

Right ventricular dysplasia: 5 症例の臨床像の検討

Right ventricular dysplasia: Clinical characteristics of five patients

早川 正徳
山崎 享
宮崎都志幸
酒見 英太
戸田 常紀
横田 慶之*
藤谷 和大*
福崎 恒*

Masanori HAYAKAWA
Toru YAMAZAKI
Toshiyuki MIYAZAKI
Hideta SAKEMI
Tsunenori TODA
Yoshiyuki YOKOTA*
Kazuhiro FUJITANI*
Hisashi FUKUZAKI*

Summary

The purpose of this study was to elucidate the clinical features of right ventricular (RV) dysplasia, a recently described clinical entity characterized by RV myopathic changes and ventricular tachycardia of left bundle branch block morphology. Five cases were reported, in which the diagnosis was established according to the criteria of Marcus.

Case 1, a 33-year-old man, was referred to us for evaluation of his paroxysmal ventricular tachycardia of five years duration. Case 2, a 38-year-old man, was admitted because of shock caused by ventricular tachycardia. In both cases, the QRS configurations during ventricular tachycardia were those of the left bundle branch block pattern, and electrocardiograms during sinus rhythm showed T wave inversions in the right precordial leads and late ventricular potentials. Two-dimensional echocardiography, radionuclide angiography and contrast angiography disclosed RV dilatation and dysfunction with normal left ventricular (LV) function. The biopsied myocardium from the right and left ventricles in Case 2 revealed myocytolysis, a paucity of myofibrils and proliferation of collagen fibers.

Case 3, a 73-year-old woman began to experience exertional dyspnea since 16 years of age. Her treatment consisted of bed rest, diuretics and digitalis. In December 1983, her New York Heart Association functional class was III, and physical examinations disclosed a Levine III/VI systolic murmur suggestive of tricuspid regurgitation, jugular vein dilatation, hepatomegaly, and pretibial edema. Electrocardiogram showed atrial fibrillation, incomplete right bundle branch block and T wave inversions in the precordial leads. Chest radiograph revealed marked cardiomegaly (cardiothoracic ratio of 92%). Echocardiography, radionuclide angiography and contrast angiography revealed marked RV dilatation, depressed ejection fraction (RV end-diastolic volume index of 342 ml/m², and RV

大阪府済生会中津病院
大阪市北区芝田町 2-10-39 (〒530)
*神戸大学医学部 第一内科
神戸市中央区楠町 7-5-1 (〒650)

Department of Internal Medicine, Osaka Prefecture Saiseikai Nakatsu Hospital, Shibata-cho 2-10-39, Kita-ku, Osaka 530, *The First Department of Internal Medicine, Kobe University School of Medicine, Kusunoki-cho 7-5-1, Chuo-ku, Kobe 650

Received for publication November 2, 1984; accepted January 10, 1985 (Ref. No. 28-15)

ejection fraction of 28%).

Case 4, a 20-year-old man, was admitted with a chief complaint of palpitation. Case 5, a 19-year-old man, was referred to us for the evaluation of asymptomatic cardiomegaly, and his cardiothoracic ratio was 54%. A 12-lead electrocardiogram showed right bundle branch block and T wave inversions in the right precordial leads. Ambulatory electrocardiography revealed frequent premature ventricular complexes of the left bundle branch block pattern. Echocardiography, radionuclide angiography, and contrast angiography disclosed RV dilatation and dysfunction in both cases, and mild LV dilatation and dysfunction (LV end-diastolic volume index of 149 ml/m², LV ejection fraction of 48%) in Case 4.

Cases 1 and 2, who had RV dysfunction of unknown etiology associated with refractory ventricular tachycardia, were diagnosed as typical cases of "arrhythmogenic" RV dysplasia. The principal clinical features of Case 3 were idiopathic right-sided heart failure of 16 years duration which closely resembled "right-sided" dilated cardiomyopathy. The LV dysfunction in Case 4 and myopathic processes in the biopsied LV myocardium of Case 2 suggest that LV dysfunction is present more often than is commonly recognized in RV dysplasia. From these findings, it is confirmed that RV dysplasia is a generalized dilated cardiomyopathy with predominant RV involvement.

Key words

Right ventricular dysplasia
pathy

Echocardiography

Ventricular tachycardia

Idiopathic cardiomyo-

はじめに

1978年, Frank¹⁾は右室拡大, 右室壁運動異常, 及び右室起源性心室頻拍を特徴とする原因不明の心疾患症例を, right ventricular (RV) dysplasia として発表した. 以後, 主として電気生理学的検索を中心として本症の研究が進められてきたが^{2,3)}, 我々は自験5例の臨床像及び各種検査所見を精細に検討して, 本症の病態理解に関して有用な知見を得たので報告する.

対象と方法

対象は19歳より73歳, 平均37歳の5例(男4例, 女1例)である (Table 1). 全症例に病歴聴取, 理学的所見, 標準12誘導心電図, 胸部写真, 心エコー図, 核医学的検査, 長時間連続記録心電図, 心臓カテーテル, 血管造影検査を施行し, Marcus⁴⁾に従って診断を確定した. 心エコー図は東芝製電子扇型走査型心断層装置 SSH 40A 及び超音波パルス・ドプラー血流計 SDS-21A を用いて, 断層, Mモードおよびパルス・ドプラー心エコー図の記録を行った. タリウム心筋シンチ

グラフィーは患者を安静仰臥位とし, ²⁰¹Tl-Cl 2 mCi を肘静脈より注入し, 10分後より正面, 左前45度斜位, 左側面の3方向より撮像した. RI アンジオグラフィは, ^{99m}Tc-HSA 20 mCi を肘静脈より注入し, 正面, 左前45度斜位の2方向より撮影し, 平衡時法により左室駆出率 (left ventricular ejection fraction, 以下 LVEF), first pass 法により右室駆出率 (right ventricular ejection fraction, 以下 RVEF) を求めた. 使用した装置は東芝製ガンマカメラ GCA-401 及びデータ処理システム GMS-55A である. 24時間連続記録心電図検査 (Holter 心電図) は Avionics Electrocardiocorder Model 447 を用いて, 全例に最低2回施行し, Avionics Evaluator Model 9500 により解析を行った. 臨床経過観察期間は1.0年より3.0年 (平均1.8年) である. 心室性不整脈を有する Case 1, 2, 3, 4 に対して disopyramide, procainamide, phenytoin を投与し, 慢性心不全状態にある Case 3 には強心配糖体, 利尿剤及び血管拡張剤の投与を追加した.

Table 1. Summary of clinical data in five patients with right ventricular (RV) dysplasia

Case	Age at study	Age at onset	Sex	Presenting features	CTR (%)	QRS form	Inverted T in precordial leads	Ventricular tachycardia	QRS axis during VT	PVCs	Late ventricular potential	
1	O.I.	33	28	M	Adams-Stokes	57	RVH	V ₁ -V ₄	+	+60	+	+
2	N.T.	38	36	M	Adams-Stokes	45	Normal	V ₁ -V ₄	+	+60	+	+
3	Y.T.	73	57	F	Dyspnea	92	IRBBB	V ₁ -V ₆	-	-	+	NE
4	Y.M.	20	19	M	Palpitation	49	CRBBB	V ₁ -V ₃	-	-	+	+
5	O.S.	19	?	M	Cardiomegaly	54	IRBBB	V ₁ -V ₅	-	-	-	+

M=male; F=female; CTR=cardiothoracic ratio; RVH=right ventricular hypertrophy; IRBBB=incomplete right bundle branch block; CRBBB=complete right bundle branch block; VT=ventricular tachycardia; PVCs=premature ventricular complexes; NE=not examined.

Case 2 was previously reported¹⁸⁾.

Table 2. Echocardiographic findings in five patients with RV dysplasia

Case	LVDd (mm)	LVDs (mm)	Δ LVD (%)	LAD (mm)	RVDd (mm)	RVDd/LVDd	Paradoxical motion of IVS
1	45	31	31	25	29	0.64	+
2	46	21	54	31	35	0.76	+
3	35	27	23	60	35	1.00	+
4	48	36	25	35	19	0.40	+
5	41	27	34	15	24	0.59	+

LVDd=left ventricular end-diastolic dimension; LVDs=left ventricular end-systolic dimension; Δ LVD=left ventricular percent fractional shortening; LAD=left atrial dimension; RVDd=right ventricular end-diastolic dimension; IVS=interventricular septum.

結 果

1. 臨床所見

全例満期安産で、近親結婚はない。既往歴としては Case 3 の高血圧、一過性脳虚血発作のほかは特記すべき所見は認められなかった。家族歴は、調査した範囲では、Case 1 の父に心筋梗塞をみる他、特記事項はなかった。主訴は失神発作 (Case 1, 2)、心不全による労作時呼吸困難 (Case 3)、動悸 (Case 4) 等であり、Case 5 は健康診断により心拡大を指摘された無症状例である。

心胸比は平均 59% であった。安静時標準 12 誘導心電図では Case 3 に慢性心房細動が認められたが、QRS 波型に関しては正常 1 例 (Case 2)、右室肥大 1 例 (Case 1)、不完全右脚ブロック 2 例

Table 3. Comparison of RVEF and LVEF based on the radionuclide angiographic findings

Case	RVEF (%)	LVEF (%)
1	17	52
2	NE	46
3	46	77
4	NE	NE
5	39	72

RVEF=right ventricular ejection fraction; LVEF=left ventricular ejection fraction; NE=not examined.

(Case 3, 5), 完全右脚ブロック 1 例 (Case 4) であり右側胸部誘導の陰性 T 波は全例に認められた。左脚ブロック型の心室頻拍は Case 1, 2 の 2 例に

Table 4. Hemodynamic and angiographic findings in five patients with RV dysplasia

Case	CI (l/min/m ²)	Pressure study (mmHg)					RVG			LVG		
		PCP mean	PAP	RVP	RAP mean	LVP	EDVI (ml/m ²)	ESVI (ml/m ²)	EF (%)	EDVI (ml/m ²)	ESVI (ml/m ²)	EF (%)
1	3.4	(6)	20/8 (12)	20/0~6	(5)	115/0~10	199	173	13	102	53	48
2	2.3	(9)	20/10 (14)	20/4~7	(6)	100/0~8	198	160	19	85	40	53
3	3.4	(19)	42/24 (29)	47/2~17	(16)	176/0~22	342	216	28	74	27	64
4	3.8	(11)	20/10 (14)	21/0~6	(5)	120/0~12	238	188	21	149	78	48
5	4.1	(8)	26/7 (16)	24/0~8	(4)	102/0~13	202	140	31	105	50	52

CI=cardiac index; PCP=pulmonary capillary pressure; PAP=pulmonary arterial pressure; RVP=right ventricular pressure; RAP=right atrial pressure; LVP=left ventricular pressure; RVG=right ventriculography; LVG=left ventriculography; EDVI=end-diastolic volume index; ESVI=end-systolic volume index; EF=ejection fraction.

記録され, 心室頻拍時の QRS 軸はそれぞれ +60 度であった. Case 3, 4 では左脚ブロック型の心室性期外収縮が頻発していたが, Case 5 は 24 時間連続記録心電図によっても, 心室性不整脈は検出されなかった. 平均加算法による体表面心電図では, 施行し得た 4 例全例に late ventricular potential が検出された.

2. 心エコー図所見 (Table 2)

M-mode 心エコー図による 拡張末期左室短径 (left ventricular end-diastolic dimension: LVDd), 収縮末期左室短径 (left ventricular end-systolic dimension: LVDs), 左室短径短縮率 (left ventricular percent fractional shortening: Δ LVD) は, 軽度左室狭小化を示す Case 3 を除き, 正常範囲内であった. 左房径 (left atrial dimension: LAD) は慢性心房細動を有する Case 3 で 60 mm と増大していた. 拡張末期右室短径 (right ventricular end-diastolic dimension: RVDd) は平均 28 mm, RVDd と LVDd の比 (RVDd/LVDd) は平均 0.68 と増大しており, 心室中隔の異常運動は全例に認められた. 超音波パルス・ドプラー法では, 三尖弁逆流が Case 3 にのみ証明されたが, 僧帽弁逆流, 肺動脈弁逆流, 心内 shunt は検出し得なかった.

3. 核医学的検査

全例に施行したタリウム心筋シンチグラフィ

では, 明らかな perfusion defect は認められず, 3 症例で右室心筋が描出され, 右室拡大を示していた. RI アンジオグラフィ (Table 3) では, RVEF は平均 34% と低下していたが, LVEF は平均 62% と正常範囲内であった.

4. 心臓カテーテル, 心臓血管造影所見 (Table 4)

心係数 (Fick 法) は平均 3.4 l/min/m² と正常範囲内であった. 心内圧は Case 3 を除いて正常範囲内であり, oxymetry 及び H₂ ガス法によっても心内 shunt は認められなかった. 拡張末期右室容量係数 (right ventricular end-diastolic volume index: RVEDVI) は平均 236 ml/m², 収縮末期右室容量係数 (right ventricular end-systolic volume index: RVESVI) は平均 175 ml/m², RVEF は平均 22% で Case 3 では三尖弁逆流が認められた. 拡張末期左室容量係数 (left ventricular end-diastolic volume index: LVEDVI) は平均 103 ml/m², 収縮末期左室容量係数 (left ventricular end-systolic volume index: LVESVI) は平均 50 ml/m², LVEF は平均 53% と正常範囲内であったが, Case 4 では軽度左室拡大と壁運動異常が認められた. 全例に施行した冠動脈造影では, 有意の狭窄性病変は認められなかった.

5. 症例提示

患者 (Case 3): 73 歳, 女性

主訴: 呼吸困難

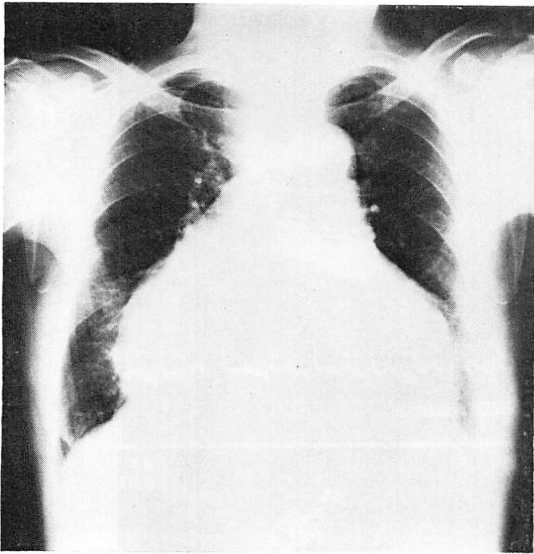


Fig. 1. Chest radiograph (Case 3).
The cardiothoracic ratio is 92%.

既往歴：満期安産。1950年(40歳)頃高血圧を指摘されたことがあるが放置していた。

家族歴：特記事項なし

現病歴：1967年(57歳)頃より労作時呼吸困難、前胸部圧迫感が出現するようになり某院を受診し、心不全の診断にて入院した。安静、服薬にて上記症状は軽快し、6ヵ月後に退院した。以後も心不全症状が出没し、入退院を繰り返していた。1980年10月(70歳)、一過性脳虚血発作にて当科を受診、以後 NYHA 心機能分類 II 度から III 度の心不全状態であり、安静、強心配糖体、利尿剤、血管拡張剤による治療が行われた。

現症(1983年12月)：身長 155 cm、体重 59 kg。意識清明。脈拍数 86/分、絶対性不整脈。血圧 152/88 mmHg。体温 36.4°C。呼吸数 16/分、整。頸静脈怒張あり。胸部では心濁音界の拡大と、第4肋間胸骨左縁を最強点とする Levine III/VI の収縮期雑音を聴取した。腹部では肝臓を正中線上に6横指、右鎖骨中線上に4横指、硬く触知した。両側下腿浮腫が軽度にあったが黄疸、チアノーゼは認められなかった。

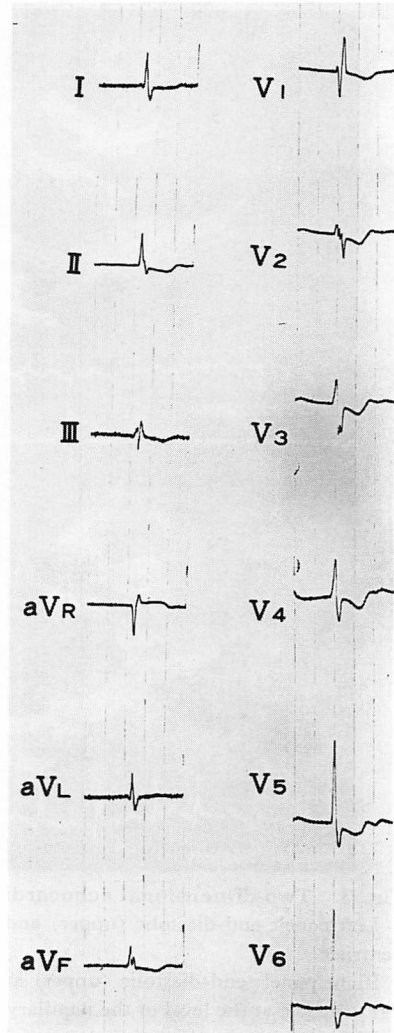


Fig. 2. A 12-lead electrocardiogram (Case 3).
Atrial fibrillation, incomplete right bundle branch block and ST-T abnormalities are noted.

一般検査所見：白血球数 $5000/\text{mm}^3$ 、赤血球数 $335 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、血色素量 10.0 g/dl、ヘマトクリット 33.3%、血小板数 $17.2 \times 10^4/\text{mm}^3$ 。肝機能検査では総蛋白 7.9 g/dl、血清アルブミン 3.9 g/dl、コリンエステラーゼ 252 IU/l、総ビリルビン 0.7 mg/dl、GOT 104 IU/l、GPT 83 IU/l、LDH 430 IU/l、 γ GTP 51 IU/l、総コレステロール 160 mg/dl。肺機能検査では %VC 48%、%FEV_{1.0} 69%。

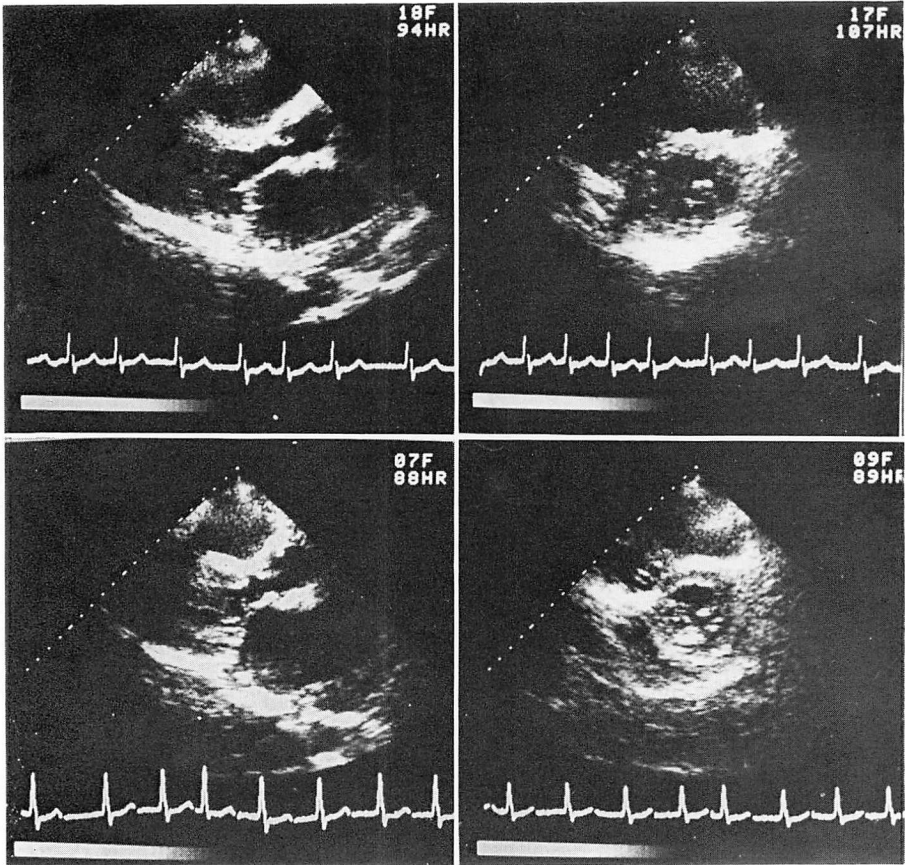


Fig. 3. Two-dimensional echocardiograms (Case 3).

Left panel: end-diastolic (upper) and end-systolic (lower) frames of the long-axis view of the left ventricle.

Right panel: end-diastolic (upper) and end-systolic frames (lower) of the short-axis view of the left ventricle at the level of the papillary muscle.

Right ventricular dilatation, left atrial dilatation, thickening of the mitral valve and the right cusp of the aortic valve and posterior echo-free space are noted.

動脈血ガス分析では pH 7.423, pCO₂ 45.8 mmHg, pO₂ 55.2 mmHg, SO₂ 89.1%. 肝シンチグラフィ (99mTc-phytate) では肝左葉腫大, 脾腫, 骨髄の RI 集積が認められた. 検尿, 血沈, 血糖, 腎機能検査, 血清電解質, 血清学的検査, 甲状腺機能, 各種ウイルス抗体価には異常は認められなかった. 胸部写真 (Fig. 1) では心胸比 92% と著明な心拡大が認められた. 標準 12 誘導心電図 (Fig. 2) では心房細動, 不完全右脚ブロック,

広範な ST・T 異常が認められた.

心エコー図所見: Fig. 3 左に左室長軸断層図, 右に乳頭筋レベルの左室短軸断層図を示す. 図上段が拡張末期像, 下段は収縮末期像であるが, 右室拡大, 左房拡大, 左室後方の echo-free space とともに大動脈弁右冠尖・僧帽弁の硬化所見が認められた. Fig. 4 に拡張末期心尖部四腔断層図を示す. 右室, 右房, 左房の拡張が著明であるが, 三尖弁に器質的な異常は認められなかった. 心基

部から心尖部方向への M-mode scan (Fig. 5) では右室拡大・右室前壁の壁運動低下・心室中隔の異常運動, 左房拡大, 左室後方の echo-free space

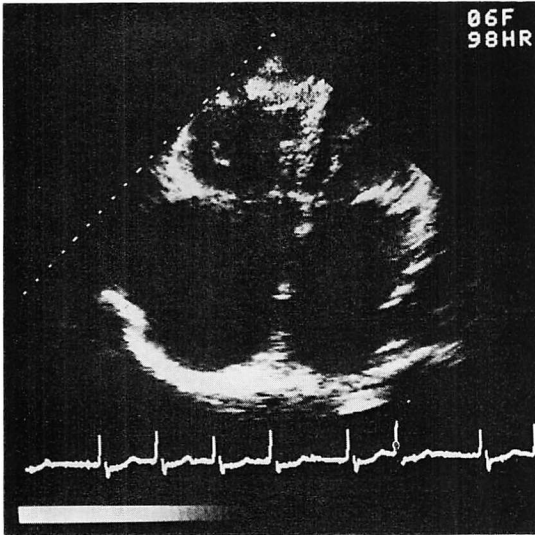


Fig. 4. Two-dimensional echocardiogram (Case 3).

In apical four-chamber view, the right ventricle, right atrium and left atrium are dilated.

が確認された. タリウム心筋シンチグラフィ (Fig. 6) では, 右室心筋が描出され, 右室拡大が明らかであったが, perfusion defect は認められなかった.

心臓カテーテルと心臓血管造影所見: 心係数は 3.4 l/min/m^2 であったが, 心内圧は平均肺動脈楔入圧 19 mmHg , 肺動脈圧 $42/24$ (平均 29) mmHg , 右室圧 $47/2$ (拡張末期圧 17) mmHg , 平均右房圧 16 mmHg , 左室圧 $176/0$ (拡張末期圧 22) mmHg といずれも高値を呈していた. 右室造影では RVEDVI 342 ml/m^2 と高度の右室拡張, 壁運動異常, 三尖弁逆流が認められたが, 左室造影では LVEDVI 74 ml/m^2 , LVEF 64% であった.

考 按

RV dysplasia の病因に関して, 先天性とする報告⁵⁻⁸, 家族内発症及び一卵性双生児例より考えて遺伝性とする報告⁹⁻¹³, 及びウイルス性もしくは特発性心筋炎の後遺症とする報告^{14,15}が認められる. 提示された 5 症例の病因について家族歴, 既往歴, 現病歴ともに病因を示唆する所見はなく特発性と考えざるを得ない.

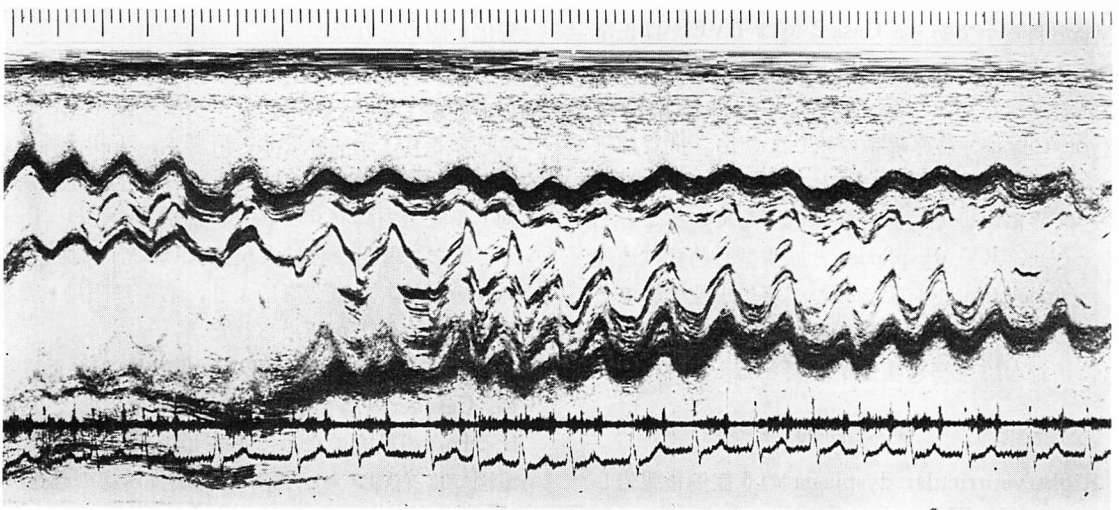


Fig. 5. M-mode echocardiogram (Case 3).

Right ventricular dilatation, left atrial dilatation, hypokinesia of the anterior right ventricular wall, abnormal motion of the interventricular septum and posterior echo-free space are noted.

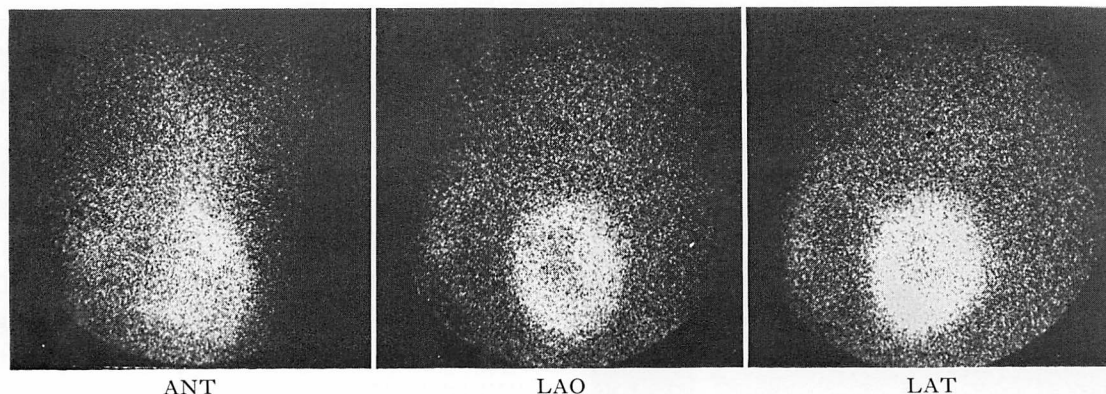


Fig. 6. Thallium myocardial scintigrams (Case 3).

Marked right ventricular dilatation is noted.

ANT=anterior view; LAO=left anterior oblique view; LAT=left lateral view.

拡張型心筋症は心筋収縮不全を基本病態とし、通常左心不全を主たる臨床症状とするが、Case 3は臨床経過観察、長時間心電図検査によっても心室頻拍は検出されず、形態学的には右室拡張、血行動態的には右室駆出率の低下を、特徴としており、右室型の拡張型心筋症とも言い得る症例であろう¹⁶⁾。

Case 4では左室造影により左室の拡張と収縮不全が明らかであり、Case 2ではLVEFは正常範囲にあるものの、心内膜心筋生検によって右室心筋のみならず、左室心筋にも心筋細胞融解 myocytolysis、筋原線維の粗しょう化、間質線維化等の著明な変化が認められた^{17,18)}。一般に拡張型心筋症において右室機能は低下していることと考え合せ、RV dysplasia と拡張型心筋症は連続した spectrum を有する一つの疾患単位であるともできよう^{19,20)}。提示症例の、今後のさらに精細な臨床経過観察が必要と考えられた²¹⁾。

要 約

Right ventricular dysplasia の5症例を報告した。

Case 1 (33歳男性)は5年前より出現した数回の心室頻拍による Adams-Stokes 発作の精査の

ため、また Case 2 (38歳男性)は心室頻拍によるショックのため救急入院した。2例ともに心室頻拍時の QRS 波形は左脚ブロック型で、洞調律時には右側胸部誘導の陰性 T 波・late ventricular potential、心エコー図法、RI 法、右室造影法により、右室に局限した機能不全が認められた。Case 2では右室のみならず、左室生検心筋にも心筋細胞融解、筋原線維の粗しょう化、間質線維化等の変化が認められた。

Case 3は16年前より慢性心不全症状を有する73歳女性であり、現症では三尖弁閉鎖不全による収縮期雑音、頸静脈怒張、肝腫大、下腿浮腫等の右心不全症状がみられた。また心電図上心房細動・不完全右脚ブロック・胸部誘導の陰性 T 波とともに、著明な心拡大(心胸比92%)を有し、心エコー図法、右室造影により、右室に局限した拡張と駆出率低下が認められた。

Case 4 (20歳男性)は心室性期外収縮による動悸、Case 5 (19歳男性)は無症候性の心拡大(心胸比54%)の精査のために来院した。2例ともに心電図では右脚ブロック、右側胸部誘導の陰性 T 波があり、心エコー図法、右室造影により右室拡張、壁運動異常・駆出率低下がみられたが、長時間連続記録心電図によっても心室頻拍は検出され

なかった。加えるに、Case 4 では、左室造影により軽度の左室拡張と駆出率低下(48%)があった。

Case 1, 2 は右室起源性心室頻拍による Adams-Stokes 発作を臨床症状としており arrhythmogenic right ventricular dysplasia と言い得る典型例と考えられる。Case 3 は 16 年間にわたる原因不明の慢性右心不全が主病像であり、拡張型心筋症類似の病態を呈していた。Case 4 では左室造影により、軽微ながら左室収縮不全が認められ、Case 2 における著明な左室心筋病変と考えあわせて、right ventricular dysplasia と拡張型心筋症は連続した spectrum を有する一つの疾患単位である可能性が示唆された。

文 献

- 1) Frank R, Fontaine G, Vedel J, Mialet G, Sol C, Guiraudon G, Grosogeat Y: Electrocardiologie de quatre cas de dysplasie ventriculaire droite arythmogène. *Arch Mal Coeur* **71**: 963, 1978
- 2) Fontaine G, Frank R, Tonet JL, Guiraudon G, Cabrol C, Chomette G, Grosogeat Y: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: A clinical model for the study of chronic ventricular tachycardia. *Jpn Circ J* **48**: 515, 1984
- 3) Rowland E, McKenna WJ, Sugrue D, Barclay R, Foale RA, Krikler DM: Ventricular tachycardia of left bundle branch block configuration in patients with isolated right ventricular dilatation: Clinical and electrophysiological features. *Br Heart J* **51**: 15, 1984
- 4) Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G, Frank R, Laurenceau JL, Malergue C, Grosogeat Y: Right ventricular dysplasia: A report of 24 adult cases. *Circulation* **65**: 384, 1982
- 5) Uhl HSM: A previously undescribed congenital malformation of the heart: Almost total absence of the myocardium of the right ventricle. *Bull Johns Hopkins Hosp* **91**: 197, 1952
- 6) Gasul BM, Lendrum BL, Arcilla RA: Congenital aplasia or marked hypoplasia of the right ventricle: Uhl's anomaly. *Circulation* **22**: 752, 1960
- 7) Arcilla RA, Gasul BM: Congenital aplasia or marked hypoplasia of the myocardium of the right ventricle: Uhl's anomaly. Clinical, angiographic and hemodynamic findings. *J Pediat* **58**: 381, 1961
- 8) Gould L, Guttman AB, Carrasco J, Lyon AF: Partial absence of the right ventricular musculature: A congenital lesion. *Am J Med* **42**: 636, 1967
- 9) 舟津敏朗, 川東正範, 竹越 襄, 村上暎二, 北川正信, 村上元孝: 著明な右心室拡張を呈する 5 例. *心臓* **6**: 1176, 1974
- 10) Hoback J, Adicoff A, From AHL, Smith M, Shafer R, Chesler E: A report of Uhl's disease in identical adult twins. *Chest* **79**: 306, 1981
- 11) Guiraudon GM, Klein GJ, Gulamhusein SS, Painvin GA, Del Campo C, Gonzales JC, Ko PT: Total disconnection of the right ventricular free wall: Surgical treatment of right ventricular tachycardia associated with right ventricular dysplasia. *Circulation* **67**: 463, 1983
- 12) Child JS, Perloff JK, Francoz R, Yeatman LA, Henze E, Schelbert HR, Laks H: Uhl's anomaly (parchment right ventricle): Clinical, echocardiographic, radionuclear, hemodynamic and angiographic features in 2 patients. *Am J Cardiol* **53**: 635, 1984
- 13) Diggelmann U, Baur HR: Familial Uhl's anomaly in the adult. *Am J Cardiol* **53**: 1402, 1984
- 14) Matsumori A, Kawai C: Coxsackie virus B3 perimyocarditis in BALB/C mice: Experimental model of chronic perimyocarditis in the right ventricle. *J Pathol* **131**: 97, 1980
- 15) Takahashi M, Kuboki M, Iinuma H, Fujii J, Watanabe H, Kato K, Fukuda K, Okada R: An autopsy case of chronic myocarditis with right heart failure. *Shinzo* **14**: 1394, 1982 (in Japanese)
- 16) Viola AR, Adaro FVM, Roncoroni AJ: Idiopathic myocardiopathy resulting in failure of contractility of the right ventricle. *Am J Med* **48**: 235, 1970
- 17) Murata K, Matsuo H, Yoshitake Y, Ishizawa Y, Shigiya R, Okamoto K: Functionally atrialized parchment-like right ventricle with extensive myocardial fibrosis of left ventricle. *Jpn Heart J* **17**: 428, 1976
- 18) Hayakawa M, Yokota Y, Kumaki T, Fujitani K, Kurogane K, Ito Y, Kawanishi H, Inoh T, Fukuzaki H: Two-dimensional echocardiographic findings in arrhythmogenic right ventricular dysplasia: Report of a case. *J Cardiography* **13**: 453, 1983 (in Japanese)
- 19) Manyari DE, Klein GJ, Gulamhusein S, Bougher D, Guiraudon GM, Wyse G, Mitchell LB, Kostuk WJ: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. A generalized cardiomyopathy? *Circulation* **68**: 251, 1983
- 20) Fitchett DH, Sugrue DD, MacArthur CG, Oakley CM: Right ventricular dilated cardiomyopathy.

早川, 山崎, 宮崎, ほか

Br Heart J 51: 25, 1984

21) Sevik RJ, Wyse DG: Long-term management of

arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Can
Med Assoc J 128: 418, 1983