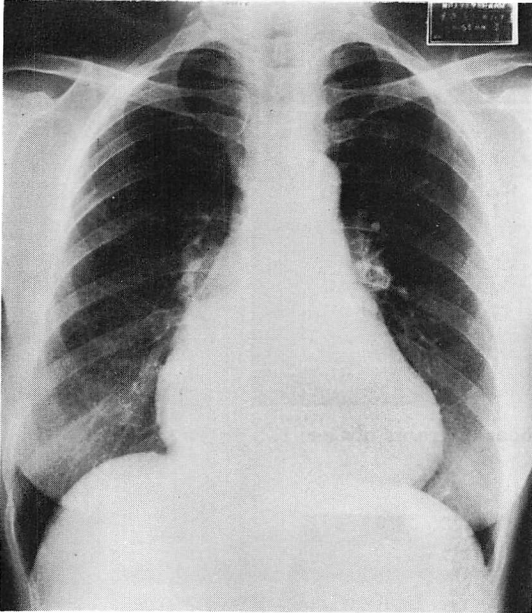


Fig. 1. Chest radiograph of Case 1.

心電図所見 (Fig. 8): 心房細動, 左室側電位 ($Sv_1 + Rv_5$) は4.4 mVで, 中等度左室側高電位, aVLに異常Q波, aVL, $V_{3,6}$ 誘導にST低下を認めた。

心エコー図所見 (Figs 9, 10): Mモード心エコー図 (Fig. 9) ではIVST 13 mm, PWT 11 mm, LDVd 60 mm, LVDs 48 mm, %FS 20%と, 左室拡大及び収縮能低下を有し, さらに軽度壁肥大を認めた。断層心エコー図 (Fig. 10) では

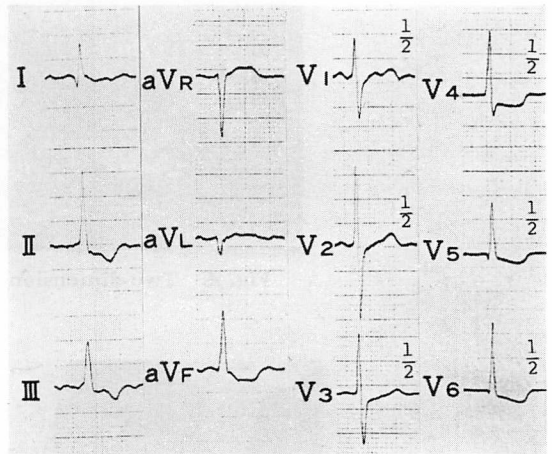


Fig. 2. Electrocardiogram of Case 1.

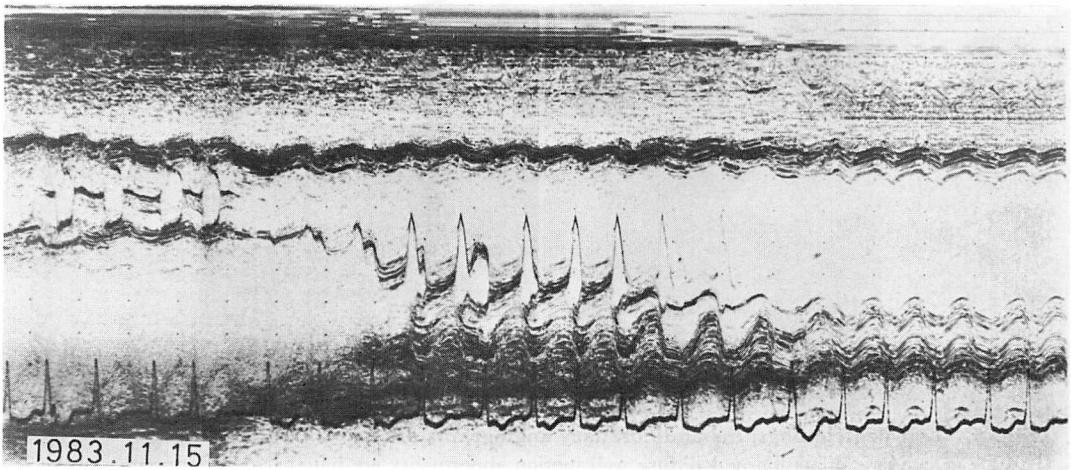


Fig. 3. M-mode echocardiogram of Case 1.

Left ventricular dilatation and hypokinesia of the interventricular septum and posterior wall are seen.

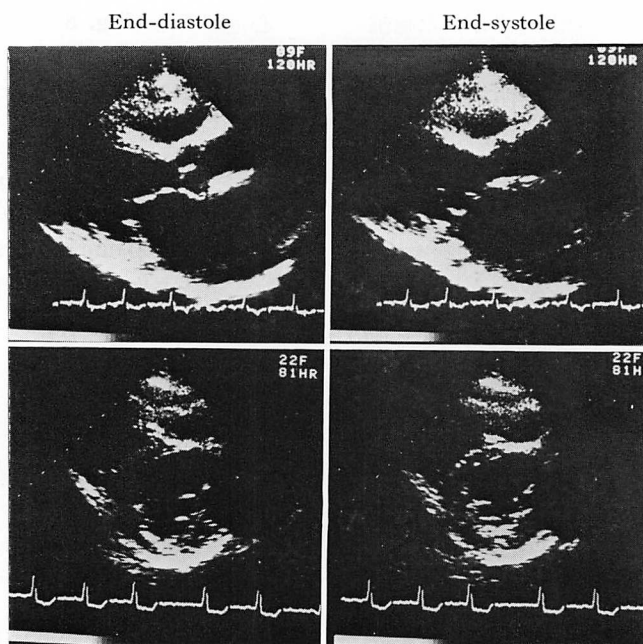


Fig. 4. Two-dimensional echocardiograms of Case 1.

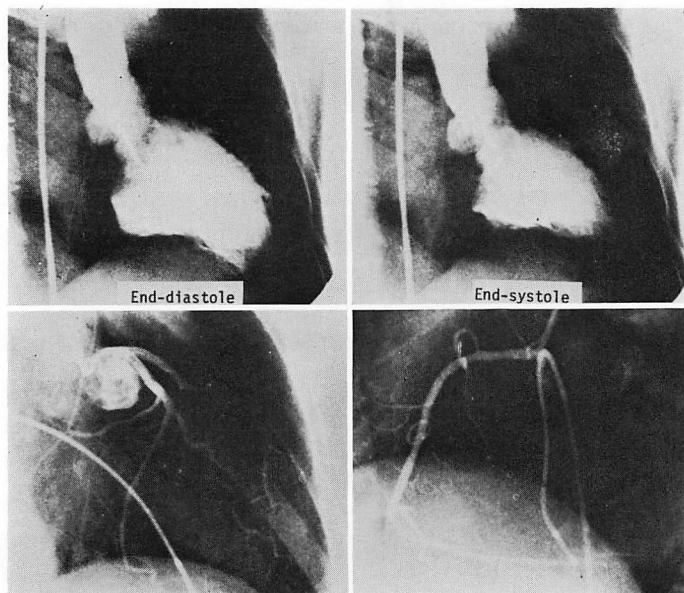


Fig. 5. Left ventriculograms and coronary angiograms of Case 1.

Left ventricular dilatation and diffuse wall motion abnormality are noted. No abnormalities of the coronary arteries are observed.

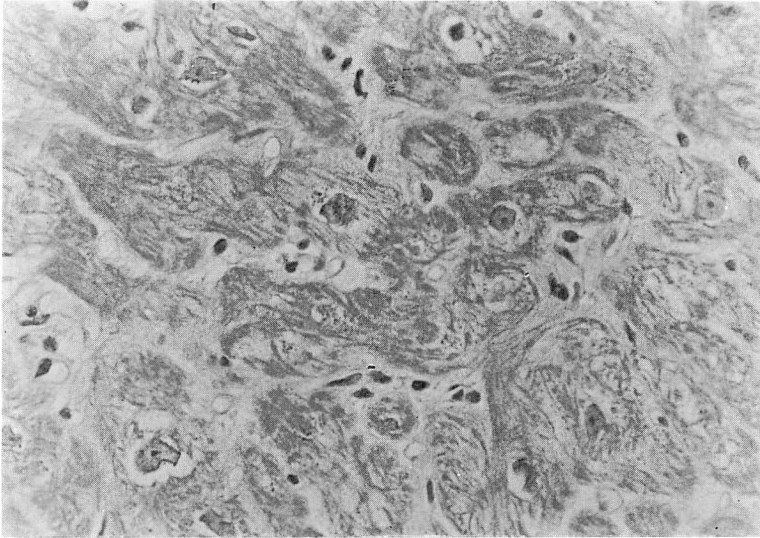


Fig. 6. Endomyocardial biopsy findings (Hematoxylin-Eosin stain).
Myocardial disarray and fibrosis are demonstrated.

中隔、前壁、心尖部に重篤な hypokinesis と壁運動異常を認めた。

右室心筋生検所見 (**Fig. 11**): 平均心筋細胞横径は $19.0 \pm 4.8 \mu\text{m}$ 、線維化率は 12% と、心筋細胞肥大、間質線維化がみられ、さらに心筋細胞、核の変性、中等度の disarray が認められた。

症例 3 (発端者の孫): 12 歳、男性、中学生

胸部正面 X 線 (**Fig. 12**): 心胸郭比 57% と心陰影の拡大を示すも、明らかな肺うっ血所見はみられなかった。

心電図所見 (**Fig. 13**): 洞調律で左室側電位 ($\text{SV}_1 + \text{RV}_5$) は 3.4 mV, II, III, aVF, V_{3-4} 誘導に ST 低下を認めた。

心エコー図所見 (**Figs. 14, 15**): M モード心エコー図所見 (**Fig. 14**) では、IVST 24 mm, PWT 12 mm と明らかな ASH を呈し、小さな systolic anterior movement (SAM) も認められた。左室径は LVDd 33 mm, LVDs 20 mm, %FS 33% で、左室拡大や収縮能の低下はなかったが、僧帽弁エコーにて EF-slope の低下、B-B' formation を認めた。断層心エコー図 (**Fig. 15**) では、前部中隔前壁を中心とした明らかな左室壁肥厚を認め

た。

右室心筋生検所見 (**Fig. 16**): Case 1, 2 同様、心筋の肥大、心筋、核の変性、線維化、disarray を認め、心筋細胞横径は $18.1 \pm 6.0 \mu$ 、線維化率は 8.5% であった。

家族歴

Family tree (**Fig. 17**) に示すごとく、21 例中の 3 例 (Case 6, 10, 15) が突然死し、このうち 1 例 (Case 10) は発端者の identical twins であった。また症例 1 に呈示した発端者 (Case 1) 及び妹 (Case 2) は、左室拡大及び著明な収縮能低下を有し、冠動脈狭窄等、器質的疾患を有せず、いわゆる DCM 類似病態を示した。一方、娘 (Case 14)、孫 (Case 3)、姪 (Case 4)、祖父 (Case 7) の 4 例には心エコー図上 ASH を認め、さらにこのうち娘 (Case 14)、孫 (Case 3) の 2 例に SAM を観察した。両群の年齢の比較では、DCM 類似病態群は ASH 群に比し高齢 (58 ± 3 歳 vs 39 ± 22 歳) であった。

生存例の臨床所見: 生存 16 例中 13 例の心電図、胸部正面 X 線所見、心エコー所見を **Table 1, Fig. 18** に示す。心電図では心房細動は DCM

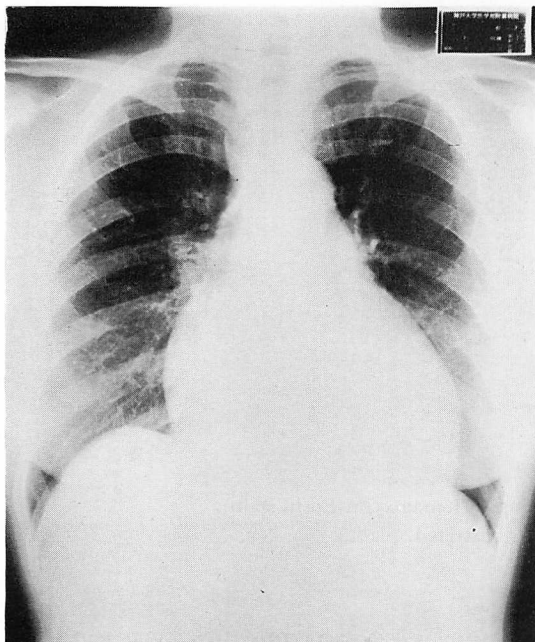


Fig. 7. Chest radiograph of Case 2.

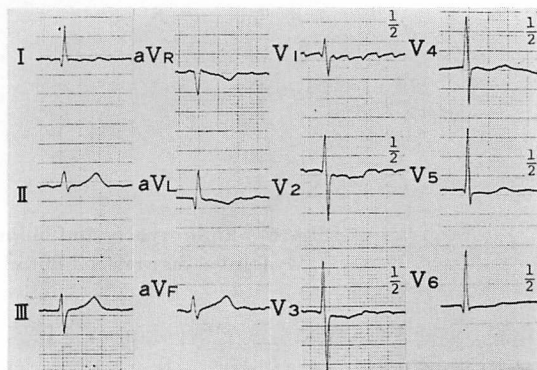


Fig. 8. Electrocardiogram of Case 2.

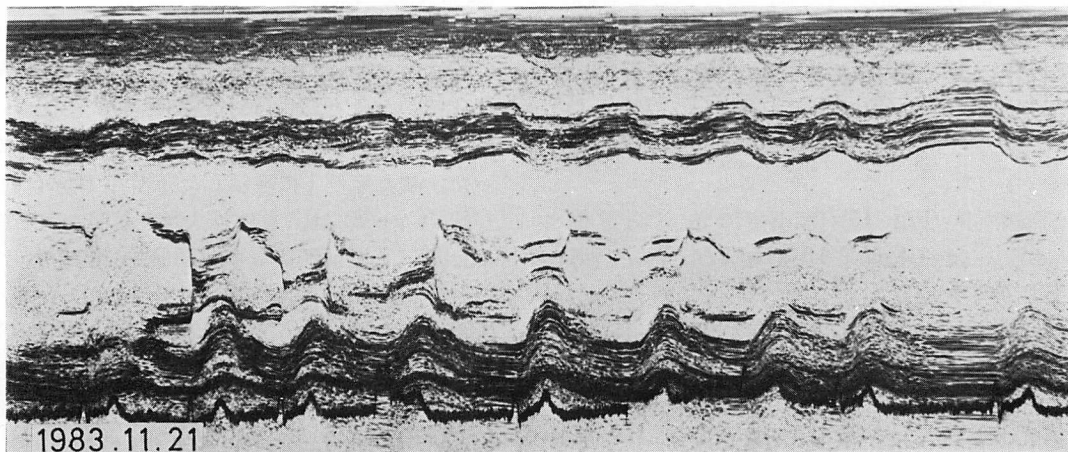


Fig. 9. M-mode echocardiogram of Case 2.

Left ventricular dilatation, hypokinesis of the interventricular septum and mild septal hypertrophy are observed.

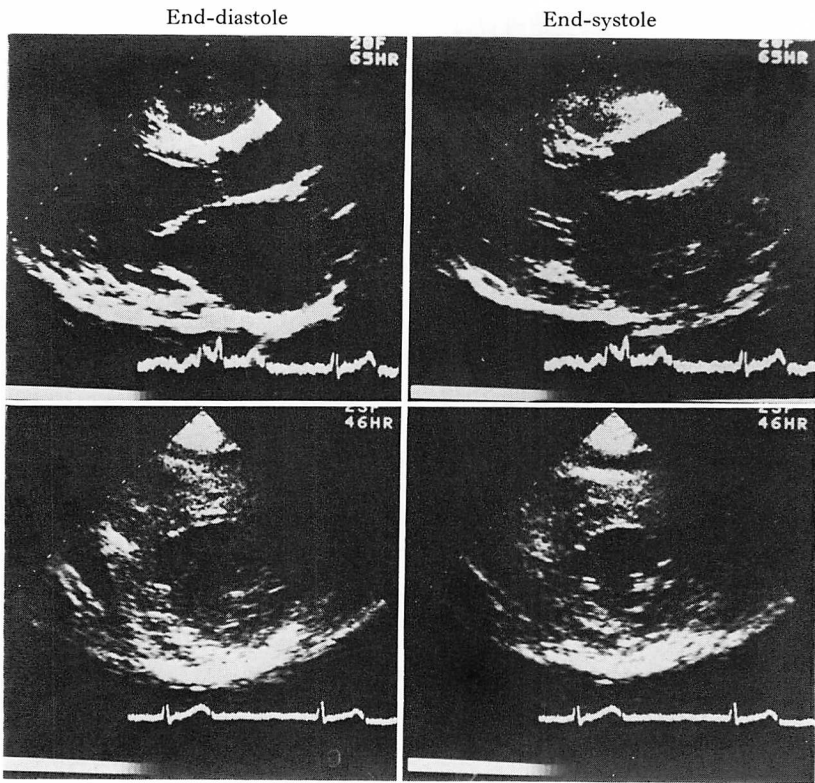


Fig. 10. Two-dimensional echocardiograms of Case 2.
Wall motion abnormalities of the interventricular septum and anterior wall are observed.

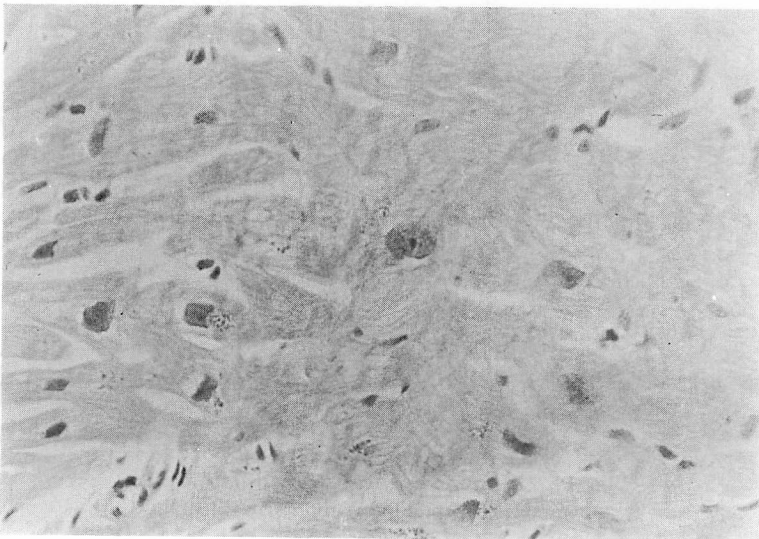


Fig. 11. Endomyocardial biopsy findings of Case 2.

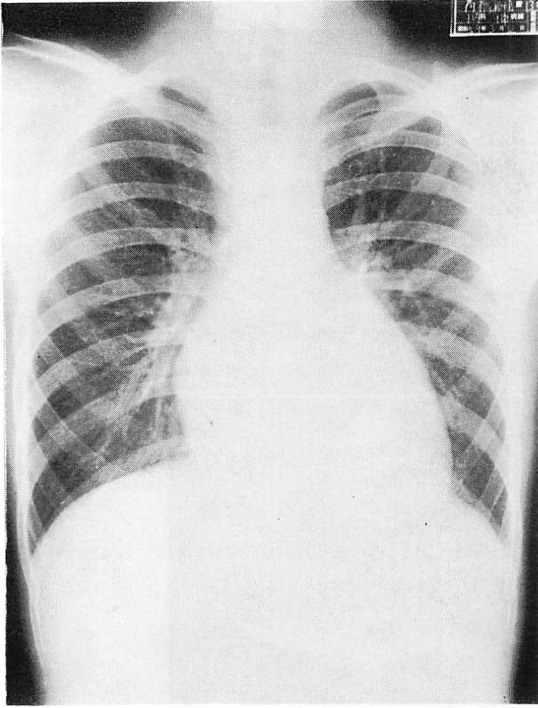


Fig. 12. Chest radiograph of Case 3.

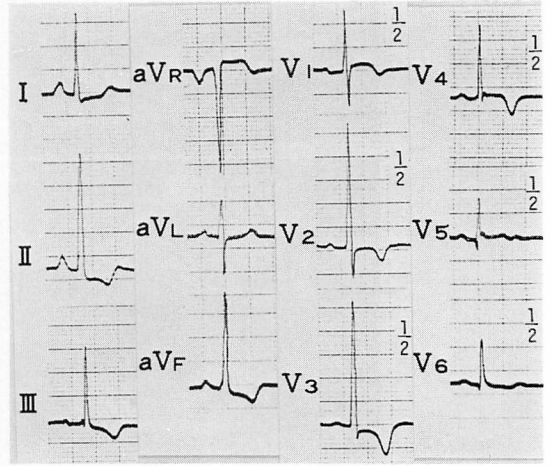


Fig. 13. Electrocardiogram of Case 3.

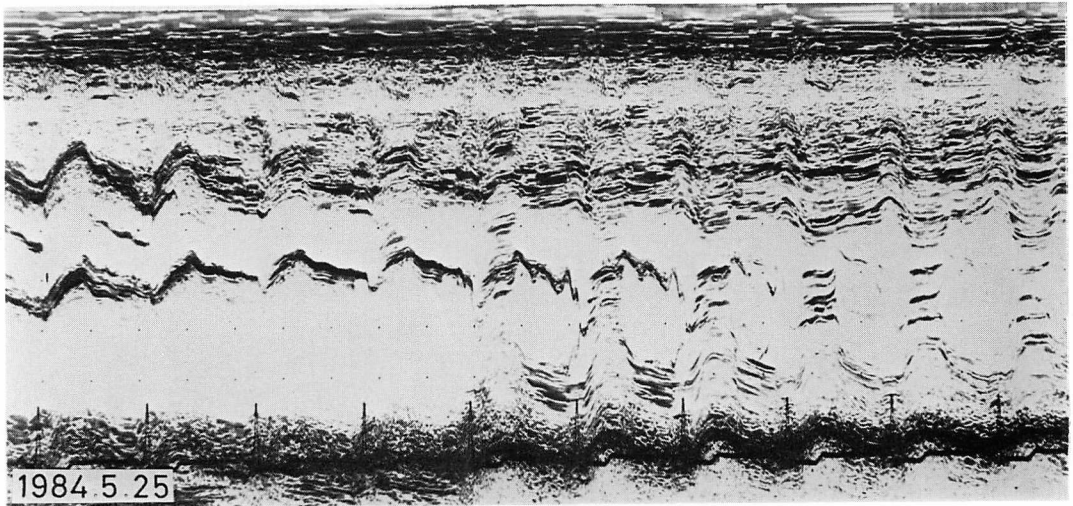


Fig. 14. M-mode echocardiogram of Case 3.
Asymmetrical septal hypertrophy is evident.

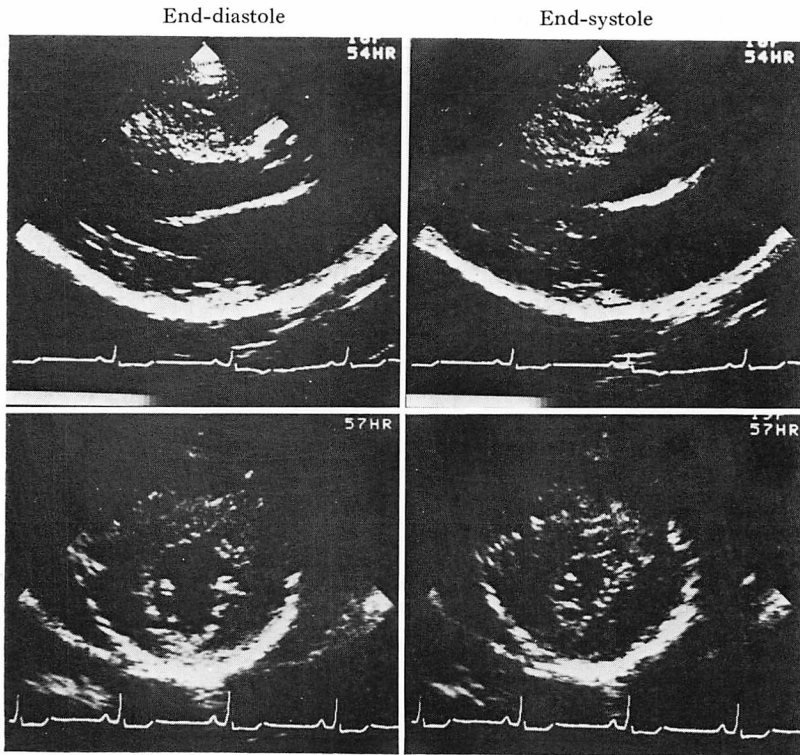


Fig. 15. Two-dimensional echocardiograms of Case 3.

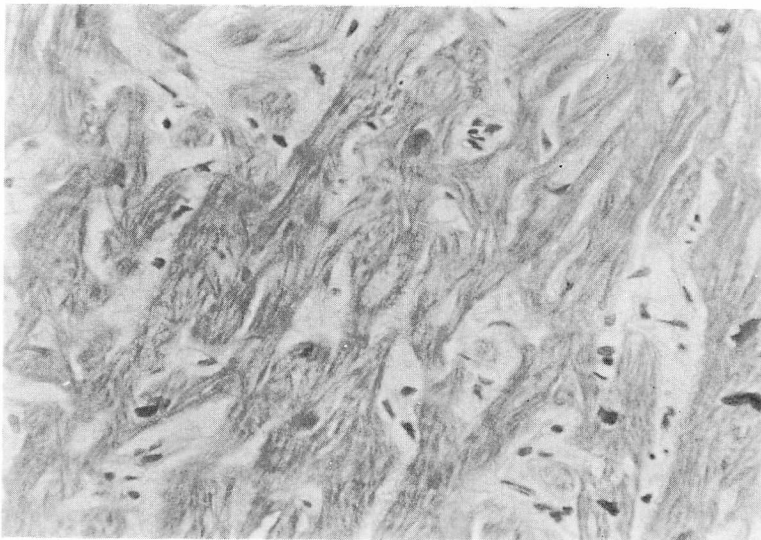


Fig. 16. Endomyocardial biopsy findings of Case 3.

Table 1. Clinical data of 13 patients in the family

Case	Initials	Age	Sex	Rhythm	Sv ₁ +Rv ₅	Q	ST	CTR	IVST
1.	Y.S.	60	F	A.f.	4.2	I, aVL	II, III, aVF, V ₃₋₆	59	10
2.	M.Y.	56	F	A.f.	4.4	aVL	V ₂₋₅	65	13
*3.	H.T.	13	M	NSR	3.4	(-)	II, III, aVF	57	24
4.	I.H.	38	F	NSR	3.0	(-)	I, II, aVF, V ₅₋₆	46	13
7.	I.K.	67	M	NSR	2.9	(-)	V ₄₋₆	46	14
8.	S.K.	65	F	NSR	2.1	III	(-)	54	8
11.	M.Y.	29	M	NSR	2.0	(-)	(-)	43	11
12.	K.S.	26	F	NSR	2.1	(-)	(-)	42	10
13.	T.H.	39	M	NSR	3.0	aVL	(-)	N.D	10
14.	M.T.	38	F	NSR	3.4	aVL	II, III, aVF, V ₄₋₆	55	16
16.	N.K.	31	F	NSR	2.8	(-)	II, III, aVF	41	10
19.	O.T.	14	M	NSR	3.4	aVL, V ₄₋₆	II, III, aVF	42	10
20.	S.T.	10	M	NSR	2.1	(-)	(-)	44	9

CTR=cardiothoracic ratio; IVST=thickness of the interventricular septum; PWT=thickness of the posterior wall of the left ventricle; LVDd and LVDs=left ventricular end-diastolic and end-systolic dimensions; %FS=percent fractional shortening; LAD=left atrial dimension; AOD=aortic diameter; A.f.=atrial fibrillation; NSR↗

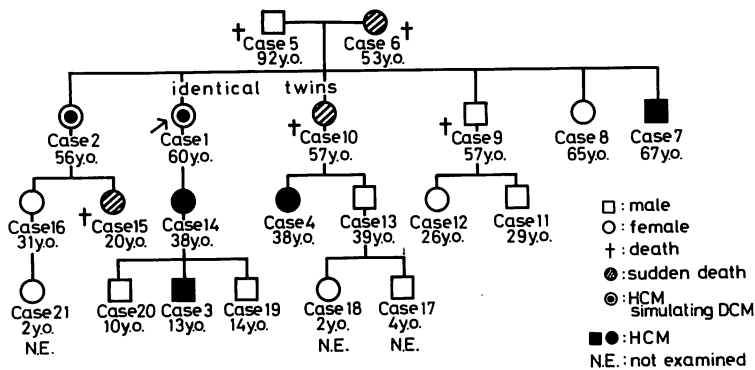


Fig. 17. Family tree of the family reported in this study.

類似病態群 (D 群) の 2 例 (Case 1, 2), 異常 Q 波は D 群 2 例, ASH 群 1 例を含む 6 例, うち 5 例は aVL 誘導に異常 Q 波を認めた. ST-T 変化は 8 例に認めたが, 左室側高電位 (Sv₁+Rv₅ ≥ 3.5 mV) は 2 例であった. 胸部正面 X 線像における心陰影の拡大 (心胸郭比 ≥ 50%) は D 群 2 例, ASN 群 2 例を含む 5 例に認められた. 又, 心エコー図にて僧帽弁逸脱 (MVP) も Case 11, 12, 13, 16, 19 の 5 例に認められた.

心カテーテル, 血管造影, 心筋生検検査所見

D 群の発端者 (Case 1), 妹 (Case 2) 及び ASH 群の孫 (Case 3), 姪 (Case 4) 各群 2 例, 計 4 例に心カテーテル, 心血管造影, 右室心内膜の心筋生検を施行した. これらの所見及び 24 時間 ambulatory 心電図所見を Tables 2, 3 に示す. 4 例とも冠動脈に器質的な狭窄は認めず, Case 4 では myocardial squeezing を認めた. 左室拡張末期圧 (LVEDP) は上昇し, 特に Case 3 では

(Table 1 cont'd)

PWT	IVST/PWT	LVDd	LVDs	%FS	LAD	AOD	Diagnosis and prognosis
8	1.25	55	43	22	53	32	DCM simulated
11	1.18	60	48	20	52	27	DCM simulated
23	2.0	33	20	39	36	23	LVH, ASH and SAM
10	1.30	48	31	35	36	31	LVH, ASH and SAM
10	1.40	50	32	36	37	30	LVH, ASH
8	1.00	45	30	33	33	28	
10	1.10	51	34	33	33	33	MVP
9	1.11	46	31	33	31	28	MVP
9	1.11	47	32	32	22	30	MVP, SAM
11	1.45	50	32	36	33	28	LVH, ASH
9	1.11	48	26	46	37	27	MVP, SAM
9	1.11	44	28	36	30	25	MVP, SAM
8	1.13	36	24	33	24	23	

=normal sinus rhythm, DCM=dilated cardiomyopathy; LVH=left ventricular hypertrophy; ASH=asymmetrical septal hypertrophy; SAM=systolic anterior motion of the mitral valve; MVP=mitral valve prolapse.

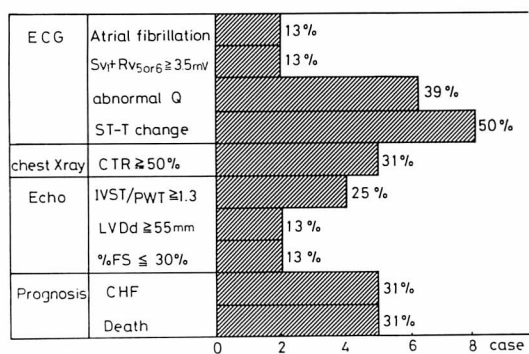


Fig. 18. Electrocardiographic, chest radiographic and echocardiographic findings of the family (12 cases).

33 mmHg と著明な高値を示した。D 群の 2 例の左室駆出率 (EF) はともに低下していたが、ASH 群の 2 例の駆出率は正常ないし高値を示した。また 24 時間 ambulatory 心電図では、4 例中 3 例に Lown 分類 4 度の重篤な不整脈を認めた。

心筋生検所見 (Table 3) では、全例に中等度の心筋細胞肥大 ($19 \pm 1 \mu$)、中ないし高度の錯綜配列、心筋及び核の変性・中等度の間質線維化

($12 \pm 3\%$) がみられた。

考 察

特発性心筋症とは原因又は関連不明な心筋疾患と定義される。一般に疾患の分類は原因別に行なわれるべきであるが、原因不明である本症は原因以外の基準に頼らざるを得ない。現在ではその簡潔さと実用性のゆえに、Goodwin 等の分類が広く用いられている^{8,9)}。しかし、この分類自体、左室の形態及び心機能の面のみよりなされているため、異なる entity の疾患の終末像が混在しているものと思われる。特に左室腔の拡大と心収縮不全が基本病態である 拡張型心筋症と、種々の疾患、すなわち、慢性心筋炎、心筋内小動脈疾患、結合織異常、神経筋疾患、栄養及び代謝性心筋疾患等の特定心筋疾患との境界は、未だ十分明らかにされておらず、さらに最近 HCM の終末像としての類似病態が注目されつつある¹⁰⁻¹⁴⁾。

今回報告した 1 家系 21 例中 2 例、すなわち、発端者及びその妹は冠動脈に器質的な狭窄が無いにもかかわらず、心エコー図にて心内腔の拡大と心

Table 2. Cardiac catheterization data

			LV mmHg	C.I. ml/min/m ²	EF	CAG	24 hours ECG monitor Lown grade
Case 1	Y.S.	61 y.o.	98/13-21	2.28	37%	stenosis (-)	4A
Case 2	M.Y.	56 y.o.	120/10-20	2.42	42%	stenosis (-)	4B
Case 3	H.T.	13 y.o.	96/14-33	2.80	75%	stenosis (-)	2
Case 4	I.H.	38 y.o.	78/ 5-17	2.85	69%	squeezing (+)	4B

LV=left ventricle; C.I.=cardiac index; CAG=coronary angiography.

Table 3. Endomyocardial biopsy findings

	Myocardial cell diameter (μ)	Disarray	Myocardial degeneration	Nuclear degeneration	Pattern of fibrosis	Fibrosis
Case 1	19.6±5.4	2+	2+	3+	lace-like	12%
Case 2	19.0±4.8	2+	2+	3+	lace-like	12%
Case 3	18.1±6.0	3+	1-2+	3+	lace-like	8.5%
Case 4	19.3±5.9	2+	1-2+	3+	lace-like	15.2%

CHF=congestive heart failure. Abbreviations: refer Table 1.

収縮不全, 瀰漫性壁運動低下等, DCM の特徴的所見を有し, 他の臨床所見からも Goodwin らの DCM の診断基準を満たした。しかし, これら 2 例は心筋生検では, 心筋間質線維化は高度ないし中等度であるが, 明らかな心筋の錯綜配列を有し, このうち 1 例は, 心エコー図にて左室壁厚増大を有し, 発端者は現時点では左室壁自体の肥厚は認めないが, 心筋生検にて同様の心筋細胞肥大および明らかな錯綜配列と同様の変化を認めた。しかも本家系内の 4 例に ASH, このうち 2 例に SAM を認め, 上記 DCM 類似病態を呈した 2 例と ASH を呈した 4 例中 2 例に施行された心筋生検所見は類似していた。すなわち, これら 2 例の DCM 類似病態は, 典型的な左室肥大を呈する HCM から, 徐々に左室拡大, 線維化率の変化を伴って左室壁の運動低下を生じ, HCM の終末像を呈するに至ったと考えられ, これら 2 例を DCM 類似病態を呈した HCM (HCM simulat-ing DCM) とした。

このように, HCM 家系内に DCM 類似病態の混在する家系に関する報告は数少ない^{13,15-19)}。

Fujiwara ら¹³⁾は父が DCM 類似病態, 長男が HCM の一家系を, 仁村ら¹⁹⁾, 宮崎ら¹⁷⁾及び Warnes ら¹⁸⁾も姉妹兄弟, 父娘のそれぞれに DCM 類似病態と HCM 類似病態が混在する家系を報告しており, これらは本家系と類似の家系であると思われる。さらに本家系にはこれら 21 例中, DCM や HCM 類似病態を呈する 6 例のほかに, 突然死 3 例, 心電図異常のみの 4 例の計 13 例 (62%) に心筋疾患の存在が推察され, 本家系における高頻度の心筋症家族発生様式が, 常染色体性優性遺伝形式によるものであることが推測される。

特発性心筋症, 特に HCM では家族内発生が高頻度にみられることがよく知られており, Henry らは心エコー図法にて 46% に家族性発生を認め^{20,21)}, 又, 山口らは HCM 例の家族調査にて, 本症が常染色体性優性遺伝に従う形質であることを報告した。しかし, DCM では, 山口らの常染色体性劣性遺伝に支配されるとの報告もあるが, その家族内発生は一般には比較的まれである²²⁾。すなわち, 過去に DCM と診断された症例中には, HCM 類似病態が混在している可能性を念頭

におく必要性が考えられる。本家系中の DCM 類似病態群は ASH 群に比し明らかに高齢であり、したがって後者の病態が経過中に前者の病態へと変化していったものと考えられる。しかし、HCM 50 例について、平均4年間にわたる心エコー図法による我々の検討では、左室壁厚及び左室径、心収縮能の指標には有意な変化は認められなかった。本家系における DCM 類似病態群のごとき、左室拡大、心収縮不全が高度に進展する理由に関してはなお不明な点が多いが、これらの解明にはさらに多数の本家系類似家系の検討とともに、肥大型心筋症例の長期間の経時的観察が必要と思われる。

以上のごとく、本家系には、HCM 病態と DCM 病態、さらに心電図異常のみが混在しているが、先に述べたようにこれら病態の違いは心筋病変進展の程度によるものと考えられ、さらに家族内発症様式を加味することにより、通常 HCM に比し、左室拡大、収縮能低下が急速に進展し、突然死や DCM 類似病態が高頻度に発生する HCM の malignant family の一家系であるものと思われた²³⁾。さらに、心電図異常のみの2例、なんら心異常を有しない3例に、心エコー図上の僧帽弁逸脱症が観察されたことも興味もたれる。

要 約

1 家系 21 例中に突然死、ASH、DCM 類似病態が混在、多発する malignant family を経験し、その臨床像を検討した。

1. 21 例中 5 例が死亡し、このうち突然死は 3 例であった。

2. 心電図、胸部 X 線、心エコー図検査を施行し得た 16 例中、NYHA III 度以上の心不全を 5 例、心拡大 (CTR \geq 50%) 5 例、左室側高電位 2 例、異常 Q 波 5 例、ST 変化を 8 例に認めた。

3. 心エコー図では 4 例に ASH (ASH 群)、このうち 2 例に SAM を認め、一方、2 例に DCM 類似病態 (D 群)、5 例に僧帽弁逸脱が観察された。

4. 心カテ、アンジオ、心筋生検を施行し得た 4 例では冠動脈狭窄はみられず、左室拡張末期圧は上昇 (23 \pm 7 mmHg)、心筋生検での心筋細胞肥大、変性及び間質線維化、中等度ないし高度の錯綜配列がみられた。さらに 4 例中 3 例では、24 時間心電図にて重篤な不整脈 (Lown IV) を認めた。

以上のごとく本家系は突然死、ASH、DCM 類似病態が多発、混在する家族性心筋症の 1 家系と思われ、HCM と DCM との関連を知る上に重要な家系と思われた。

文 献

- 1) Kariv I, Kreisler B, Sherf L, Feldman S, Rosenthal T: Familial cardiomyopathy. A review of 11 families. *Am J Cardiol* **28**: 693-706, 1971
- 2) Barry M, Hall M: Familial cardiomyopathy. *Br Heart J* **24**: 613-624, 1962
- 3) Emanuel R, Withers R, O'Brien K: Dominant and recessive modes of inheritance in idiopathic cardiomyopathy. *Lancet* **13**: 1065-1067, 1971
- 4) Evans W: Familial cardiomegaly. *Br Heart J* **11**: 68-83, 1949
- 5) Kariv I, Kreisler B, Sherf L, Feldman S, Rosenthal T: Familial cardiomyopathy. *Am J Cardiol* **28**: 693-706, 1971
- 6) 猪尾 力: 家族性特発性心筋症. *内科* **35**: 567-572, 1975
- 7) 中野 赴: 三重県下に於ける家族性心筋症の疫学的検討: 過去 10 年にわたる継続的観察の結果. *三重医学* **19**: 172-189, 1975
- 8) Goodwin JF, Oakley CM: The cardiomyopathies. *Br Heart J* **34**: 545-552, 1972
- 9) Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Br Heart J* **44**: 672-673, 1980
- 10) Kawanishi H, Yokota Y, Hayakawa M, Kaku K, Kumaki T, Matsumoto K, Fujitani K, Ito Y, Inoh T, Fukuzaki T: Hypertrophic cardiomyopathy with dilatation of the left ventricle and congestive heart failure: Comparison with post-myocarditis cardiomegaly and hypertensive heart failure. *J Cardiography* **13**: 537-550, 1983 (in Japanese)
- 11) 猪尾 力, 川西秀夫, 早川正徳, 郭 鴻圖, 熊木知行, 鄧 尚昇, 鎮 啓司, 南地克美, 藤谷和大, 前田和美, 福崎 恒: 心筋梗塞様の左室壁局所 akinesis を生じた肥大型心筋症例. 厚生省特定疾患特発性心

- 筋症調査研究班 昭和56年度報告集 235-244, 1982
- 12) 仁村泰治, 永田正毅, 朴 永大, 南川哲寛, 榊原博, 由谷親夫, 三舛信一郎, 國屋輝道, 吉田憲一: 小児肥大型心筋症の一例における「非閉塞性」より「閉塞性」さらに「拡張型心筋症」への病像の移行とその意義について. 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班 昭和58年度報告集 143-151, 1974
 - 13) Fujiwara H, Onodera T, Tanaka M, Shirane H, Kato H, Yoshikawa J, Osakada G, Sasayama S, Kawai C: Progression from hypertrophic obstructive cardiomyopathy to typical dilated cardiomyopathy-like features in the end stage. *Jpn Circ J* **48**: 1210-1214, 1984
 - 14) Cate FJ, Roelandt J, Voolen F, Leuftink EW: Progression to left ventricular dilatation in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* **97**: 762-765, 1979
 - 15) 森田展生, 藤井昌麻呂, 井阪直樹, 小西得司, 中野起, 竹沢英郎, 吉田利通, 伊豆津公作: うっ血心筋症類似の臨床像を呈した家族性肥大型心筋症. *心臓* **16**: 836-846, 1984
 - 16) 竹沢英郎, 井阪直樹, 内田淑己, 小寺 崇, 中野起, 吉田利通, 矢谷隆一: 拡張型心筋症類似の臨床像を呈した家族性肥大型心筋症. 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班 昭和58年度報告集 131-136, 1984
 - 17) 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**: 133-137, 1979
 - 18) Warnes CA, Maron BJ, Roberts WC: Massive cardiac ventricular scarring in first-degree relatives with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* **54**: 1377-1379, 1984
 - 19) 仁村泰治, 由谷親夫, 永田正毅, 具志堅成恭, 呉聡栄, 朴 永大, 吉野正拓, 神谷哲郎, 榊原 博: 同胞に肥大型心筋症を有した左室拡張, 肥大の一例: 病像および剖検について. 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班 昭和57年度報告集 227-236, 1983
 - 20) Henry WL, Clark CE, Epstein SE: Asymmetric septal hypertrophy (ASH): The unifying link in the IHSS disease spectrum. *Circulation* **47**: 827-832, 1973
 - 21) Clark CE, Henry WL, Epstein SE: Familial prevalence and genetic transmission of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *New Engl J Med* **289**: 709-714, 1973
 - 22) Yamaguchi M, Toshima H, Yanase T: Genetic heterogeneity of idiopathic cardiomyopathies. *Jpn Circ J* **42**: 1131-1132, 1978
 - 23) Maron BJ, Lipson LC, Roberts WC, Savage DD, Epstein SE: "Malignant" hypertrophic cardiomyopathy: Identification of a subgroup of families with unusually frequent premature death. *Am J Cardiol* **41**: 1133-1140, 1978