

コメディカルのための疾患の知識



循環器編 第2版

vol.7 心筋疾患

シナリオ集

総監修 相澤 忠範 心臓血管研究所 名誉所長

監修 上嶋 徳久 心臓血管研究所附属病院 循環器内科 心不全担当部長

INDEX

コメディカルのための疾患の知識

循環器編 第2版 VOL.7 心筋疾患

- 心筋症の定義と分類 2
- 拡張型心筋症 (DCM) 4
- 肥大型心筋症 (HCM) 12
- エンディング 18

【心筋症の定義と分類】

心筋症とは、心筋の変性によって心機能障害をきたす疾患の総称です。



心筋症
心筋の変性によって心機能障害をきたす疾患の総称

1995年 WHO/ISFC 合同委員会の分類

心筋症	特定心筋症
1. 拡張型心筋症 (DCM)	● 虚血性 ● 筋ジストロフィ
2. 肥大型心筋症 (HCM)	● 弁膜症性 ● 神経・筋疾患
3. 拘束型心筋症 (RCM)	● 高血圧性 ● 過敏性
4. 不整脈原性右室心筋症 (ARVC)	● 炎症性 ● 中毒性
5. 分類不能の心筋症	● 代謝性 ● 周産期心筋症 ● 全身疾患

これまで心筋症の定義と分類は、1995年に WHO/ISFC 合同委員会で提唱されたものが用いられてきました。

1995年 WHO/ISFC 合同委員会の分類

心筋症	特定心筋症
1. 拡張型心筋症 (DCM)	● 虚血性 ● 筋ジストロフィ
2. 肥大型心筋症 (HCM)	● 弁膜症性 ● 神経・筋疾患
3. 拘束型心筋症 (RCM)	● 高血圧性 ● 過敏性
4. 不整脈原性右室心筋症 (ARVC)	● 炎症性 ● 中毒性
5. 分類不能の心筋症	● 代謝性 ● 周産期心筋症 ● 全身疾患

この分類では、心機能障害を伴う心筋症を特定の心臓疾患や全身疾患に続発する心筋疾患に分け、

1995年 WHO/ISFC 合同委員会の分類

心筋症	特定心筋症
1. 拡張型心筋症 (DCM)	● 虚血性 ● 筋ジストロフィ
2. 肥大型心筋症 (HCM)	● 弁膜症性 ● 神経・筋疾患
3. 拘束型心筋症 (RCM)	● 高血圧性 ● 過敏性
4. 不整脈原性右室心筋症 (ARVC)	● 炎症性 ● 中毒性
5. 分類不能の心筋症	● 代謝性 ● 周産期心筋症 ● 全身疾患

さらに心筋症を形態的・機能的特徴により5つに分けています。

2006年 アメリカ心臓協会 (AHA) の分類



2006年には、分子遺伝学の進歩により心筋症の原因が解明されてきたことを受け、アメリカ心臓協会 (AHA) が新しい分類法を提案しました。

2006年 アメリカ心臓協会 (AHA) の分類

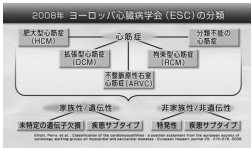


この分類では、主に病変が心臓にあるものと全身疾患による心臓病変に分け、

2006年 アメリカ心臓協会 (AHA) の分類



さらに原発性心筋症を遺伝性・混合性・後天性に分けています。



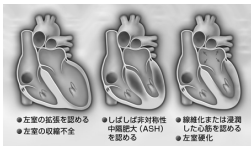
さらに2008年の欧州心臓病学会 (ESC) が、より臨床に即した分類法を提案しています。



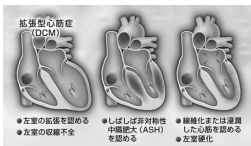
この分類では、原発性・二次性という区分ではなく、全ての病型を形態的・機能的特徴によって5つに分け、



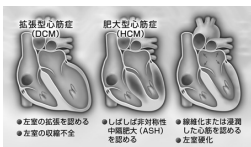
それぞれを遺伝性・非遺伝性に分類しています。



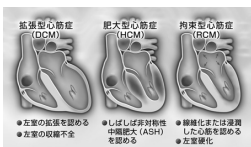
心室の形態から代表的な心筋症をみると、



左室の著明な拡張と左室の収縮不全を認める拡張型心筋症 (DCM)、



しばしば非対称性の中隔肥大を認める肥大型心筋症 (HCM)、



線維化または浸潤した心筋を認める拘束型心筋症 (RCM) があります。

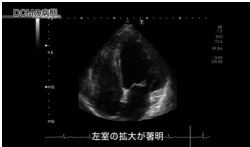
拘束型心筋症 (RCM) はわが国では極めてまれな疾患です。

【拡張型心筋症 (DCM)】

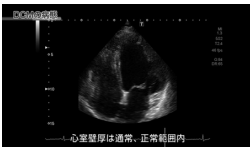
拡張型心筋症 (DCM) は、左室内腔の拡張と心筋収縮能の低下のために、うっ血性心不全を呈する心筋の変性疾患です。



通常、左右の心房・心室が4つとも拡大し、中でも左室の拡大が著明です。



心室壁厚は通常は正常範囲内で、肥厚はあっても軽度で、



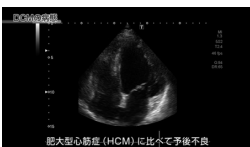
末期になると、心拡大とともに壁の非薄化が起こります。



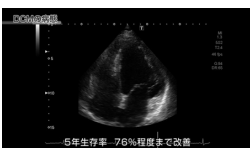
拡張型心筋症は、40～70歳の男性に好発し、急性増悪を繰り返しながら病状が徐々に進行する疾患で、



肥大型心筋症に比べて予後不良であり、以前は5年生存率が約50%と言われていましたが、

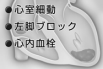


最近では早期発見や早期治療により76%程度まで改善していると考えられています。



拡張型心筋症(DCM)の合併症

- 僧帽弁閉鎖不全症
- 心室細動
- 左脚ブロック
- 心内血栓



拡張型心筋症の合併症には、左室拡大に伴う僧帽弁閉鎖不全症、心室細動、左脚ブロック、心内血栓などがあります。



起坐呼吸、発作性夜間呼吸困難、末梢浮腫、全身倦怠感、易疲労感、尿量減少、夜間多尿

拡張型心筋症の自覚症状は、心不全による起坐呼吸や発作性夜間呼吸困難、末梢浮腫、全身倦怠感、易疲労感、心拍出量低下による尿量減少、夜間多尿などがあります。



頻脈、心房細動、動悸

また、不整脈による症状としては、頻脈、心房細動、動悸などがあり、



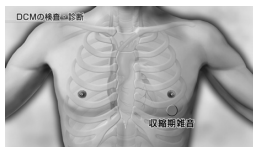
心室性不整脈や徐脈性不整脈ではめまいや失神をもち、突然死の原因となることもあります。

心室性不整脈や徐脈性不整脈ではめまいや失神をもち、突然死の原因となることもあります。



Ⅲ音、Ⅳ音gallop

拡張型心筋症の聴診では、心不全を伴う場合、心尖部にⅢ音とⅣ音のギャロップリズム、



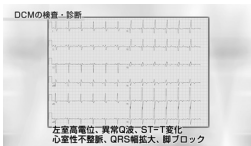
収縮期雑音

僧帽弁逆流を示す収縮期雑音が聴取されます。



肺野

肺野には、肺うっ血による湿性ラ音、喘鳴(wheeze)を聴取します。



心電図では、左室高電位、異常Q波、ST-T変化、心室性不整脈、QRS幅拡大、脚ブロックを示します。



胸部X線像で、心陰影の全体的拡大と胸水、肺血管陰影の増強が認められます。



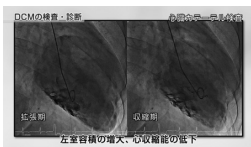
心エコー検査は、拡張型心筋症で最も重要な検査です。



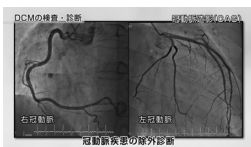
心エコー像では、著明な左室の拡大と左室壁運動の低下が認められます。また、左室全体の収縮機能の低下が認められます。



心臓カテーテル検査では、左室拡張終期圧(LVEDP)の上昇と



左室容積の増大、心収縮能の低下が認められます。



拡張型心筋症の確定診断には、冠動脈造影(CAG)による冠動脈疾患の除外診断や心筋生検による特定心筋症の除外診断が必要です。



血液生化学検査による血漿BNPの測定は、心不全の補助診断法として重要です。



BNP値が低値であるほど心不全の再発率は低下し、左室収縮能が低下した心不全例においては、BNP値を200～250pg/mL以下にコントロールすることが、退院の決定および外来コントロールの一つの目安となります。



拡張型心筋症の治療は、心不全に対する治療が中心となり、症状を改善し、急性心不全からの脱却を目的とする急性期治療と、



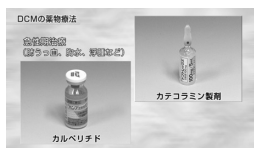
慢性心不全のコントロールと予後の改善を目的とする慢性期治療に分けられます。



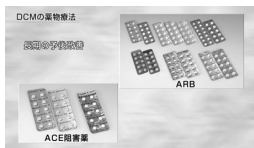
また、生活習慣改善のための患者教育や適切な運動療法によるリハビリテーションが重要になります。



肺うっ血、胸水や浮腫などの症状に対する急性期治療としては、ループ利尿薬などの利尿薬や硝酸薬などの血管拡張薬、



両者の作用を併せ持つカルペリチドなどが用いられ、場合によってはカテコラミン製剤などの強心薬が用いられることもあります。



そして、長期の予後改善のための薬物療法では、ACE阻害薬やARB、



抗アルドステロン薬であるスピロノラクトンや交感神経系を抑制するβ遮断薬が用いられます。



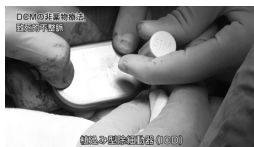
また、心房細動に対する心拍数のコントロールには、β遮断薬が第一選択となりますが、ジギタリスが用いられることもあります。



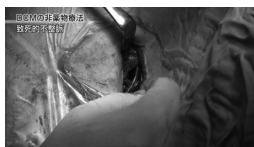
血栓塞栓症に対しては、ワルファリンを投与します。



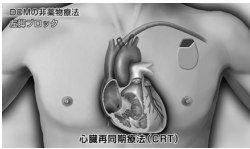
不整脈に対しては抗不整脈薬のアミオダロンの投与、



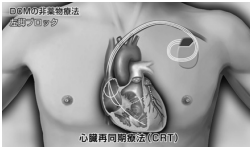
致死的不整脈に対しては植込み型除細動器(ICD)やペースメーカーの植込みが行われます。



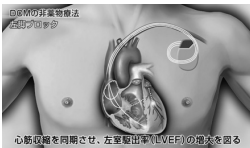
なお、拡張型心筋症では左脚ブロックを合併することが多く、左室収縮のタイミングにずれを生じて、ポンプ機能が低下します。



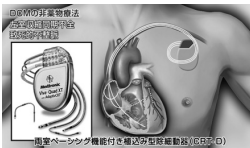
左脚ブロックに対しては、心臓再同期療法 (CRT) により、両心室ペーシングが行われます。



心臓再同期療法では、右房、右室、冠静脈洞より冠静脈にリードを挿入し、



ペーシングを行うことで、心筋収縮を同期させ、左室駆出率 (LVEF) の増大を図ります。



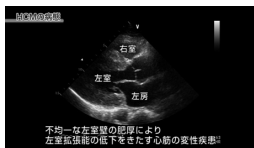
2006年には、CRTに加え除細動器の機能を併せ持つ両室ペーシング機能付き植込み型除細動器 (CRT-D) も認可されました。CRT-Dは左室収縮同期不全と致死的不整脈の両者を持つ患者さんに適用されます。



そして、末期心不全の最も確実な外科治療としては心臓移植がありますが、わが国での施行例は限られることから、これまで心移植までの橋渡しとしての役割を果たしてきた補助人工心臓 (LVAD (エルバド)) による長期生存を目指した destination therapy の役割も今後期待されています。



拡張型心筋症の患者教育では、患者さんに、水分、塩分、飲酒の制限、禁煙、規則正しい生活とストレスを避けるよう指導します。



【肥大型心筋症 (HCM)】

肥大型心筋症 (HCM) は、不均一な左室壁の肥厚により、左室拡張能の低下をきたす心筋の変性疾患です。



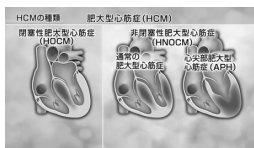
しばしば非対称性中隔肥大 (ASH) がみられます。



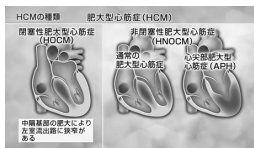
肥大型心筋症の約半数は家族内で発症し、常染色体優性遺伝形式をとり、心筋サルコメア関連蛋白遺伝子の変異によって起こると考えられています。



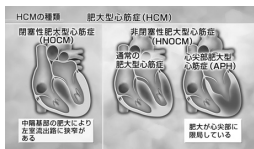
わが国では、500 人に 1 人存在するとされ、決してまれな疾患ではありません。



肥大型心筋症 (HCM) は、大きく閉塞性肥大型心筋症 (HOCM) と非閉塞性肥大型心筋症 (HNOCM) に分けられ、非閉塞性肥大型心筋症には、通常の肥大型心筋症とその亜型としての心尖部肥大型心筋症 (APH) があります。



閉塞性肥大型心筋症 (HOCM) は、中隔基部の肥大により左室流出路に狭窄が認められます。



心尖部肥大型心筋症 (APH) は、肥大が心尖部に局限している心筋症です。

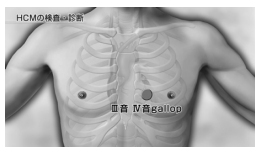
心尖部肥大型心筋症は、わが国で多くみられる疾患で通常、予後は良好です。



肥大型心筋症の症状は、頻脈や心筋虚血によって起こる胸痛、胸部不快感、息切れ、呼吸困難、易疲労感、動悸や左室流出路閉塞による脳症状として、めまいや失神があります。



肥大型心筋症の触診では、心尖拍動の増大が認められ、閉塞性では心尖拍動が二峰性となります。



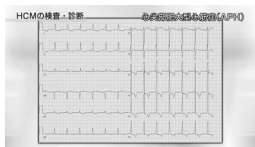
聴診では、第4肋間胸骨左縁または心尖部を中心にⅢ音とⅣ音のギャロップリズムが聴取されます。



また、閉塞性肥大型心筋症では、駆出性収縮期雑音が聴取されます。



心電図では、肥大型心筋症に特有の所見はありませんが、この心電図では、左室高電位、ST下降、陰性T波が認められます。



わが国で多い心尖部肥大型心筋症 (APH) では、



心電図のV2～V4において、巨大陰性T波が特徴的にみられます。



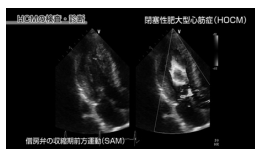
胸部 X 線像では、正常または軽度の心拡大、上肺野に血管陰影の増強が認められます。



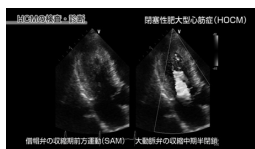
心エコー検査は、肥大型心筋症の診断、治療効果判定、経過観察にもっとも有用な必須の検査です。



閉塞性肥大型心筋症のエコー像では、左室後壁に比べ、心室中隔は著しく肥大し、



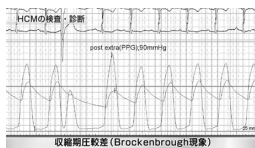
僧帽弁の収縮期前方運動 (SAM) と、



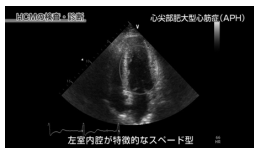
大動脈弁の収縮中期半閉鎖が認められます。



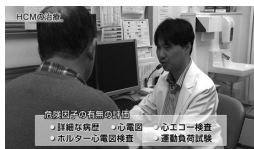
また、心臓カテーテル検査では、



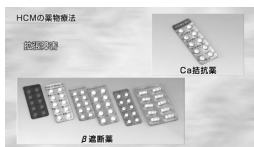
左室圧 - 大動脈圧の収縮期圧較差が期外収縮の後の心拍で増大する現象が認められます。



心尖部肥大型心筋症 (APH) のエコー像では、左室内腔が特徴的なスぺード型を示します。



肥大型心筋症の治療では、突然死の予防が最も重要です。そのため、全例で詳細な病歴を取り、心電図・心エコー・ホルター心電図・運動負荷試験を行って、危険因子の有無を評価します。



薬物療法としては、拡張障害に対しては、β遮断薬やCa拮抗薬が用いられます。



閉塞性肥大型心筋症では、左室内圧較差を減少させる抗不整脈薬であるシベンゾリンが用いられます。



心房細動や心室頻拍の予防には、アミオダロンが用いられます。



また、肥大型心筋症では、その自然経過中に左房が徐々に拡大し、心房細動を合併してくるので、血栓塞栓症の予防のためにワルファリンによる抗凝固療法が行われます。



そして、肥大型心筋症の非薬物療法では、アミオダロンなどによるコントロール不可能な薬剤抵抗性不整脈にはカテーテルアブレーションや、



植込み型除細動器 (ICD) の植込みなどが選択されます。特に突然死のリスクが高い場合は、ICD の植込みが有用です。



閉塞性肥大型心筋症 (HOCM) に対する非薬物療法としては、左室流出路の拡大と僧帽弁の収縮期前方運動 (SAM) の解除を目的に、心筋切開術や心筋切除術が行われます。



外科手術の施行時には、必要に応じ僧帽弁手術が追加されます。



外科手術により 90%以上の症例で左室流出路の狭窄が解除され、70%以上の症例で症状が改善するとされています。



DDD 型ペースメーカーの植込み術は、外科手術よりリスクは少ないのですが、有効例はあるものの、その効果は必ずしも一定していません。



経皮的中心心筋焼灼術 (PTSMAD) は、カテーテルを用いて左冠動脈の中隔枝に高濃度のエタノールを注入することにより、心筋壊死を起こし、左室流出路狭窄を解除するもので、施行例の多くで自覚症状が改善しますが、実施にあたっては経験と細心の注意が必要です。



肥大型心筋症の生活指導
競技スポーツの禁止、特に失神の既往歴や突然死の家族歴を持つハイリスク例では厳重な注意が必要です。

肥大型心筋症の生活指導では、競技スポーツの禁止、特に失神の既往歴や突然死の家族歴などを持つハイリスク例では、厳重な注意が必要です。



HCMの生活指導
低リスク例・無症状の場合病態が安定していればレクリエーションは許可されます。

低リスク例や無症状の場合は、病態が安定していれば、ハイキング、ゴルフ、スケートなどのレクリエーション程度の運動は許可します。

【エンディング】



心筋症は進行性で、やがては心不全に至る重篤な病気です。病状を悪化させないためには薬物療法が必須で、

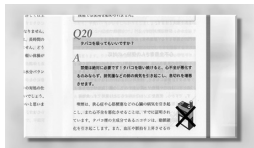


薬の飲み忘れは心不全を引き起こす主要な因子となります。

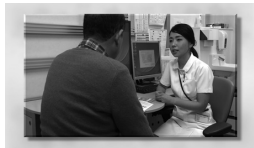
このような患者さんには、教育が大切です。



服薬指導のみならず、患者さんに、自分がどのような病気にかかっているのかを理解してもらい、



日常生活での注意点をきちんと守らせることは、患者さんの予後を左右します。



そのような援助や指導が十分に行えるように、心筋症という疾患の概要をしっかりと理解しておきましょう。

メモ

メモ

**MEDICAL
VISION**
CO.,LTD

【制作著作】株式会社メディカルビジョン

〒151-0066 東京都渋谷区西原 3-20-3 紅谷ビルⅡ

URL: <http://www.medicalvision.co.jp>



【総発売元】株式会社 医学映像教育センター

〒168-0074 東京都杉並区上高井戸 1-8-17 ブライトコアビル

TEL.03-3329-1241 FAX.03-3303-1434

<http://www.igakueizou.co.jp> E-mail: info@igakueizou.co.jp