

循環器系疾患

左室緻密化障害

1. 概要

希少心筋疾患である左室緻密化障害は一定の診断基準がなく、わが国における発症頻度や予後については明らかでない。また診療ガイドラインもないため、最適な医療を提供できていないのが現状である。本研究では、多施設前向きおよび後ろ向きコホート研究によりわが国の左室緻密化障害の実態を明らかにし、診断基準および診療ガイドラインを作成する。

2. 疫学

心エコー検査室受診者の 0.014%~0.26%、一般成人では 0.05%~0.25%という報告があるが、成人例の左室緻密化障害の発症頻度は不明である。

3. 原因

WHO や ESC は左室緻密化障害を心アミロイドーシスやミトコンドリア心筋症と同じく分類不能な心筋症としているが、AHA は肥大型心筋症や不整脈源性右室心筋症と同じ遺伝性心筋症に分類している。実際、左室緻密化障害はしばしば家族内発症を認め、ZASP, tafazzin などの遺伝子異常が報告されているが、後天的に発症することも多く、その大半は孤発例である。家族内発症を含め、わが国における左室緻密化障害の実態は不明である。

4. 症状

左室緻密化障害の主所見は心不全である。左室緻密化障害の患者では冠動脈微小循環障害があり、心内膜線維化や収縮能低下をきたすという報告がある。また、著明な肉柱形成が左室拡張障害をきたすことも報告されている。

5. 合併症

心原性塞栓症のリスクが高まり、種々の致死性不整脈も出現する。

6. 治療法

診断基準や診療ガイドラインはなく、最適な治療法は明らかにされていない。

7. 研究班

成人例の左室緻密化障害の実態調査と診療ガイドラインの作成研究班

(研究代表者) 池田宇一 (信州大学)

(分担研究者) 磯部光章 (東京医科歯科大学)、小山潤 (信州大学)