

大動脈をはじめ、動脈系の形成不全を伴った 心筋線維症

—— いわゆる特発性心肥大に関する一省察 ——

勝 山 努 塚 原 嘉 治

信州大学医学部第二病理学教室 (主任：那須 毅教授)

An Autopsy Case of Myocardial Fibrosis with Hypoplasia of Aorta and its Branching Arteries

—— So-called Idiopathic Cardiomegaly ——

Tsutomu KATSUYAMA and Yoshiharu TSUKAHARA

Department of Pathology, Faculty of Medicine,
Shinshu University

(Director: Prof. T. NASU)

最近、動脈硬化症、高血圧症、弁膜症などはっきりした原因的因子のない心疾患で、心肥大を示し、ついにはうっ血性心不全で死に到る一群の疾患の報告例が、本邦においても次第に増加してきている¹⁾²⁾³⁾⁴⁾⁵⁾。これに対し主に臨床方面で、特発性心肥大 idiopathic cardiac hypertrophy、特発性心筋症 idiopathic myocardiopathy (cardiomyopathy)、primary myocardial disease、特発性心筋肥大 idiopathic myocardial hypertrophy 等の名称が使用されているが、現在までの所、臨床的、病理学的にはっきりした枠づけがなされているとは言えない。従って出来るだけ多くの例について、その病理形態の所見を観察し、従来の心疾患分類の criteria に照し合わせて、それ等に属するものを除外し得る場合のみ、上記の診断名を使用し得るものと考えらる。

我々は剖検時に、心肥大、心筋肥大、心筋線維症と大動脈形成不全を伴った一例を報告し、いわゆる特発性心肥大を考える際の参考に供したい。

症 例

21才 男 板金工

家族歴：母が“心臓ノイローゼ”ということで加療中であるが、父方母方の祖父母、父、妹(1人)に心臓疾患を思わせるものはない。

既往歴：出産は順調、栄養は母乳、麻疹3才時に経過、百日咳、耳下腺炎などの既往症はない。

現病歴：生来健康であった。幼少時を通じて心臓の異常を指摘されたことも、浮腫が生じたこともなく、運動等も普通に行っていた。4～5年前より運動時に、

息切れが現われるようになった。

41年12月30日、咳嗽、前胸部痛が現われ、某医で心陰影の拡大と心電図に於て異常のあることを指摘された。その後本学小田内科を訪れ、外来加療で、自覚症状は軽快したが、42年2月4日、精査のため入院した。入院時体格は中等大で栄養状態良好、四肢の形態異常はない。爪床に軽度のチアノーゼを認めた。脈拍数78で整、血圧¹⁰²/₅₈、呼吸数17回/分、胸部で心濁音界は、右は右胸骨線外1横指、上は第三肋間、左は左乳線より2.5横指外方。聴診では、心尖に収縮期雑音を軽度聴取、第二大動脈音分裂、肺は打聴診上著変がない。腹部では肝が一横指ふれるほか著変はなかった。入院50日で諸症状軽快し退院した。

検査所見：血液、Hb 103、赤血球513万、色素係数1.0、白血球7,500、白血球分画の異常はない。血液化学、Na 103、K 4.3、Cl 101、Fe 143、総コレステロール222。肝機能、総蛋白8.0、A/G 1.5、モイレングラハト4、CCF(-)、TTT 2.9、ZTT 8.4、BSP 2%、GOT 27、GPT 27、アルカリフォスファターゼ6.2。その他、ワ氏反応(-)、ASLO 166、CRP(-)、RA(-)、Coombs(-)、尿、便に著変はなかった。肝生検では、病的変化を認めない。心臓カテーテル法では、右室圧42mmHg/5mmHg、右房圧12mmHg/8mmHg、肺動脈圧42mmHg/20mmHgで右室圧の軽度の上昇を認めるのみであった。心電図上、右房Pと右脚ブロック等が認められた。

退院後自宅療養をしていたが、4月中旬胸部痛と眼痛があり眼科で緑内障の疑いということであった。その後自覚症状は特になく、夏には水泳もしていた。9

月20日、咳嗽、嘔吐、腹痛があり、虫垂炎として切除術施行。その後症状は軽快せず、10月20日佐久総合病院へ入院、セジラニド急速飽和で諸症状はやや軽快したがその後再び増悪。

42年11月30日、本学小田内科へ再入院。嘔吐、前胸部痛、呼吸困難もあり、直ちにデギタリスの使用を開始する。入院時所見：脈拍数132、血圧 $108/92$ 、顔面、下肢に浮腫がある。腹部では肝は3横指ふれる。その他の所見はほぼ前回入院時と同様。血液所見：Hb 105、赤血球455万、白血球8,400、血小板108,000、入院後デギタリス製剤、ネオフィリン、マニトール等を使用した呼吸困難が増強、12月1日死亡した。

剖検所見

外表：体格は中等大、栄養状態良好、顔面四肢等異常なし。腹腔では軽度混濁した液約300ccほど容れている。肝臓は剣状突起下4横指、その他著変なし。胸腔では、心臓は著しく拡大し肺を圧迫しているが、胸膜、心嚢等に異常はない。

胸腔臓器

心臓は大きく当屍手拳大の約3倍(600g、写真1, 2)。全体に丸味を帯び、外膜は全体に肥厚し一部糖衣状を呈している。右房、右室、左室は著しく拡張しているが、左房はそれほどではない。右室壁はやや肥大している(0.8cm)が、左室壁は拡張の強いためか、肥大ははっきりしない(1.2cm~1.5cm)。各房、室とも限局性の壁の肥厚は認められない。全体に、特に左室壁では外膜層から筋層、内膜下にかけて、灰白色胼胝巣が所々に認められる。

房室とも内膜の肥厚が軽度であり、特に左室基底部に肥厚混濁がやや強い。両室に新しい壁血栓を認め、各弁膜で閉鎖縁の軽度の肥厚を認める。冠状動脈の走行異常はなく、肉眼的に内腔の狭窄、閉塞もない。

大動脈は起始部より分岐部に到るまでその径は細く、壁は薄い。内膜は滑沢で硬化は軽度である(写真3)。その太さは、起始部43.5mm(正常の78.5%)、胸大動脈36.5mm(同93.3%)、腹大動脈24.2mm(同80.7%)、厚さは、胸大動脈0.9mm(同75%)、腹大動脈0.9mm(同81.8%)である。又その分枝である頸動脈、腹腔動脈、腎動脈もやや細く壁が薄い。しかし大動脈の分岐異常はない。

左肺は、形、大きさとも尋常、全体に圧迫されてやや退縮性であるが、浮遊試験陽性、含気量は中等度、断面では背部に小血点が散在する。右肺は左肺とほぼ同様の所見であるが、下葉辺縁に大豆大の小梗塞巣が

1個認められたが、肉眼的にも顕微鏡的にもその原因となる血栓などは発見出来なかった。

腹腔臓器

肝臓は1,200g、全体に被膜は肥厚性で、上面の右葉中央部に、手掌大の範囲で表面が僅かに陥凹している部がある。その表面の被膜は糖衣状を呈し、断面では、ほぼ手拳大の範囲にわたって著しく暗赤色萎縮性でZahn梗塞の性状を呈している(写真4)。

この部を組織学的に検索したところ、梗塞巣のかなめに相当する部に限局性間質増殖部があり、その門脈枝に器質化血栓を認めた。肝のその他の部はむしろ帯黄褐色で斑状に暗赤色うっ血状態を呈する。胆嚢の壁はやや浮腫状に膨化している。

脾臓はやや大で(180g)、暗赤色うっ血像を呈し限局病巣はない。

腎は両側とも色はやや暗赤色を呈し、表面に小豆大から示指頭大の古い境界明瞭な梗塞痕が散在し、周囲から著しく陥凹している(写真5)。組織学的に梗塞巣近くの腎小葉間動脈に血栓の器質化を認めるが、その他の部に著変はなかった。

その他の腹腔臓器、頸部臓器、骨盤内臓器には著変はなかった。

心の顕微鏡所見：冠状動脈の走行に従って心臓をブロック化し、更にその他の部より任意に切出し検索を行った。

その結果、心臓全体にわたり、不規則で一部びまん性の線維化巣がみられた(写真6, 7)。その分布を冠状動脈の走行に沿って図示したものが図-1である。線維化巣は特に前下行枝領域に多い。又この線維化巣は、外膜下、筋層内、心内膜下のいずれにも認められた。図示したように前下行枝の一分枝小動脈には新鮮な血栓が形成され、その支配領域に好中球浸潤、心筋壊死等の新鮮な心筋梗塞像がみられた。その他の部で細胞浸潤は認められない。

個々の筋線維は肥大し、大型の核あるいは変形核を有するものがある(写真8)。又心筋線維には不規則な脂肪化もみられ(写真9)、プルキンエ線維にまで及んでいる部もある。心筋線維の糖蛋白質変性、あるいは異常物質の沈着を思わせる所見はなかった。

中隔及びその附近の心室壁では個々の筋線維が不規則に走り(写真10)、それ等の部にびまん性線維化をみる部もあり、心筋線維の形成不全の所見と思われる。

次に冠状動脈では、先に述べた一分枝を除き内腔閉塞の部は認められないが、心筋層内の細動脈は少々拡張性で、内皮下浮腫を思わせる所見がみられ、細動脈

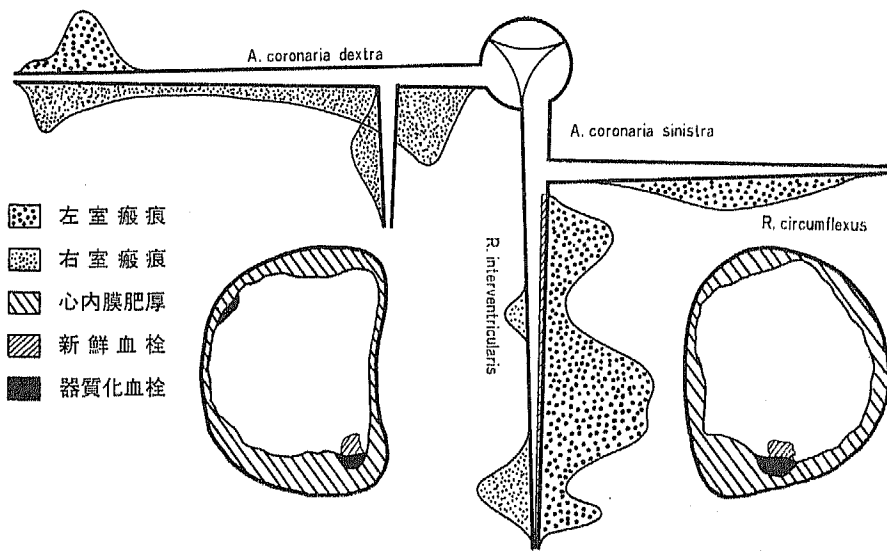


図-1. 心筋内瘢痕分布図

平滑筋細胞も個々ばらばらに分離し、壁全体の発育不全を思わせる所見である(写真11, 12)。

ホルマリン固定10ヵ月後の左室心筋を再固定して電顕的観察を行った所、微細構造ははっきりしないが、sarcosomeが増加して集合しているのが認められた(写真14)。

心内膜は線維性に肥厚し、処によっては弾性線維の増殖の強い所もあるが、この所見は心内膜の一部に限られ、その程度も心内膜線維弾性症程度高度ではなかった。又心内膜には、限局性に盛り上った器質化血栓や新しく形成された血栓もみられる(写真13)。所により層状を呈した微小血栓もみられた。

大動脈の組織学的所見：全般的に各層とも薄い。特に中膜の発育が不良であり、平滑筋線維の発育不全のため、弾性線維がやや密になった印象を受ける。

その他の臓器の組織学的所見としては、上記の各臓器の部において述べたもののほか著変はなかった。

以上を総括した病理診断は次の通りである。

病理解剖診断

1. 反復した心内膜微小血栓と、小梗塞瘢痕を多発した心筋線維症(600?)、心筋肥大。
2. 大動脈の形成不全。
3. 両側腎の梗塞性瘢痕。
4. 右肺下葉の小出血性梗塞。
5. 肝右葉の手拳大のZahn梗塞。
6. 肝、脾、腎、肺のうっ血。
7. 腹水(300cc)。

考 按

原因不明の心疾患は、1901年、JoserandとGallavardin⁶⁾により始めて報告され、さらにLevy(1933)⁷⁾の報告以来次第にその報告例が増加し、本邦においても同様の傾向にある。Levy⁸⁾は心肥大、心筋肥大、局所的筋壊死、心筋内瘢痕巣を共通所見として認めている。多くの報告者も同様な所見を認めているが、その原因としてははっきりしたものは見出し難く、必然的にこの種の心疾患の名称、定義、分類に関して現在のところ定説はない。名称として現在多く使用されているのは、primary myocardial disease (P.M.D., 特発性心筋症)⁹⁾、idiopathic myocardial fibrosis¹⁰⁾、idiopathic cardiomegaly¹¹⁾等である。

Davies¹²⁾は10余例の報告を検討し、原因不明の心筋炎としている群と、特発性心肥大としている群に分けた。最近Segel¹³⁾は特発性心筋症を分類し、I. idiopathic, II. specific etiologyと大別し、IIの中に感染性のもの、代謝性のもの、膠原病によるもの等を含めている。彼のあつめた216例についてみると、特発性のものがその74%を占めているが、原因が明瞭なものまで特発性心筋症に入れるのは問題があろう。同様にMattingly¹⁴⁾も梅毒、リュウマチ等の原因のはっきりしたものでも、心筋を一次的におかすものを特発性心筋症に含め、この意味ではSegelと同様の見解と思われる。

Fowler¹⁵⁾¹⁶⁾は特発性心筋症を、1) familial, 2) non-familial, 3) endocardial fibroelastosis, 4) endomyocardial fibrosis, 5) postpartum heart diseaseに分

類し、これ等を一次性のものとした。次に二次性のものとして、1) ウイルス、リウマチ、ジフテリア等の心筋炎、2) 神経筋疾患、3) 膠原病、4) sarcoidosis、5) amyloidosis、6) 腫瘍、7) 代謝障害を挙げている。その他の報告者もそれぞれ独自の分類を行っているが、多くは上述の Fowler あるいは Segel の分類のいずれかに属するものである。

本例において現在までに検索した範囲内では、大多数の二次性心筋疾患は下記のようにいずれも否定される。

まず toxoplasmosis による心筋炎は Pinkerton と Henderson (1941)¹⁷⁾ 以来多くの報告があり、Pauly¹⁸⁾ 等はその所見が特発性心筋症と極めて類似する症例を myocardial toxoplasmosis として挙げている。決定的な証明法としては、mouse inoculation と組織内 pseudocyst の発見であるが、本例ではそのようなものは発見出来なかった。栄養性のもの、アルコール性¹⁹⁾ のもの、貧血、電解質バランスの障害によるもの、毒物によるものは本例では否定出来る。sarcoidosis、Fiedler の心筋炎は組織像からみても除外することが出来る。神経筋疾患で、心の肥大、線維症を併発した報告もみられるが、本例には適合しない。

次に endocardial fibroelastosis またはその関連疾患としては、年齢、心内膜肥厚の程度や性状から考えて本例と鑑別し得るが、diffuse endomyocardial sclerosis²⁰⁾ のさまざまな型が存在すること、つまり特発性心筋症との間に種々の移行型の存在すること、又 endocardial fibroelastosis に成人型²¹⁾ と共に思春期型²²⁾ の報告もみられるので、それぞれの枠づけの如何によっては両者の間に明確な線が引けず、従って本例を endomyocardial sclerosis の一特殊型として取扱うという考え方が成り立たないわけではない。

いわゆる Marfan 症候群で arachnodactyly を示しながら大動脈形成不全を伴っている心肥大が報告されているが²³⁾²⁴⁾、本例では大動脈中膜の変性は認められず、arachnodactyly もみられない。家族歴では母親は、“心臓神経症”の既往歴は持っているが、他の家族と共に精査が不可能であったため、家族性の心疾患を全く否定することは出来ない。甲状腺、副甲状腺、副腎など内分泌臓器の異常は組織学的、肉眼的に認められなかった。

以上のように、種々な心疾患との比較検討により現時点で本例の心臓病変は、いわゆる特発性心筋症の範疇に入るものと思われる。

本例にみられる心筋層の変化、すなわち不規則びまん性線維症や梗塞痕性線維症の形態発生には、冠循

環障害(冠不全を含む)と先天性代謝障害の関与が推測される。

冠循環障害としては、一つには栓塞又は冠循環系の形成不全による梗塞の形成であり、もう一つには、いわゆる冠不全的な血液需給平衡の破綻が考えられる。本例において、前述した様に心筋層内の細動脈の先天性形成不全を思わせる所見もある。Buttersby²⁵⁾ は冠動脈系の細小動脈で、中膜の平滑筋の著しい増殖、間質の膠原物質の増加、これ等による動脈内腔の狭窄を起した例を報告し、Treger²⁶⁾、Barry²⁷⁾ もほぼ同様の所見を認めた例を報告している。Bishop²⁸⁾ は、動脈内膜の肥厚のある例を報告している。Buttersby 以下の報告はいずれも家族的に起ったことのほぼ確実な例で、必ずしも本例と同一視することは出来ないが、示唆される点が多い。

冠不全の血液需給平衡の破綻としては、心筋の酸素需要の増加つまりそれが心筋の肥大の結果として生ずることも考えられる。本例の場合、動脈硬化症、高血圧症、弁膜症はみられず、しかも組織像は線維化の少い所でも肥大のみられた所から、まず一次的に心筋肥大が存在していたことも考えられる。それとともに本例においては、先に述べた冠循環障害や大動脈形成不全によって引き起こされた二次的代償的肥大も当然関与しているであろうから、剖検の時点では肥大そのものを生じさせた因子の厳密な分析はもはや不可能である。

心筋層における線維化の原因としては、冠循環障害の他に、先天性心筋代謝障害も考えられる。Kobernick²⁹⁾ 等は idiopathic cardiomegaly の例の心筋線維で succinic dehydrogenase の活性低下を報告している。又 Ferrans³⁰⁾ 等は、多くの酵素の活性低下を認めたが、特に succinic dehydrogenase と isocitric dehydrogenase の減少のあることを報告している。

同様に代謝障害の存在を示唆するものとして、心筋線維への種々の物質の沈着が挙げられる。河村³¹⁾、鷹津³²⁾ は心筋細胞中に eosin で淡紅色に、anilin blue で青色に染まる物質を認めた。その他、好塩基性変性が見られたと言う報告も多いが、那須³³⁾、間宮³⁴⁾ 等はこの変性の本態を明らかにして、glycoprotein 変性(G-P 変性)と呼び、それは年齢と共に増加する傾向があると述べている。但し本例では、G-P 変性は認められなかった。その他 familial cardiomyopathy においては、non-metachromatic polysaccharide (Barry and Hall)²⁷⁾ や、glycogen (Evance)³⁵⁾ の沈着などもみられると言う。Ferrans³⁶⁾ は、心筋線維に、脂肪化のない部での脂肪の増加を認めている。本例において

も、前述のごとく不規則な脂肪沈着を認めた。

最近、特発性心筋症に対する電顕の検索が行われつつあり、以上の代謝障害を示唆すると思われる所見が認められている。河村等³¹⁾は、生検例で sarcoplasmic reticulum の拡張、核周囲での ergastoplasm の発達、sarcoplasm の集合、このような organelle の周囲での 50~75Å 位の線維様構造物の出現、その部のグリコーゲン顆粒の増加、胞状管状膜構造、myelin 様の顆粒の出現をみている。Ferrans も同様の線維様構造物の出現、sarcosome の数の増加、腫脹、crista の消失を挙げている。又ウイルス様構造物の出現も指摘している。我々もホルマリン固定10ヵ月後の材料についてではあるが、電顕的に sarcosome の数の増加、腫脹を認めた。しかし電顕の検索を行ったものの多くは生検例であり、その本態が必ずしも特発性心筋症かどうか断定し難い場合も含まれている。

心内膜の肥厚は、心筋層における変化と同時に、あるいは心筋層の変化に続発して二次的に引き起こされたと考えられることが多い³⁷⁾。本例のものは特に、左室基底部に強く、拡張により二次的に肥厚したことも考えられる。

又、最近特発性心筋症の病因として、心筋に対する自家抗体の存在が問題とされているが³⁸⁾³⁹⁾、本例においては検索されなかった。

以上本例における心筋層および心内膜の変化の成因について考察したが、本例においては更に大動脈形成不全をも伴っている。このような場合多くは心の肥大拡張を二次的に起してくる⁴⁰⁾が、本例の場合心所見その他により大動脈形成不全のみが一次性的のものとも考え難い。むしろ心筋の走行異常や冠状動脈細枝の異常等、必ずしも後天的なものと言い難い所見が存在することを参照すると、むしろ本例は心臓及び大血管系全体の先天性低形成状態⁴¹⁾と理解することもできよう。大動脈形成不全が、形成発育期における心の拍出量低下による二次的表現なのか、あるいは心と共に一次的な先天性低形成によるものかは、現時点ではもはや不明である。

以上本例を通じ、特発性心筋症のあるものにおいては、先天性又は心血管系の形成発育期以前より内在する条件が、心肥大を招来するひきがねとなる場合のあることを指摘したい。

結 論

21才の男性で臨床的に原因不明の心肥大を呈し、自覚症状が現われてからほぼ1カ年の経過で死亡し、剖検時に、両室の拡張、心筋肥大、心筋層の高度のびま

ん性線維化、先天的と思われる冠状動脈細枝の異常、心筋の走行異常のみられた一例を報告した。

本例は特発性心筋症の範疇に入るものと考えられるが、同時に大動脈の形成不全を伴っており、両者の形態発生について考察を加えた。

本稿の要旨は第55回東京病理集談会(昭和43年12月)において報告した。

文 献

- 1) 比江島一昌・村上春雄・広沢静吾・土屋 滋・安田雅年・椎名晋一: Primary endomyocardial sclerosis の一症例について, 内科, 18: 1357, 1966.
- 2) Murao, S., Kawai, N. and Iguchi, K.: Primary myocardial disease, Jap. Circul. J., 30: 1584, 1966.
- 3) Takatsu, T. and Kawai, C.: Idiopathic myocardiopathy, Jap. Circul. J., 30: 1591, 1966.
- 4) Kyogoku, M.: Two autopsy cases of idiopathic myocardial fibrosis, Jap. Circul. J., 30: 1583, 1966.
- 5) 浅井直弘・山本弘之助: 多彩な心電図を呈した Primary myocardial disease の1剖検例, 日内会誌, 58: 53, 1969.
- 6) Serbin, R. A. and Chojnacki, B.: Idiopathic cardiac hypertrophy, New England J. Med., 252: 10, 1955.
- 7) Levy, R. L. and Rousselot, L. M.: Cardiac hypertrophy of unknown etiology in young adults, Am. Heart J., 9: 178, 1933.
- 8) Levy, R. L. and Von Glahn, W. C.: Cardiac hypertrophy of unknown cause, Am. Heart J., 28: 714, 1944.
- 9) Symposium: Clinical recognition and treatment of primary myocardial disease, Circulation, 32: 828, 1965.
- 10) Symposium on idiopathic myocardial fibrosis and allied diseases, Jap. Circul. J., 30: 1575, 1966.
- 11) Ueda, H.: Idiopathic cardiomegaly and endomyocardial fibrosis, Jap. Heart J., 9: 1, 1968.
- 12) Davies, R. R., Marvel, R. J. and Genovese, P. D.: Heart disease of unknown etiology, Am. Heart J., 57: 546, 1951.
- 13) Segel, J., Harvey, W. P. and Gurel, T.: Di-

- agnosis and treatment of primary myocardial disease, *Circulation*, 32 : 837, 1965.
- 14) Mattingly, T. W. : The clinical concept of primary myocardial disease, *Circulation*, 32 : 845, 1965.
 - 15) Fowler, N. O. : Classification and differential diagnosis of the cardiomyopathy, *Progr. Cardiovasc. Dis.*, 7 : 1, 1964.
 - 16) Fowler, N. O. and Gueron, M. : Primary myocardial disease ; *Circulation*, 32 : 830, 1965.
 - 17) Pinkerton, H. and Henderson, R. G. : Adult toxoplasmosis, *J. Amer. Med. Ass.*, 116 : 807, 1941.
 - 18) Paulley, J. W., Green, W. P. D. and Kane, E. P. : Myocardial toxoplasmosis, *Brit. Heart J.*, 18 : 55, 1956.
 - 19) Alexander, C. S. : Idiopathic heart disease, *Am. J. Med.*, 41 : 213, 1966.
 - 20) Lynch, J. B. and Watt, J. : Diffuse endomyocardial sclerosis, *Brit. Heart J.*, 19 : 173, 1957.
 - 21) Dyson, B. C. and Decker, J. P. : Endocardial fibroelastosis in the adults, *A. M. A. Arch. Path.*, 66 : 190, 1958.
 - 22) Auld, W. H. R. and Watson, H. : Fibroelastosis of the heart in adolescence, *Brit. Heart J.*, 19 : 186, 1957.
 - 23) Whitfield, A. G. W. : Myocarditis and aortic hypoplasia in arachnodactyly, *Lancet*, 2 : 1386, 1951.
 - 24) Van Buchen, F. S. P. : Arachnodactyly heart, *Circulation*, 20 : 88, 1959.
 - 25) Battersby, E. J. and Glenner, G. G. : Familial cardiomyopathy, *Am. J. Med.*, 30 : 382, 1961.
 - 26) Treger, A. and Blount, S. G. : Familial cardiomyopathy, *Am. heart J.*, 70 : 40, 1965.
 - 27) Barry, M. and Hall, M. : Familial cardiomyopathy, *Brit. Heart J.*, 24 : 613, 1962.
 - 28) Bishop, J. M. and Jones, E. W. : Caridiomyopathy in four members of a family, *Brit. heart J.*, 24 : 715, 1962.
 - 29) Kobernick, S. D. and Mandell, G. H. : Succinic dehydrogenase deficiency in idiopathic cardiomegaly, *Amer. J. Path.*, 43 : 661, 1963.
 - 30) Hibbs, R. G., Ferrans, V. J., Black, W. C., Walsh, J. J. and Burch, G. E. : Virus-like particles in the heart of a patient with cardiomyopathy, *Am. Heart J.*, 69 : 327, 1965.
 - 31) Kawamura, K. and Hayashi, K. : Ultrastructural aspects of myocardial diseases of unknown etiology, *Jap. Circul. J.*, 30 : 1575, 1966.
 - 32) 鷹津 正・柏井忠治郎・河合忠一・花田尚友・味田保彦 : 特発性心筋症, *臨床*, 22 : 813, 1967.
 - 33) Nasu, T. : Glycoprotein degeneration of muscle fiber, *Acta Path. Jap.*, 12 : 315, 1962.
 - 34) Mamiya, N. : Contributions to the studies on glycoprotein degeneration of heart muscle, *Med. J. Shinshu Univ.*, 7 : 173, 1962.
 - 35) Evans, W. : Familial cardiomegaly, *Brit. Heart J.*, 11 : 68, 1949.
 - 36) Ferrans, V. J., Hibbs, R. G., Walsh, J. J. and Burch, G. E. : Cardiomyopathy, cirrhosis of the liver and deposits of a fibrillar polysaccharide, *Am. J. Cardiol.*, 17 : 457, 1966.
 - 37) Davies, J. N. P. : Some considerations regarding obscure diseases affecting the mural endocardium, *Am. Heart J.*, 59 : 600, 1960.
 - 38) Sanders, C. V. : Primary myocardial disease : The presence of bound gamma globulin in ventricular muscle (abstracts), *circulation*, 28 : 797, 1963.
 - 39) Fletcher, G. F. and Wenger, N. K. : Autoimmune studies in patients with primary myocardial disease, *Circulation*, 37 : 1032, 1968.
 - 40) Ikeda, K. : Hypoplasia of the aorta as a possible cause of cardiac failure, *Minnesota Med.*, 16 : 172, 1933.
 - 41) Von Ritoók, S. : Über die Hypoplasie des Arteriensystems, *Zeitsch. f. klin Med.*, 61 : 32, 1907.

写真説明

- 写真 1 心臓前面, 全体にやや球状。
 写真 2 心臓右側面, 右室の拡張を示す。
 写真 3 大動脈。
 写真 4 肝臓, 左上が Zahn 梗塞部。
 写真 5 腎臓の梗塞瘢痕。
 写真 6 心筋層内線維化巣, $\times 100$ 。
 写真 7 同 上, $\times 100$ 。
 写真 8 心筋肥大, 核の変形が著明, $\times 400$ 。
 写真 9 やや不規則な脂肪沈着 (黒色部), Sudan III

染色, $\times 40$ 。

写真10 心筋の走行異常, $\times 100$ 。

写真11 心筋層内の細動脈枝における内皮下浮腫,
 $\times 400$ 。

写真12 心筋層内の細動脈の平滑筋線維の解離,
 $\times 200$ 。

写真13 心内膜における器質化血栓, $\times 200$ 。

写真14 心筋層電顕像, sarcosome の増加集合,
 $\times 4200$ 。

(昭和44年3月17日 受付)

