

診までの期間は1年未満の者が多く(表6),観察期間は5年未満のものが多いが、10年以上受診しているものは拡張型10.5%,肥大型22.4%であった(表7).初診から死までの期間は5年以上が拡張型40.4%,肥大型45.5%であり、次いで1年未満のものは拡張型21.2%,肥大型29.5%であった(表8).拡張型では死に例が5.6%と肥大型2.7%に比し有意に多い一方で、前者では改善例が48.3%をしめたが、後者は不変例が72.3%と最も多かった(表9).拡張型では心不全による死亡が49.2%と最も多く、次いで不整脈死が20.2%であったが、肥大型では逆に不整脈死31.9%が心不全死21.3%より多かった(表10).

高血圧の既往は拡張型20.8%,肥大型31.0%にあり、糖尿病は拡張型13.4%,肥大型9.1%に認められた(表11).NYHA心機能分類では拡張型ではⅢ,Ⅳ度は計37.7%に認められたのに対し、肥大型では5.2%と少く(表12)、運動耐容能でも同様である(表13).胸部X線写真では心拡大は拡張型85.5%,肥大型71.7%と高頻度に認めた(表14).心電図では心房細動は拡張型25.7%,肥大型7.5%に認め、ペースメーカ調律は拡張型1.7%,肥大型0.7%であった.左室肥大所見は拡張型38.9%,肥大型69.1%に認められ、左脚ブロックは拡張型14.5%,肥大型3.4%と前者に多い(表15).ホルター心電図(表16)では、発作性心房細動を拡張型7.1%に、非持続性心室頻拍を同31.8%に認め、このうち一日2回以上のものが半数以上にみられた.肥大型では発作性心房細動を8.2%に、非持続性心室頻拍を18.7%に認め、このうち2回以上のものは約1/3にみられた.

心エコー図(表17)

拡張型では左室拡大が92.9%に認められ、駆出分画50%未満が85.0%,20%以下が13.9%にみられた.僧帽弁閉鎖不全は81.0%,2度以上のものが44.9%にみられ、三尖弁閉鎖不全は62.6%,2度以上のものが23.6%にみられた.左室流入波形では、A/E比の増大が54.9%に認められた.

肥大型心筋症では心室中隔壁厚の増大が

90.3%,非対称性中隔肥大54.6%,心尖部肥大が42.7%にみられ、僧帽弁前尖の収縮時前方運動が25.3%に認められた.僧帽弁閉鎖不全は60.5%,三尖弁閉鎖不全が39.7%にみられた.左室流入波形でA/E比の増大が59.0%に認められた.

心カテーテル・左室造影・心筋生検(表18-20)

拡張型では左室拡張末期圧の上昇は44.0%,心拍出量の低下は21.8%にみられ高度の駆出分画の低下($\leq 20\%$)が13.5%にみられた.肥大型心筋症では左室拡張末期圧の上昇は60.1%,心室内圧較差は21.2%にみられた.心筋生検では線維化は両型で同様にみられ、細胞浸潤は拡張型で頻度が高いが肥大型でもみられた.一方、心筋細胞の肥大、錯綜配列は肥大型で頻度が高いが拡張型でもみられている.

心プール・心筋シンチグラフィ・運動負荷試験(表21-23)

心プールでの駆出分画50%未満は拡張型で94.0%,肥大型で18.9%にみられ、20%以下の高度の低下は拡張型で22.2%,肥大型で1.4%に認めた.タリウム心筋シンチグラフィの取込低下は、拡張型で76.1%,肥大型で50.3%と高頻度にみられた.トレッドミルによる運動負荷試験では7Mets未満は拡張型で51.4%,肥大型で28.0%にみられ、最大酸素摂取量24.5ml/kg/m²未満は拡張型で79.6%,肥大型で60.0%にみられた.

血液検査(表24)

血中ANPの上昇($\geq 33\text{pg/ml}$)は拡張型で72.4%,肥大型で67.5%,BNPの上昇($\geq 18.5\text{pg/ml}$)は拡張型で91.4%,肥大型で90.1%で、ノルエピネフリンの上昇($\geq 450\text{pg/ml}$)は拡張型31.4%,肥大型19.8%にみられた.

感染症(表25)

拡張型でHBs抗体8.6%,HBs抗原1.9%,HCV抗体6.7%,血中HCV RNA3.5%でみられ、肥大型ではHBs抗体14.6%,HBs抗原1.9%,HCV抗体9.5%,血中HCV RNA7.2%に認められた.

治療(表26)

拡張型ではACE阻害薬が64.6%, β 遮断薬

が 40.9% に使用され、カルペジロールが 18.5%，メトプロロールが 17.0% に使用されていた。ジギタリスは 48.5% に使用されていた。肥大型では β 遮断薬 39.8%，Ca 拮抗薬 38.8%，ACE 阻害薬 21.5% であった。抗不整脈薬は拡張型で 24.1%，肥大型で 19.7% に使用され、抗凝固薬はそれぞれ 26.2%，10.8% で使用されていた。

【考 察】

わが国の厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班の調査(1974年)では、心筋症の発生頻度(有病率)は人口10万人あたり0.56人であるが³⁾、心エコー図が普及する以前のデータであり実際の頻度よりかなり低いと考えられる。拡張型心筋症については新潟県における1985年の特定疾患申請書を対象に調べた成績では⁴⁾、有病率は人口10万あたり1.06であるが、1992年度では、9.03と増加している⁵⁾。心エコー図を用いた住民検診に基づく黒田らの成績⁶⁾では、有病率は15となっている。また、鬼平と三浦⁷⁾による秋田市での調査では、拡張型の有病率は人口10万あたり12.5人である。欧米でも8.3人～36.5人とほぼ同様な頻度が報告されている^{8,9)}。ミネアポリス、セントポール市の結果では1979年では人口10万人あたり男性63人、女性35人であったが、その後急速に増加し1984年では男性125人、女性58人とかなり高い頻度が報告されている¹⁰⁾。今回の調査では拡張型心筋症全国推計患者数は17,700人であり、人口10万人あたりは14.0人であったが、今回の調査は病院受診者を対象としており、初期の拡張型心筋症は無症状の者も多いため、実際の有病率はさらに高いものと考えられる。

肥大型心筋症に関してわが国では Hada ら¹¹⁾が人口10万人に対し170人、黒田ら⁶⁾が374人の頻度を報告している。欧米では^{9,12,13)}、10万人に対し19.7～1,100人と報告により大きな差がある。このような差の原因として調査方法が異なることが考えられ、一次検診に心電図を用い、異常者のみに心エコー図を施行した場合には、心電図異常のない肥大型心筋症が見落とされる¹⁴⁾。今回の調査では推計患者数は21,900人で10万人あたり17.3人とこれまでの報告に比べ頻

度が低かったが、今回は病院の診療録から調査した報告であり、心症状が少ない肥大型心筋症の多くは病院を受診していないと考えられ、過小評価されている可能性が高い。今回の結果で男女比は拡張型で2.6、肥大型で2.3と両型とも男が多かった。

拘束型心筋症・ミトコンドリア病・心Fabry病・QT 延長症候群・不整脈原性右室心筋症については、詳細な疫学調査はほとんどない。今回の調査は病院受診者を対象としている点に問題はあるが、全国レベルの調査による結果が得られたことは意義深いと思われる。

心筋症の予後に関しては昭和57年の厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班の報告¹⁵⁾では、5年生存率は拡張型 54.3%，肥大型 91.5%，10年生存率はそれぞれ 36.0%，81.8% とされている。臨床経過においては、拡張型で 48.3% に改善がみられていることから心筋炎の症例が含まれている可能性もあり慎重に検討する必要がある。

既往歴では高血圧、糖尿病を合併している例があり、高血圧性心疾患などとの鑑別が問題となる症例が含まれている可能性もある。心電図では非持続性頻拍が高頻度みられ、心房細動、発作性心房細動もかなりの症例に認められている。心エコー図では拡張型で僧帽弁閉鎖不全、三尖弁閉鎖不全が多くの症例でみられ、また、両型とも拡張障害が高頻度にみられた。肥大型では非対称性中隔肥大が約半数にみられ、心尖部肥大も高頻度に認められている。冠動脈造影では有意狭窄のみられている症例もあり虚血性心疾患の鑑別がいかに行われたか問題が残る症例もある。心筋生検は一部の症例のデータではあるが、両型とも心筋細胞肥大、線維化を認める例が多く、肥大型においても細胞浸潤がみられる例が少なくない。心筋シンチグラフィでは両型とも高頻度に取り込み低下がみられ、とくに拡張型で異常を示すことが多く、心筋症の検出感度は高い。血液検査では BNP が両型において 90% 以上が高値を示していた。

今回の調査では最近問題になっている肝炎ウイルス感染の調査も行った。C型肝炎ウイルス抗体は両型とも同年令の正常者の抗体陽性率

1.7%に比し有意に高かったが、肥大型では拡張型より高くこれまでの報告と一致している^{16,17)}。さらにHBS抗原の陽性率は50歳以上の日赤血液センターの初回供血者の陽性率1.2%に比し¹⁸⁾、大きな差はなかった。

治療薬に関しては、拡張型で使用頻度の高いものはACE阻害薬、β遮断薬、ジギダリスの順であり、β遮断薬が広く使用されつつあることを示している。肥大型心筋症ではβ遮断薬とCa拮抗薬が同程度に使用されており、前者ではβ選択性薬剤が多く使われていた。抗不整脈薬のなかではクラスIの抗不整脈薬が多く用いられており、クラスIIIの薬剤の使用は少なかった。拡張型では抗凝固薬と抗血小板薬が同程度に使用されており、肥大型でも両薬剤とも使用頻度は拡張型に比し低いが同程度に使用されていた。

【謝 辞】

本調査に当たっては、全国の病院の先生方に診療、教育、研究と大変ご多忙の中、多大なご協力を賜りました。ここに深甚の謝意を表します。

【参考文献】

- 1) 中川秀昭ほか：特発性心筋症の全国疫学調査成績 厚生科学研究特定疾患対策事業 特定疾患の疫学に関する研究班(主任研究者 稲葉裕)平成11年度研究業績集 別刷 pp.49-54, 2000.
- 2) 大野良之ほか：難病の患者数と臨床疫学像把握のための全国疫学調査マニュアル. 厚生省特定疾患難病の疫学調査班 pp.12-24, 1994.
- 3) 服部譲ほか：特発性心筋症の疫学調査(第4報)厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班昭和51年度研究報告集 pp.10, 1997.
- 4) 三井田孝ほか：新潟県における拡張型心筋症の実体調査. 新潟県医師会報 441: 1, 1986.
- 5) 和泉徹ほか：心筋症の疫学?本邦での有病率、発症率、自然歴 循環器NOW6 心筋症・心筋炎 南江堂、東京 pp.2-9, 1994.
- 6) 黒田敏男ほか：循環器系住民検診における断層心エコー図法の意義 J Cardiol 19: 933, 1989.
- 7) 鬼平聰ほか：心筋症の疫学 日本臨牀 58: 141-146, 2000.
- 8) Williams DG, et al: Prevalence of overt dilated cardiomyopathy in two regions of England. Br Heart J 54: 153-155, 1985.
- 9) Codd MB, et al: Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy. A population-based study in Olmsted County, Minnesota, 1975-1984. Circulation 80: 564-752, 1989.
- 10) Lilienfeld DE, et al: Morbidity from congestive and hypertrophic cardiomyopathy in the Minneapolis St. Paul metropolitan area: 1979-1984. Cardiology 80: 71-76, 1992.
- 11) Hada Y, et al: Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a population of adult Japanese workers as detected by echocardiographic screening. Am J Cardiol 59: 183-184, 1987.
- 12) Agnarsson UT, et al: The prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in men: an echocardiographic study with a review of death records. J Intern Med 232: 499-506, 1992.
- 13) Maron BJ, et al: Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA study. Coronary Artery Risk Development in (Young) Adults. Circulation 92: 785-789, 1995.
- 14) 古賀義則：心筋症の疫学 目でみる循環器病シリーズ14 心筋症 第2章 松森昭編集 メジカルビュー社、東京, p.12-17, 2000.
- 15) 河合忠一ほか：特発性心筋症の予後調査. 厚生省特定疾患心筋症調査研究班昭和57年度研究報告集 pp.63, 1983.
- 16) Matsumori A, et al: Hepatitis C virus in-

- fection and heart diseases. A multi-center study in Japan. Jpn Circ J 62: 389-391,1998.
- 17) Matsumori A: Clinical practice of hepatitis: myocardial diseases, nephritis, and vasculitis associated with hepatitis virus. Intern Med (in press)
- 18) 吉澤浩司:肝炎ウイルスキャリアの動向.
肝がん白書 日本肝臓学会編 pp.23-32, 1999.

付表

拡張型心筋症 調査個人票

整理番号

施設所在地

施設名

記載者氏名

記載年月日

担当科名: 1. 内科 2. 循環器科 3. 小児科 その他()

患者氏名(フリガナ)

性別: 1. 男 2. 女

貴施設カルテ番号

生年月日

現在の年齢

患者住所(都道府県)

発症前に最も長く従事した職業(具体的に):

上記職業の労働強度: 1. 軽労働 2. 中等度労働 3. 重労働

家系内発症: 1. なし 2. あり(続柄: 1. 父 2. 母 3. 兄弟 4. 姉妹 5. その他()) 3. 不明

医療費の公費負担: 1. なし 2. あり(a. 特定疾患治療研究費(病名:) b. その他()) 3. 不明

受療状況(最近1年): 1. 主に入院 2. 主に通院 3. 入院と通院 4. 転院(転院先:) 5. 死亡

6. その他()

入院回数: 1. 貴施設()回 2. 他施設()回 3. 不明

初診医療機関: 1. 貴施設 2. 他施設 3. 不明

診断した医療機関: 1. 貴施設 2. 他施設 3. 不明

推定発症年月: 19()年()月・不明

貴施設初診年月: 19()年()月・不明

診断年月: 19()年()月(心臓カテーテル検査を実施している場合は初診後初回の同検査実施年月)・不明

既往歴(発症前): 高血圧: 1. なし 2. あり(治療前の血圧値: / mmHg)

糖尿病: 1. なし 2. あり(インスリン使用: 1. なし 2. あり)

生活歴(発症前):

飲酒: 1. ほとんど飲まない(週1回未満) 2. 飲む(週()回、1回日本酒換算()合)

喫煙: 1. 吸わない 2. 吸っていた(1日()本、期間()年間)

遺伝子異常の解析: 1. 未施行 2. 施行(結果:)

診断までの現病歴:

致死性不整脈(Vf 又は血圧低下を伴う持続性 VT)の既往: 1. なし 2. あり

NYHA 機能分類(○で囲む): 1. I 2. II 3. III 4. IV

SAS による運動耐容能: ()METS

検査所見(心臓カテーテル検査を実施している場合は実施日に近い時点、実施していない場合は診断時に近い時点の検査値をご記入下さい。):

身長:(　　)cm、体重:(　　)kg、体表面積:(　　)m²

胸部X線(19年月日):CTR(　　)%、胸水貯留:1.なし 2.あり

心電図(19年月日):

基本調律:1.洞調律 2.心房細動 3.心房粗動 4.ペースメーカー調律 5.その他(　　)

右脚ブロック:1.なし 2.あり 左脚ブロック:1.なし 2.あり

QRS幅:(　　)msec QT時間:(　　)msec QRS軸:(　　)度

ホルター心電図:1.実施(19年月日) 2.未実施

PVC:単発:1.なし 2.あり(　　個/日) 2連発:1.なし 2.あり(　　回/日)

VT非持続性:1.なし 2.あり(最高　　連発)(頻度　　回/日)

VT持続性:1.なし 2.あり R on T:1.なし 2.あり

発作性心房細動:1.なし 2.あり

心エコー図:1.実施(19年月日) 2.未実施

Mモード:LVDD [　　] mm FS [　　] %

LVDs [　　] mm EF [　　] %

IVSTH [　　] mm 心のう液貯留:1.なし 2.あり

PWTH [　　] mm

M弁:SAM:1.なし 2.あり B-B' step:1.なし 2.あり

ASH:1.なし 2.あり 心尖部肥厚:1.なし 2.あり

ドップラー:MR(　　/4), TR(　　/4), その他(　　)

左室流入波減衰時間(DCT):[　　] ms

E [　　] cm/sec A [　　] cm/sec A/E比 [　　]

心臓カテーテル検査:1.実施(19年月日) 2.未実施

a) 血行動態

Ao / 平均値(　　)mmHg

LV / EDP mmHg HR /min

PCW 平均値(　　)mmHg CO l/min

PA / 平均値(　　)mmHg CI l/min/m²

RA 平均値(　　)mmHg SV ml

心室内圧較差:1.なし 2.あり(　　mHg)(1.左室流出路 2.左室中部 3.右室)

b) 左室造影

EF % ESVI ml/m² EDVI ml/m²
壁運動(　　) MR(　　/4)度

c) 冠動脈造影

冠動脈有意狭窄:1.なし 2.あり(所見)

心筋生検:1.実施(19年月日) 2.未実施

fibrosis(-, +, ++, +++) 細胞浸潤(-, +, ++, +++)

心筋細胞肥大(-, +, ++, +++) 心筋錯綜配列(-, +, ++, +++)

その他(　　)

RI心プール:1.実施(19年月日) 2.未実施

EF %

心筋シンチ:1.実施(19年月日) 2.未実施

所見(　　)

運動耐容能:1.実施(19年月日) 2.未実施

最大酸素摂取量 ml/kg/min

トレッドミル METS, 自転車エルゴメーター METS

血液検査所見(19年月日)

Cre mg/dl, ANP pg/ml, BNP pg/ml, ノルエピネフリン pg/ml

心筋トロポニンT:1.陰性 2.陽性

ウイルス抗体検査

HBV: HBs抗原:1.陽性 2.陰性 HBs抗体:1.陽性 2.陰性

HCV 抗体： 1. 陽性 2. 陰性

治療(19 年 月 日現在)

	商品名	1 日使用量(mg)	
カテコラミン	()を()	() : 1. 点滴 2. 経口	
ジギタリス	()を()	()	
Ca 拮抗剤	()を()	()	
ACE 阻害剤	()を()	()	
β ブロッカー	()を()	()	
PDE 阻害薬	()を()	() : 1. 点滴 2. 経口	
抗不整脈剤	()を()	()	
抗凝固薬	()を()	()	
抗血小板薬	()を()	()	
その他	()を()	()	
IABP	1. なし 2. 現在使用中 3. 過去に経験あり		
VAD	1. なし 2. 現在使用中 3. 過去に経験あり		
永久ペースメーカー	1. なし 2. 現在使用中		
植込み型除細動器	1. なし 2. 現在使用中		

最終診察時の状況(診断時と比較)： 1. 軽快 2. 不変 3. 悪化 4. 死亡

(死亡の場合)：死亡年月日：19 年 月 日・不明

死因： 1. 心臓に起因する死亡(a. 心不全 b. 不整脈 c. その他())

2. 心臓に起因しない死亡(病名：)

3. 不明

剖検： 1. なし 2. あり(主な所見)

肥大型心筋症 個人調査票

(拡張型心筋症と同じ内容)

拘束型心筋症 個人調査票

(拡張型心筋症と同じ内容)

表1 心筋症全国疫学調査の回収状況

対象科	規 模	対象数	調査数	抽出率 (%)	返送数	返送率 (%)
内科・循環器						
	99床以下	3,493	172	4.9	86	50.0
	100-199	2,165	214	9.9	108	50.5
	200-299	852	170	20.0	80	47.1
	300-399	497	199	40.0	90	45.2
	400-499	211	168	79.6	81	48.2
	500以上	254	254	100.0	114	44.9
循環器	大学病院	24	24	100.0	23	95.8
内科学	大学病院	295	295	100.0	194	65.8
小児科	99床以下	1,368	66	4.8	30	45.5
	100-199	1,010	99	9.8	56	56.6
	200-299	544	109	20.0	74	67.9
	300-399	397	158	39.8	122	77.2
	400-499	184	146	79.3	119	81.5
	500以上	221	221	100.0	149	67.4
	別階層	119	119	100.0	83	69.7
合 計		11,634	2,414	21	1,409	58.4

表2 報告患者数と全国推計患者数

病 型	一次調査 報 告 数	全国推計 患 者 数	(95% 信頼区間)
拡張型心筋症	6,341	17,700	(16,500-18,800)
肥大型心筋症	7,262	21,900	(20,600-23,200)
拘束型心筋症	112	300	(250-350)
ミトコンドリア病	280	640	(500-780)
心Fabry病	70	150	(95-205)
QT延長症候群	389	1,000	(690-1,320)
不整脈原性右室心筋症	245	520	(360-680)

表3 性年齢別分布

拡張型心筋症			肥大型心筋症			拘束型心筋症			ミトコンドリア病			
男	女	計	男	女	計	男	女	計	男	女	計	
0-9	12	16	28	11	14	25	1	1	2	0	0	0
10-19	12	10	22	55	31	86	2	2	4	1	0	1
20-29	38	16	54	39	31	70	3	0	3	4	1	5
30-39	100	13	113	61	20	81	1	0	1	1	1	2
40-49	204	55	259	152	50	202	0	0	0	6	4	10
50-59	360	85	445	348	101	449	1	1	2	3	3	6
60-69	417	178	595	506	184	690	5	3	8	1	0	1
70-79	201	128	329	267	163	430	1	4	5	0	0	0
80以上	56	31	87	51	50	101	0	1	1	0	0	0
合計	1,400	532	1,932	1,490	644	2,134	14	12	26	16	9	25

心Fabry病			QT延長症候群			不整脈原性右室心筋症			
男	女	計	男	女	計	男	女	計	
0-9	0	0	0	0	0	0	0	0	
10-19	0	0	0	4	6	10	4	1	5
20-29	1	0	1	9	14	23	3	2	5
30-39	1	0	1	2	10	12	7	2	9
40-49	1	0	1	0	5	5	9	8	17
50-59	2	2	4	1	8	9	10	4	14
60-69	6	2	8	1	3	4	5	4	9
70-79	2	0	2	0	5	5	3	1	4
80以上	0	0	0	0	2	2	0	0	0
合計	13	4	17	17	53	70	41	22	63

表4 患者の状況

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症	ミトコンドリア病	心Fabry病	QT延長症候群	不整脈原性右室心筋症
公費負担							
なし	892(46.1)	1,629(75.5)	13(52.0)	11(44.0)	14(73.7)	58(77.3)	40(63.5)
あり	736(38.0)	240(11.1)	8(32.0)	14(56.0)	5(26.3)	12(16.0)	23(36.5)
不明	221(11.4)	156(7.2)	1(4.0)	0(0.0)	0(0.0)	5(6.7)	0(0.0)
受療状況							
主に入院	51(2.6)	41(1.9)	1(4.0)	4(16.0)	4(21.1)	3(4.3)	6(9.5)
主に通院	1,304(67.4)	1,609(74.6)	14(56.0)	15(60.0)	12(63.2)	52(74.3)	42(66.7)
入院と通院	395(20.4)	217(10.1)	7(28.0)	6(24.0)	3(15.8)	14(20.0)	15(23.8)

表5 家系内発症

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
家系内発症			
なし	1,520(78.7)	1,404(65.8)	15(57.7)
あり	100(5.2)	300(14.1)	6(23.1)
不明	312(16.1)	430(20.1)	5(19.2)
計	1,932(100.0)	2,134(100.0)	26(100.0)

表6 推定発症から受診までの期間

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
<1年	763(70.7%)	363(52.6%)	8(57.1%)
1-2年	79(7.3%)	64(9.0%)	1(7.1%)
2-3年	45(4.2%)	46(6.4%)	—
3-4年	53(4.9%)	36(5.2%)	1(7.1%)
4-5年	22(2.0%)	28(4.1%)	—
5-10年	78(7.2%)	85(11.9%)	1(7.1%)
10年以上	39(3.6%)	76(10.8%)	3(21.4%)
小計	1,079(100.0%)	698(100.0%)	14(100.0%)
不明	853	1,436	12
計	1,932	2,134	26

表7 初診から最終診察までの期間

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
<1年	316(19.7%)	355(20.4%)	2(8.3%)
1-2年	270(16.8%)	181(10.4%)	5(20.8%)
2-3年	215(13.4%)	146(8.4%)	5(20.8%)
3-4年	154(9.6%)	133(7.6%)	3(12.5%)
4-5年	123(7.7%)	115(6.6%)	2(8.3%)
5-10年	357(22.3%)	423(24.3%)	—
10年以上	169(10.5%)	391(22.4%)	7(29.2%)
小計	1,604(100.0%)	1,744(100.0%)	24(100.0%)
不明	328	390	2
計	1,932	2,134	26

表8 初診から死亡までの期間

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
<1年	21(21.2%)	13(29.5%)	—
1-2年	19(19.2%)	2(4.5%)	1(33.3%)
2-3年	11(11.1%)	3(6.8%)	—
3-4年	5(5.1%)	4(9.1%)	1(33.3%)
4-5年	3(3.0%)	2(4.5%)	1(33.3%)
5-10年	29(29.3%)	9(20.5%)	—
10年以上	11(11.1%)	11(25.0%)	—
小計	99(100.0%)	44(100.0%)	3(100.0%)
不明	5	9	0
計	104	53	3

表9 臨床経過

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
治癒	1(0.1%)	—	—
改善	902(48.3%)	368(18.6%)	5(19.2%)
不变	748(40.0%)	1,427(72.3%)	13(50.0%)
悪化	113(6.0%)	126(6.4%)	5(19.2%)
死亡	104(5.6%)	53(2.7%)	3(11.5%)
小計	1,868(100.0%)	1,974(100.0%)	26(100.0%)
不明	64	160	0
計	1,932	2,134	26

表10 死因

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
心不全	49(49.2%)	10(21.3%)	3(100.0%)
不整脈	20(20.2%)	15(31.9%)	—
その他心臓死	8(8.1%)	1(2.1%)	—
心臓死以外	22(22.2%)	21(44.7%)	—
小 計	99(100.0%)	47(100.0%)	3(100.0%)
不 明	5	6	0
計	104	53	3

表11 既往歴

高血圧

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
なし	1,451(79.2%)	1,356(69.0%)	22(95.7%)
あり	382(20.8%)	609(31.0%)	1(4.3%)
小計	1,833(100.0%)	1,965(100.0%)	23(100.0%)
不明	99	169	3
計	1,932	2,134	26

収縮期圧

<150mmHg	24(15.2%)	32(11.6%)	—
150~159mmHg	33(20.9%)	44(16.0%)	2(50.0%)
≥160mmHg	101(63.9%)	199(72.4%)	2(50.0%)
計	158(100.0%)	275(100.0%)	4(100.0%)

拡張期圧

<90mmHg	21(14.0%)	61(23.8%)	1(25.0%)
90~94mmHg	32(21.3%)	74(28.9%)	1(25.0%)
≥95mmHg	97(64.7%)	121(47.3%)	2(50.0%)
計	150(100.0%)	256(100.0%)	4(100.0%)

糖尿病

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
なし	1,615(86.6%)	1,791(90.9%)	26(100.0%)
あり	250(13.4%)	179(9.1%)	—
小計	1,865(100.0%)	1,970(100.0%)	26(100.0%)
不明	67	164	0
計	1,932	2,134	26
インスリン使用	192(86.5%)	130(84.4%)	—
なし	30(13.5%)	24(15.6%)	—
あり			
計	222(100.0%)	154(100.0%)	—

飲酒歴

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
ほとんど飲まない	1,093(64.6%)	1,103(63.3%)	22(91.7%)
飲んでいた	605(35.6%)	640(36.7%)	2(8.3%)
小計	1,698(100.0%)	1,743(100.0%)	24(100.0%)
不明	234	391	2
計	1,932	2,134	26

喫煙歴

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
吸わない	1,039(60.5%)	1,095(60.6%)	18(28.0%)
吸っていた	677(39.5%)	711(39.4%)	7(72.0%)
小計	1,716(100.0%)	1,806(100.0%)	25(100.0%)
不明	216	328	1
計	1,932	2,134	26

表 12 NYHA 心機能分類

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
I	402(22.4%)	1,245(66.9%)	8(34.8%)
II	719(40.0%)	527(28.2%)	6(26.1%)
III	492(27.4%)	80(4.3%)	8(34.8%)
IV	185(10.3%)	17(0.9%)	1(4.3%)
小計	1,798(100.0%)	1,869(100.0%)	23(100.0%)
不明	134	265	3
計	1,932	2,134	26

表 13 運動耐容能 (SAS)

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
≤3.6Mets	44(18.0%)	74(46.0%)	—
3.7~6.9Mets	113(46.1%)	78(48.4%)	3(100.0%)
≥7.0Mets	88(35.9%)	9(5.6%)	—
小 計	245(100.0%)	161(100.0%)	3(100.0%)
不 明	1,687	1,973	23
計	1,932	2,134	26

表 14 胸 部 X 線

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
心胸比			
<50%	255(14.5%)	499(28.3%)	3(13.0%)
≥50%	1,504(85.5%)	1,267(71.7%)	20(87.0%)
小 計	1,759(100.0%)	1,766(100.0%)	23(100.0%)
不 明	173	368	3
計	1,932	2,134	26

表 15 心 電 図

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
基本調律			
洞調律	1,313(70.8%)	1,804(90.5%)	17(68.0%)
心房細動	476(25.7%)	150(7.5%)	5(20.0%)
心房粗動	27(1.5%)	16(0.8%)	1(4.0%)
人工ペースメーカ調律	32(1.7%)	13(0.7%)	2(8.0%)
その他	7(0.4%)	11(0.6%)	—
計	1,855(100.0%)	1,994(100.0%)	25(100.0%)
左室肥大			
なし	1,076(61.1%)	610(30.9%)	11(55.0)
あり	685(38.9%)	1,367(69.1%)	9(45.0)
計	1,761(100.0%)	1,977(100.0%)	20(100.0%)
右脚ブロック			
なし	1,601(90.9%)	1,777(91.4%)	17(68.0%)
あり	161(9.1%)	167(8.6%)	8(32.0%)
計	1,762(100.0%)	1,944(100.0%)	25(100.0%)
左脚ブロック			
なし	1,413(85.5%)	1,727(96.6%)	2(9.1%)
あり	240(14.5%)	60(3.4%)	20(90.9%)
計	1,653(100.0%)	1,787(100.0%)	22(100.0%)

表 16 ホルター心電図

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
R on T			
なし	1,009(97.7%)	1,086(99.2%)	14(100.0%)
あり	24(2.3%)	9(0.8%)	—
計	1,033(100.0%)	1,095(100.0%)	14(100.0%)
PVC 単発			
なし	81(7.2%)	182(16.0%)	3(18.8%)
あり	1,046(92.8%)	959(84.0%)	13(81.3%)
計	1,127(100.0%)	1,141(100.0%)	16(100.0%)
PVC2 連発			
なし	462(42.8%)	745(66.8%)	9(60.0%)
あり	617(57.2%)	371(33.2%)	6(40.0%)
計	1,079(100.0%)	1,116(100.0%)	15(100.0%)
VT 非持続性			
なし	770(68.2%)	918(81.3%)	14(87.5%)
あり	359(31.8%)	211(18.7%)	2(12.5%)
計	1,129(100.0%)	1,129(100.0%)	16(100.0%)
VT 非持続性頻度			
<2回	134(47.3%)	107(63.7%)	1(100.0%)
≥2回	149(52.7%)	61(36.3%)	—
計	283(100.0%)	168(100.0%)	1(100.0%)
VT 持続性			
なし	1,079(98.7%)	1,111(99.4%)	16(100.0%)
あり	14(1.3%)	7(0.6%)	—
計	1,093(100.0%)	1,118(100.0%)	16(100.0%)
発作性心房細動			
なし	931(92.9%)	991(91.8%)	13(92.9%)
あり	71(7.1%)	89(8.2%)	1(7.1%)
計	1,002(100.0%)	1,080(100.0%)	14(100.0%)

表 17 心エコー図

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
左室拡張末期径			
<50mm	130(7.1%)	1,446(74.2%)	18(78.3%)
≥50mm	1,708(92.9%)	502(25.8%)	5(21.7%)
計	1,838(100.0%)	1,948(100.0%)	23(100.0%)
左室拡張末期径/m²			
<32mm/m ²	220(14.7%)	1,355(83.0%)	18(94.7%)
≥32mm/m ²	1,274(85.3%)	277(17.0%)	1(5.3%)
計	1,494(100.0%)	1,632(100.0%)	19(100.0%)
心室中隔壁厚			
<11mm	1,277(73.7%)	191(9.7%)	9(39.1%)
≥11mm	456(26.3%)	1,778(90.3%)	14(60.9%)
計	1,733(100.0%)	1,969(100.0%)	23(100.0%)
駆出分画			
≤20%	203(13.9%)	7(0.5%)	14(66.7%)
21~35%	593(40.7%)	26(1.7%)	5(23.8%)
36~49%	442(30.4%)	61(4.1%)	1(4.8%)
≥50%	218(15.0%)	1,410(93.8%)	1(4.8%)
計	1,456(100.0%)	1,504(100.0%)	21(100.0%)
僧帽弁の収縮期前方運動			
なし	1,705(99.8%)	1,357(74.7%)	21(95.5%)
あり	3(0.2%)	459(25.3%)	1(4.5%)
計	1,708(100.0%)	1,816(100.0%)	22(100.0%)
B-B' step			
なし	1,180(88.5%)	1,270(94.0%)	11(78.6%)
あり	153(11.5%)	81(6.0%)	3(21.4%)
計	1,333(100.0%)	1,351(100.0%)	14(100.0%)
非対称性中隔肥大			
なし	1,699(99.2%)	854(45.4%)	17(81.0%)
あり	13(0.8%)	1,025(54.6%)	4(19.0%)
計	1,712(100.0%)	1,879(100.0%)	21(100.0%)
心尖部肥大			
なし	1,586(99.7%)	993(57.3%)	17(85.0%)
あり	4(0.3%)	739(42.7%)	3(15.0%)
計	1,590(100.0%)	1,732(100.0%)	20(100.0%)
心膜液貯留			
なし	1,569(93.6%)	1,666(96.4%)	16(76.2%)
あり	107(6.4%)	63(3.6%)	5(23.8%)
計	1,676(100.0%)	1,729(100.0%)	21(100.0%)
僧帽弁閉鎖不全			
0	281(19.0%)	531(39.5%)	8(34.8%)
1	534(36.1%)	561(41.8%)	12(52.2%)
2	423(28.6%)	196(14.6%)	3(13.0%)
3	197(13.3%)	51(3.8%)	—
4	45(3.0%)	4(0.3%)	—
計	1,480(100.0%)	1,343(100.0%)	23(100.0%)
三尖弁閉鎖不全			
0	472(37.4%)	718(60.3%)	8(38.1%)
1	491(38.9%)	358(30.1%)	10(47.6%)
2	203(16.1%)	85(7.1%)	2(9.5%)
3	81(6.4%)	26(2.2%)	1(4.8%)
4	14(1.1%)	4(0.3%)	—
計	1,261(100.0%)	1,191(100.0%)	21(100.0%)
A/E 比			
<1	179(45.4%)	198(41.0%)	5(62.5%)
≥1	147(54.9%)	285(59.0%)	3(37.5%)
計	326(100.0%)	483(100.0%)	8(100.0%)

表18 心臓カテーテル検査

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
大動脈収縮期圧	(70.7%)	(52.6%)	(57.1%)
< 150mmHg	816(7.3%)	612(9.0%)	14(7.1%)
≥150mmHg	160(4.2%)	177(6.4%)	1(6.7%)
計	976(4.9%)	789(5.2%)	15(7.1%)
大動脈拡張期圧	(2.0%)	(4.1%)	
< 90mmHg	861(7.2%)	700(11.9%)	14(7.1%)
≥90mmHg	113(3.6%)	82(10.8%)	1(21.4%)
計	974(100.0%)	782(100.0%)	15(100.0%)
左室拡張末期圧			
≤11mmHg	560(56.0%)	309(39.9%)	2(11.1%)
12~17mmHg	223(22.3%)	246(31.7%)	4(22.2%)
≥18mmHg	217(21.7%)	220(28.4%)	12(66.7%)
計	1,000(100.0%)	775(100.0%)	18(100.0%)
肺動脈毛細管圧			
≤11mmHg	671(63.6%)	473(68.8%)	7(46.7%)
12~17mmHg	209(19.8%)	163(23.7%)	—
≥18mmHg	175(16.6%)	52(7.6%)	8(53.3%)
計	1,055(100.0%)	688(100.0%)	15(100.0%)
肺動脈収縮期圧			
< 30mmHg	620(61.7%)	466(66.4%)	6(35.3%)
≥30mmHg	385(38.3%)	236(33.6%)	11(64.7%)
計	1,005(100.0%)	702(100.0%)	17(100.0%)
肺動脈拡張期圧			
< 12mmHg	538(53.7%)	444(63.2%)	7(41.2%)
≥12mmHg	464(46.3%)	258(36.8%)	10(58.8%)
計	1,002(100.0%)	702(100.0%)	17(100.0%)
肺動脈平均圧			
< 16mmHg	410(43.7%)	302(45.1%)	5(33.3%)
≥16mmHg	529(56.3%)	368(54.9%)	10(66.7%)
計	939(100.0%)	670(100.0%)	15(100.0%)
右房平均圧			
< 8mmHg	794(83.1%)	585(85.7%)	8(50.0%)
≥8mmHg	161(16.9%)	98(14.3%)	8(50.0%)
計	955(100.0%)	683(100.0%)	16(100.0%)
心拍数			
≤49/分	8(101.0%)	28(5.0%)	1(9.1%)
50~99/分	625(85.9%)	519(92.3%)	8(72.7%)
≥100/分	95(13.0%)	15(2.7%)	2(18.2%)
計	728(100.0%)	562(100.0%)	11(100.0%)
心係数			
< 2.2L/m ²	211(21.8%)	79(12.4%)	3(25.0%)
≥2.2L/m ²	756(78.2%)	557(87.6%)	9(75.0%)
計	967(100.0%)	636(100.0%)	12(100.0%)
心室内圧較差			
なし	969(99.8%)	593(78.8%)	15(100.0%)
あり	2(0.2%)	160(21.2%)	—
計	971(100.0%)	753(100.0%)	15(100.0%)
心室内圧較差(部)			
左室流出路	2(100.0%)	92(70.2%)	—
左室中部	—	36(27.5%)	—
右室	—	3(2.3%)	—
計	2(100.0%)	131(100.0%)	0

表 19 左室造影

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
駆出分画			
≤20	127(13.5%)	1(0.2%)	—
21~35	373(39.6%)	12(1.9%)	1(8.3%)
36~49	317(33.6%)	24(3.8%)	1(8.3%)
≥50	126(13.4%)	602(94.2%)	10(83.3%)
計	943(100.0%)	639(100.0%)	12(100.0%)
僧帽弁閉鎖不全			
0	241(40.1%)	347(71.8%)	7(63.6%)
1	209(34.8%)	98(20.3%)	4(36.4%)
2	126(21.0%)	29(6.0%)	—
3	18(3.0%)	7(1.6%)	—
4	7(1.2%)	2(0.4%)	—
計	601(100.0%)	483(100.0%)	11(100.0%)
冠動脈有意狭窄			
なし	1,103(94.4%)	787(90.0%)	16(94.1%)
あり	66(5.6%)	87(10.0%)	1(5.9%)
計	1,169(100.0%)	874(100.0%)	17(100.0%)

表 20 心筋生検

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
線維化			
—	96(19.0%)	105(31.8%)	4(26.7%)
+	286(56.5%)	156(47.3%)	6(40.0%)
++	104(20.6%)	60(18.2%)	3(20.0%)
+++	20(4.0%)	9(2.7%)	2(13.3%)
計	506(100.0%)	330(100.0%)	15(100.0%)
細胞浸潤			
—	358(76.0%)	265(84.0%)	13(92.9%)
+	104(22.1%)	41(13.1%)	1(7.1%)
++	7(1.5%)	5(1.6%)	—
+++	2(0.4%)	1(0.3%)	—
計	471(100.0%)	312(100.0%)	14(100.0%)
心筋細胞肥大			
—	167(38.3%)	57(16.4%)	7(50.0%)
+	237(54.4%)	172(49.6%)	3(21.4%)
++	24(5.5%)	97(28.0%)	4(28.6%)
+++	8(1.8%)	21(6.1%)	—
計	436(100.0%)	347(100.0%)	14(100.0%)
心筋錯綜配列			
—	329(71.8%)	124(36.8%)	5(38.5%)
+	98(21.4%)	131(38.9%)	4(30.8%)
++	28(6.1%)	64(19.0%)	3(23.1%)
+++	3(0.7%)	18(5.3%)	1(7.7%)
計	458(100.0%)	337(100.0%)	13(100.0%)

表 21 RI 心プール

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
駆出分画			
≤20%	110(22.2%)	3(1.4%)	—
21~35%	250(50.4%)	14(6.3%)	1(40.0%)
36~49%	106(21.4%)	25(11.3%)	2(40.0%)
≥50%	30(6.0%)	180(81.1%)	2(20.0%)
小計	496(100.0%)	222(100.0%)	5(100.0%)
不明	1,436	1,912	21
計	1,932	2,134	26

表 22 心筋シンチグラフィ

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
取込低下			
なし	214(23.9%)	371(49.7%)	5(45.5%)
あり	682(76.1%)	366(50.3%)	6(54.5%)
小計	896(100.0%)	737(100.0%)	11(100.0%)
不明	1,036	1,397	15
計	1,932	2,134	26

表 23 運動負荷試験

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
最大酸素摂取量			
≤3ml/kg/min	—	—	—
4~24.4ml/kg/min	78(79.6%)	24(60.0%)	1(50.0%)
≥24.5ml/kg/min	20(20.4%)	16(40.0%)	1(50.0%)
計	98(100.0%)	40(100.0%)	2(100.0%)
トレッドミル			
≤3.7Mets	36(12.2%)	10(2.9%)	1(33.3%)
3.8~6.9Mets	116(39.2%)	86(25.1%)	1(33.3%)
≥7.0Mets	144(48.6%)	247(72.0%)	1(33.3%)
計	296(100.0%)	343(100.0%)	3(100.0%)

表 24 血液検査

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
ANP			
<33pg/ml	143(27.6%)	77(32.5%)	1(20.0%)
≥33pg/ml	376(72.4%)	160(67.5%)	4(80.0%)
計	519(100.0%)	237(100.0%)	5(100.0%)
BNP			
<18.5pg/ml	37(8.6%)	19(9.9%)	—
≥18.5pg/ml	395(91.4%)	173(90.1%)	3(100.0%)
計	432(100.0%)	192(100.0%)	3(100.0%)
ノルエピネフリン			
<450pg/ml	208(68.6%)	93(80.2%)	—
≥450pg/ml	95(31.4%)	23(19.8%)	2(100.0%)
計	303(100.0%)	116(100.0%)	2(100.0%)
心筋トロポニンT			
陰性	89(96.7%)	50(90.9%)	2(100.0%)
陽性	3(3.3%)	5(9.1%)	—
計	92(100.0%)	55(100.0%)	2(100.0%)

表 25 感染症

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
HBs 抗原			
陰性	1,091(98.1%)	882(98.1%)	13(100.0%)
陽性	21(1.9%)	17(1.9%)	—
計	1,112(100.0%)	899(100.0%)	13(100.0%)
HBs 抗体			
陰性	487(91.4%)	364(85.4%)	4(100.0%)
陽性	46(8.6%)	62(14.6%)	—
計	533(100.0%)	426(100.0%)	4(100.0%)
HCV 抗体			
陰性	978(93.3%)	743(90.5%)	9(100.0%)
陽性	70(6.7%)	78(9.5%)	—
計	1,048(100.0%)	821(100.0%)	9(100.0%)
HCV-RNA			
陰性	137(96.5%)	77(92.8%)	—
陽性	5(3.5%)	6(7.2%)	—
計	142(100.0%)	83(100.0%)	0

表 26 治 療

	拡張型心筋症	肥大型心筋症	拘束型心筋症
ジギタリス			
非使用	937(51.5%)	1,996(93.5%)	17(65.4%)
使用	995(48.5%)	138(6.5%)	9(34.6%)
計	1,932(100.0%)	2,134(100.0%)	26(100.0%)
Ca拮抗薬			
非使用	1,635(84.6%)	1,306(61.2%)	26(100.0%)
使用	297(15.4%)	828(38.8%)	—
計	1,932(100.0%)	2,134(100.0%)	26(100.0%)
ACE阻害薬			
非使用	684(35.4%)	1,675(78.5%)	25(96.2%)
使用	1,248(64.6%)	459(21.5%)	1(3.8%)
計	1,932(100.0%)	2,134(100.0%)	26(100.0%)
β遮断薬			
非使用	1,142(59.1%)	1,284(60.2%)	21(80.8%)
使用	790(40.9%)	850(39.8%)	5(19.2%)
カルベジロール	358(18.5%)	70(3.3%)	—
メトプロロール	328(17.0%)	252(11.8%)	—
ビソプロロール	32(1.7%)	107(5.0%)	—
アテノロール	16(0.8%)	168(7.9%)	3(11.5%)
カルテオロール	7(0.4%)	22(1.0%)	1(3.8%)
プロプロラノロール	11(0.6%)	153(7.2%)	—
その他	38(2.0%)	78(3.7%)	1(3.8%)
計	1,932(100.0%)	2,134(100.0%)	31(100.0%)
PDE阻害薬			
非使用	1,853(95.9%)	2,127(99.7%)	24(92.3%)
使用	79(4.1%)	7(0.3%)	2(7.7%)
経口薬	66(3.4%)	7(0.3%)	1(3.8%)
注射薬	13(0.7%)	—	1(3.8%)
計	1,932(100.0%)	2,134(100.0%)	28(100.0%)
抗不整脈薬			
非使用	1,467(75.9%)	1,713(80.3%)	20(76.9%)
使用	465(24.1%)	421(19.7%)	6(23.1%)
メキシレチン	261(13.5%)	102(4.8%)	2(7.7%)
ジソピラミド	36(1.9%)	120(5.6%)	—
アミオダロン	59(1.9%)	33(1.5%)	—
シベンゾリン	19(1.0%)	51(2.4%)	1(3.8%)
ピルジカイニド	23(1.2%)	36(1.7%)	—
アブリソジン	17(0.9%)	21(1.0%)	1(3.8%)
その他	50(2.6%)	58(2.7%)	2(7.7%)
計	1,932(100.0%)	2,134(100.0%)	32(100.0%)
抗凝固薬			
非使用	1,426(73.8%)	1,903(89.2%)	22(84.6%)
ワーファリン	506(26.2%)	231(10.8%)	4(15.4%)
計	1,932(100.0%)	2,134(100.0%)	26(100.0%)
抗血小板薬			
非使用	1,455(75.3%)	1,825(85.5%)	16(61.5%)
使用	477(24.7%)	3.9(14.5%)	10(38.5%)
アスピリン	353(18.3%)	212(9.9%)	5(19.3%)
チクロピジン	88(4.6%)	68(3.2%)	3(11.5%)
その他	36(1.9%)	29(1.4%)	2(7.7%)
計	1,932(100.0%)	2,134(100.0%)	36(100.0%)