

循環器系分野（別添 留意事項（４）の１８疾患分野から選択）

拡張型心筋症（疾患名を記載）

1. 概要

拡張型心筋症は、遺伝子異常、ウイルス感染等により心筋細胞が、死滅もしくは機能を失い、線維芽細胞や細胞外基質に置き換わり、心臓の著明な拡大、心臓の収縮力が減弱するだけでなく、心臓の拡張力も弱くなり、心不全症状を起こす。症状が軽い場合には薬物治療が行われ、症状が進行するにつれて、外科的治療法（人工心臓、心臓移植等）が行われる。

2. 疫学

平成 11 年の厚生省の調査では全国推計 17,700 人であり、10 万人あたり 14 人であるが、この調査は病院を受診した人であり、また、この病気は無症状の人が多いため、実際にはもっと多いと考えられる。男女とも 60 歳台が最も多く、ついで男性では 50 歳台、女性では 70 歳台に多くみられます。男女比は 2.6:1 と男性に多い傾向がみられます。

3. 原因

現在のところ原因は不明ですが、ウイルス性心筋炎の関与が注目されている。この病気は C 型肝炎ウイルス感染によってもおこることが報告されているが、発症原因の詳細は不明である。免疫異常、栄養のかたより、飲酒などが悪影響を及ぼすことが報告されている。また、遺伝子異常も原因の一つとして重要であり、遺伝子異常の場合は親族に同様の病気に罹患している人があることが特徴である。5 %以内に家族内発症が認められることが報告されている。

4. 症状

自覚症状として動悸、呼吸困難、浮腫が認められる。はじめは運動時に現れるが、症状が進むにしたがって、安静時にも出現し、夜間の呼吸困難などが起こる。また、心機能の低下が進むと、浮腫や不整脈が現れる。不整脈で重要なものには、心室頻拍があり、急死の原因になることが知られている。胸部エックス線写真では心臓の拡大がみられ、心不全状態になると肺にうっ血所見が現れる。心電図ではさまざまな異常所見が認められる。心エコー検査では心室腔、特に左心室内径の拡大がみられ、心室壁の動きの低下が特徴である。診断の確定は、心臓カテーテル検査で心臓の動きの低下をみることであり、および心筋生検で心臓の筋肉の組織像を調べることであり原因がわかることがある。

5. 合併症

心臓の機能不全がベースにあるので、重篤な場合には肝機能障害、腎機能障害、呼吸機能障害等全身の臓器の機能不全が起こる。他、重篤な心不全の場合には、細菌、ウイルスの感染に弱く、感染症に罹患する頻度が多くなる。

6. 治療法

予後の悪い病気なので、必ず入院検査が必要であり、症状がないときでも定期的な観察が不可欠である。再び心不全症状が出現すると、入院後長期間の安静臥床、運動制限、塩分制限などを行う必要がある。軽度の心不全に対しては薬物療法を行うが、副作用もあるので内服については医師の指導を十分に受けることが必要である。ベータ遮断薬の有効性はすでに示されており、また、ACE 阻害薬やアンジオテンシン II 受容体拮抗薬も延命効果や運動耐容能（運動に耐える能力）の改善が認められ、ベータ遮断薬と併用して使われる。水分が貯留する人では、利尿薬を投与するが、利尿をつけすぎると血液量が減って、心臓の機能がかえって悪くなることがあります。また、利尿剤の副作用として、尿中にカリウムを排出しすぎて不整脈が出る可能性がある。この病気は重い不整脈を

合併することが多く、不整脈の薬や植込型除細動器が必要となることがある。また、重篤な心不全の場合には、人工心臓の装着や心臓移植が必要である。最近埋め込み型人工心臓が認可されており、同人工心臓を装着した場合には、自宅にて移植待機をすることが可能である。心臓移植は現在最も有効な心不全治療であるが、ドナー不足であり、誰でもが享受できる治療法ではない。現在移植登録を行える年齢は 65 歳以下であり、これら治療法は制限されているのが現状である。

7. 研究班

循環器系疾患調査研究班（特発性心筋症）