

循環器系疾患分野

特発性心筋症

1. 概要

特発性心筋症には、拡張型心筋症、肥大型心筋症、拘束型心筋症、不整脈源性右室変性症などが含まれる疾患群である。拡張型心筋症は、心筋変性・脱落により、心筋の収縮力が低下し、心室が拡張し、心不全を来す疾患である。肥大型心筋症は、心室壁が肥厚する疾患であり、肥大型心筋症の約半数に家族内発症が認められる。拘束型心筋症は、心室壁が硬くなり、心臓の拡張障害をきたし心不全を発症する疾患である。

2. 疫学

拡張型心筋症は、1998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 人であった。肥大型心筋症は、1998年の調査で人口 10万人あたり 17.3 人と報告されている。実際にはもっと多いと考えられています。

3. 原因

肥大型心筋症は、遺伝性を示す症例が約半数程度存在し、心筋ミオシン重鎖、心筋ミオシン結合蛋白C、心筋トロポニンTなどの遺伝子異常を認める。拡張型心筋症および拘束型心筋症に関しては、原因がまだはっきりとしていない。

4. 症状

肥大型心筋症は、無症状で経過することが多く、心電図異常で発見されることが多い。拡張型心筋症や重症化した肥大型心筋症では、労作時呼吸困難、全身倦怠感、ふらつき、乏尿、体重増加、浮腫、食欲不振などのさまざまな心不全症状を呈する。重症化すると、呼吸困難感が安静時でも出現するようになる。また閉塞型肥大型心筋症では、胸痛、失神などの症状が出現することがあり、不整脈や突然死のリスクも高い。

5. 合併症

心室頻拍や心室細動などの重篤な不整脈が生じ、突然死の原因となることがある。また心室の拡張・心筋収縮力の低下が著しい症例では、心室内に血栓を生じ、これによる脳梗塞などの塞栓症を合併することがある。

6. 治療法

心臓保護が期待されるβ遮断薬、アンジオテンシン変換酵素（ACE）阻害薬、アンジオテンシン受容体拮抗薬（ARB）、アルドステロン受容体拮抗薬による薬物療法が行われる。体液貯留や肺うっ血などが観察された場合、利尿薬が投与される。心不全症状増悪時には入院の上、カテコラミン、血管拡張薬による点滴加療や酸素投与などが必要となる場合がある。薬物療法だけでは心不全症状が軽快しない重症例では、心室再同期療法（CRT-D など）、機械的補助循環装置（LVAS, IABP, PCPS など）、外科手術などが検討される。最重症例では心臓移植の対象となることがある。閉塞性肥大型心筋症に対しては、I群抗不整脈薬の投与や経カテーテル的心筋焼灼術といった治療法がある。

7. 研究班

特発性心筋症に関する調査研究