

(7) 循環器系疾患分野

周産期心筋症（産褥心筋症）

1. 概要

周産期心筋症とは、心疾患の既往のなかった女性が、妊娠・産褥期に心不全を発症し、拡張型心筋症に類似した病態を示す特異な心筋症である。最重症例は致死的であり、欧米では妊産褥婦間接死亡原因の上位にある疾患と認識されている。

2. 疫学

平成 21 年に行った全国調査結果では、わが国における周産期心筋症の新規発症患者数は 50 人～/年であり、1 万～2 万出産に 1 例の発症率と考えられた。本邦においても、欧米からの報告と同様に、高齢、妊娠高血圧症候群、慢性高血圧症、多胎妊娠、切迫早産治療が危険因子であった。妊婦の高齢化、生殖技術の向上、心筋症診断率の向上を背景に、米国では年々発症率が増加している。わが国においても、同様の傾向があるため、今後の増加が見込まれる。

3. 原因

未だ原因不明である。ウイルス感染による心筋炎説、異常免疫反応説、妊娠に伴う循環負荷への反応説など諸説紛々である。2007 年に、切断プロラクチンが発症に関与しているとの報告が出され、現在注目されている。また、2010 年、周産期心筋症患者の中に、家族性拡張型心筋症の遺伝子異常を認めたとの報告が欧米より相次いで発表されるとともに、当研究班による全国調査結果からは、高血圧合併症例においては、心機能が回復しやすいという事実が得られ、heterogeneous な疾患と考えられる。

4. 症状

発症時は急性心不全症状（呼吸困難、咳、浮腫、全身倦怠感、動悸、ショック、意識障害など）を呈する。約 1 割が、母体死亡や補助人工心臓を装着して心移植待機となる最重症例である。急性期治療後、約 6 割は、心機能が回復して無症状となる。残りの 3 割においては心機能低下が残存し、その心機能の低下度に応じた慢性心不全症状（労作時息切れ、浮腫、動悸など）の訴えを認める。

5. 合併症

心筋症発症の危険因子として、慢性高血圧症や妊娠高血圧症などがある。心筋症発症時の合併症としては、不整脈、感染症、心内血栓症と塞栓症（脳梗塞など）、DIC（播種性血管内凝固症候群）などがある。また、妊娠中に発症した際には、死産や、未熟児の出産など、児の合併症も起こりうる。

6. 治療法

心不全に対する対症療法が主である。急性期重症例では、カテコラミンに加えて、IABP（大動脈内バルーンポンピング）、PCPS（経皮的心肺補助装置）が使用され、それでも心機能回復を認めない場合には、VAS（心臓補助装置）を使用して、心臓移植待機となる。慢性期には、ACE 阻害剤や ARB、β 遮断薬、利尿剤などの内服加療が行われる。

以上に加えて、近年抗プロラクチン療法が有効であるとの報告がある。

7. 研究班

周産期（産褥性）心筋症の早期診断スクリーニング検査の確立と診断ガイドライン作成研究班