

循環器系疾患分野

拘束型心筋症

1. 概要

2005年に発表された特発性心筋症調査研究班による診断の手引きによると、拘束型心筋症の基本病態は左心室拡張障害であり、(1) 硬い左心室 (stiff left ventricle) の存在、(2) 左室拡大や肥大の欠如、(3) 正常または正常に近い左室収縮機能、(4) 原因(基礎心疾患) 不明の4項目が診断の必要十分条件とされている。

2. 疫学

1998年に施行された厚生省の特発性心筋症調査研究班による全国調査では、拘束型心筋症の全国推計患者数は約300名であり、人口10万人あたりは0.2人であった。米国における成人を対象とした予後調査報告では5年生存率は64%、10年生存率は37%であった。男性・NYHA機能分類・胸部エックス線写真上の肺うっ血・肺動脈楔入圧が18mmHg以上・左房径60mm以上が生存率に影響する負の因子として考えられている。なお、小児例では極めて予後が不良である。

3. 原因 不明

4. 症状

病初期は多くの症例が無症状であるが、左室拡張障害の進展に伴って左室拡張末期圧、左房圧が上昇すれば左心不全症状として呼吸困難が出現、運動耐容能が低下する。さらに、肺動脈圧が上昇、右心不全が加われば腹部膨満感や浮腫などの右心不全症状が出現する。しかし、本症の進行が緩徐であるため、呼吸困難などの左心不全症状に気づきにくく、明らかな浮腫など右心不全が著明になって初めて受診する場合も多い。動悸はしばしば認められる症状で、左房負荷により生じる上室性不整脈や心房細動に基づく。また、原因は明らかでないが非定型的胸痛を来すこともある。病期が進めば低心拍出量症候群に伴う全身倦怠感などの症状が加わる。なお、本疾患は全身性塞栓症を来しやすく、これによる症状にも注意が必要である。

5. 合併症

心不全、心房細動、上室性不整脈、血栓塞栓症

6. 治療法

拡張機能低下が主体の心不全を呈するため、利尿薬による体液管理が治療の主体となる。不整脈、特に頻脈性不整脈は左室拡張機能を悪化させるため、 β 遮断薬やジギタリスによる徐拍化を行う。心房細動発作時には、心不全増悪を来すことがあるため、アンカロンによる治療やカテーテルアブレーションによる治療を考慮する。心室頻拍例は植込み型除細動器の適応を考慮すべきである。重症心不全の場合は、心臓移植の適応となる。

7. 研究班

循環器系疾患分野

肥大型心筋症

1. 概要

肥大型心筋症とは、原発性の心室肥大を来す心筋疾患である。従来、心筋症は「原因不明の心筋疾患」と定義されてきたが、1995年WHO/ISFC委員会報告書では「心機能障害を伴う心筋疾患」と改められ、「原因不明の」が削除された。同報告書では、肥大型心筋症は「心室中隔の非対称性肥大を伴う左室ないし右室、あるいは両者の肥大」と定義し、「左室流出路閉塞をきたす閉塞性ときたさない非閉塞性」に分類され、前者では収縮期に左室内圧較差を生じる。常染色体性優性の家族歴を有す例が多い。一部の症例で、左室の拡大および収縮能の低下を来し、拡張型心筋症様の形態および機能を呈することがあり拡張相肥大型心筋症と称する。

2. 疫学

1998年に施行された厚生省の特発性心筋症調査研究班による全国調査では、肥大型心筋症の全国推計患者数は約21,900名であり、人口10万人あたりは17.3人であったが、実際にはこの数倍以上存在すると推測される。5年生存率は91.5%、10年生存率は81.8%である。死因として若年者は突然死が多く、壮年～高齢者では心不全死や塞栓症死が主である。

3. 原因

心筋収縮関連蛋白（ β -ミオシン重鎖、トロポニンTまたはI、ミオシン結合蛋白Cなど約10種類の蛋白）の遺伝子異常が主な病因である。家族性例の半数以上はこれらの遺伝子異常に起因し、孤発例の一部も同様である。しかしながら、未だ原因不明の症例も少なくない。

4. 症状

基本病態は左室肥大および拡張障害であり、それに伴う心不全症状を来すことがあるが、無症状のことも多く、健康診断で発見されることも多い。心不全症状は労作時の息切れや呼吸困難感を自覚する。呼吸困難は、拡張機能障害、左室内腔の狭小化のため、左室拡張末期圧および肺毛細管圧の上昇による。心房細動を合併した場合には、動悸や脈の乱れを自覚するだけでなく、心不全を発症することや、血圧が低下することがある。胸痛は著明な肥大による相対的な心筋虚血や冠攣縮が関わっていると考えられる。立ちくらみ、眼前暗黒感、失神などの症状が極めて高頻度に出現する。これらの症状は心室頻拍などの重症不整脈を有する患者で出現することが多い。一方で、不整脈ではなく、左室内腔の狭小化や左室内圧較差のある患者でしばしば出現する。

5. 合併症

心不全、心房細動、心室性不整脈、血栓塞栓症、突然死

6. 治療法

競技スポーツなどの過激な運動は禁止する。有症候例では、 β 遮断薬やベラパミル（ニフェジピンなどのジヒドロピリジン系カルシウム拮抗薬は一般的に使用しない）により症状の改善が期待できる。心房細動発症時には心不全を合併することが多いため、アンカロンによる治療やカテーテルアブレーションが考慮される。心室頻拍例は植込み型除細動器の適応を考慮すべきであり、失神例も入院精査を要する。症状がない例でも、左室内圧較差、著明な左室肥大、運動時血圧低下、濃厚な突然死の家族歴などの危険因子があれば厳密な管理が必要である。難治性の閉塞性例では、経皮的中心隔心筋焼灼術や心室筋切除術が考慮される。左室収縮能低下による心不全例（拡張相肥大型心筋症）では拡張型心筋症と同様の治療を行うが、難治性心不全の場合には心臓移植の適応となる。

循環器系疾患分野

特発性拡張型心筋症

1. 概要

拡張型心筋症は、心筋収縮と左室内腔の拡張を特徴とする疾患群であり、高血圧、弁膜性、虚血性（冠動脈性）心疾患など原因の明らかな疾患を除外する必要がある。

2. 疫学

1998年に施行された厚生省の特発性心筋症調査研究班による全国調査では、拡張型心筋症の全国推計患者数は約17,700名であり、人口10万人あたりは14.0人であった。この調査は病院受診者を対象としており、病初期の拡張型心筋症は無症状の場合が多いため、実際の有病率はより高いものと思われる。男女とも60歳代が最も多く、男女比は2.6:1と男性に多い。本症の5年生存率は76%であり死因の多くは心不全または不整脈である。男性、年齢の増加、家族歴、NYHAⅢ度の心不全、心胸比60%以上、左室内径の拡大、左室駆出率の低下の存在は予後の悪化と関連する。

3. 原因

本症の病因としてウイルス感染との関連が注目され、本症の心筋からコクサッキーウイルス、アデノウイルスやC型肝炎ウイルスなどのウイルスゲノムが検出されており、ウイルス性心筋炎との関連が考えられている。家族性の拡張型心筋症は、外国での報告は20~30%にみられ、上記の厚生省の調査では5%である。心筋アクチン遺伝子、デスミン遺伝子、ラミン遺伝子、 δ -サルコグリカン遺伝子、心筋 β ミオシン重鎖遺伝子、心筋トロポニンT遺伝子、 α トロポミオシン遺伝子の異常で拡張型心筋症様病態を発症することがあると報告されている。既知の心疾患では説明のつかない心拡大、うっ血性心不全をみれば本症を念頭におくことが診断への手掛かりとなる。脈拍は小さく速く（房室ブロックのない場合）、心電図でST-T異常を認め、心室性期外収縮が頻発し、聴診で非特異的全収縮雑音と奔馬調律、心エコー図で心内腔拡大と壁運動のびまん性低下をみるが弁膜の病変を欠く場合、疑いは濃厚となる。特定心筋症との鑑別が必要である。特に重症左室機能不全を伴う虚血性心疾患との鑑別が重要である。鑑別には冠動脈造影が必須となるが冠動脈CTも有用である。心サルコイドーシスや心アミロイドーシスの除外には心筋生検所見が重要であり、神経・筋疾患や筋ジストロフィ、ミトコンドリア心筋症、内分泌疾患、膠原病などの全身性疾患の存在の有無に注意する。肥大型心筋症であったものが左室内腔の拡張、収縮不全をきたし、拡張型心筋症様病態を呈することがあり、肥大型心筋症の家族歴の有無を調べる必要がある。

4. 症状

左心不全による低心拍出状態と肺うっ血や不整脈による症状を特徴とし、病期が進行すると両心不全による臨床症状をきたす。初期には自覚症状に乏しく、集団検診で発見されることも多い。自覚症状は労作時呼吸困難、動悸や易疲労感の訴えで始まり、進行すると安静時呼吸困難、発作性夜間呼吸困難、起座呼吸を呈するようになる。また、不整脈による脈の欠滞や動悸、あるいは胸部圧迫感や胸痛などをきたすこともある。心拡大と心不全徴候がみられる。頻脈、小さな脈圧、皮膚の蒼白、頸静脈の怒張、浮腫、肝腫大、肝拍動、腹水などがみられる。心臓聴診上、Ⅲ音、Ⅳ音、重合奔馬調律も聴取される。心尖部収縮期雑音もしばしば聴取され、僧帽弁閉鎖不全症によって生じる。肺聴診上湿性ラ音を聴取する。胸部X線上で心拡大や心電図異常があり、うっ血性心不全や不整脈などを認め、かつその原因が明らかでない場合には本症が疑われる。心エコー図上、左室内腔の拡大とびまん性壁運動低下がみられ、弁膜症や先天性心疾患を認めない場合は本症である可能性が高い。

5. 合併症

心不全、心室性不整脈、心房細動、徐脈性不整脈、血栓塞栓症

6. 治療法

身体活動の調整が必要で、心不全増悪時にはできるだけ安静にさせる。食塩制限(5~8g)と水分制限が必要である。左室収縮機能障害に対しては、アンジオテンシン変換酵素阻害薬、 β 遮断薬を早期に用いる。アンジオテンシンII受容体拮抗薬の有用性も報告されている。うっ血症状があれば利尿薬を併用する。スピロラク톤は利尿薬としての作用だけではなく長期予後改善効果が認められている。

重症の心室性不整脈による突然死に対する対策が重要である。クラスIの抗不整脈薬の投与はかえって催不整脈作用によって悪化させる可能性がある。 β 遮断薬は突然死を低下させることが示されている。重症心室性不整脈が出現する場合には副作用に注意しながらクラスIIIの抗不整脈薬アミオダロンの投与を行う。薬物抵抗性の場合には植込型除細動器の使用を考慮する。

高度の房室ブロックや洞不全症候群などの徐脈性不整脈を合併している場合には人工ペースメーカや必要に応じて心臓再同期療法(両心室ペーシング)の適応を検討する。

本症では左室拡大を伴うびまん性左室壁運動低下が存在し、左室壁内血栓が生じる場合がある。また、左房拡大を伴う心房細動の例で心房内血栓が生じる場合もある。血栓塞栓症の予防のためワルファリンによる抗凝固療法を行う。

難治性の心不全例では心臓移植の適応となる。

7. 研究班