

26 特発性拡張型心筋症 臨床調査個人票

(2. 更新)

ふりがな			性別	1. 男 2. 女	生 年 月 日	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年 月 日生 (満 歳)
住 所	郵便番号		電話 ()		出 生 都 道 府 県	発病時在住 都 道 府 県	
発 病 年 月	1. 昭和 年 月 (満 歳) 2. 平成	初診年月日	1. 昭和 年 月 日 2. 平成	保 険 種 別		1. 政 2. 組 3. 船 4. 共 5. 国 6. 老	
身体障害者 手 帳	1. あり (等級 級) 2. なし		介 護 認 定		1. 要介護 (要介護度) 2. 要支援 3. なし		
生 活 状 況	社会活動 (1. 就労 2. 就学 3. 家事労働 4. 在宅療養 5. 入院 6. 入所 7. その他 ()) 日常生活 (1. 正常 2. やや不自由であるが独力で可能 3. 制限があり部分介助 4. 全面介助)					初回認定年月 1. 昭和 年 月 2. 平成	
受 診 状 況 (最近 1 年)	1. 主に入院 2. 入院と通院半々 3. 主に通院 (/月) 4. 往診あり 5. 入院なし 6. その他 ()						
治療と経過 (前回申請からの変化を中心に具体的に記述)							
【WISH入力不要】							
前回申請時からの変化	1. 軽快 2. 不変 3. 徐々に悪化 4. 急速に悪化 5. その他 ()						
自 覚 症 状 の 変 化	1. 呼吸困難 (1. 増強 2. 不変 3. 軽快 4. なし) 2. 全身倦怠感 (1. 増強 2. 不変 3. 軽快 4. なし) 3. 胸痛 (1. 増強 2. 不変 3. 軽快 4. なし) 4. 動悸 (不整脈) (1. 増強 2. 不変 3. 軽快 4. なし) 5. その他 () (1. 増強 2. 不変 3. 軽快 4. なし)						
症 状 及 び 所 見							
1. 自他覚所見の変化 (平成 年 月 日)				5. 心臓カテーテル所見の変化 (平成 年 月 日)			
1. 変化あり () 2. 変化なし 血圧 / mmHg 脈拍 / 分 NYHA心機能分類 1. I 2. II 3. III 4. IV (必ず記入)				1. 変化あり 左室駆出率 (%) (所見) 2. 変化なし 3. 未施行			
2. 胸部X線所見の変化 (平成 年 月 日)				6. シンチグラム所見の変化 (平成 年 月 日)			
1. 変化あり (所見) 2. 変化なし 心胸比 %				1. 変化あり 左室駆出率 (%) (所見) 2. 変化なし 3. 未施行			
3. 心電図所見の変化 (平成 年 月 日)				7. 血液検査 (平成 年 月 日)			
1. 変化あり () 2. 変化なし				RBC $\times 10^4/\text{mm}^3$, Hb g/dl, Ht %, WBC $/\text{mm}^3$ TP g/dl, Alb g/dl, GOT IU/l, GPT IU/l, LDH IU/l, CK IU/l, ALP IU/l BUN mg/dl, Cr mg/dl, UA mg/dl, Na mEq/l, K mEq/l, Cl mEq/l BS mg/dl, CRP mg/dl, ANP pg/ml, BNP pg/ml			
4. 心エコー図所見の変化 (平成 年 月 日)							
検査時の調律 心拍数 / 分 左室駆出率 1. (%) 左室内径 LVDd mm, LVDs mm 拡張機能 E/A DT ms 僧帽弁逆流 度 その他変化 1. あり () 2. なし							
治療				治療効果			
使用薬剤等							
①ジギタリス 1. あり (薬品名・用量) 2. なし				1. 著効 2. 効果あり 3. 不変 4. 悪化 5. その他			
②利尿剤 1. あり (薬品名・用量) 2. なし				1. 著効 2. 効果あり 3. 不変 4. 悪化 5. その他			
③ACE阻害剤もしくはAII拮抗薬 1. あり (薬品名・用量) 2. なし				1. 著効 2. 効果あり 3. 不変 4. 悪化 5. その他			
④β遮断剤 1. あり (薬品名・用量) 2. なし				1. 著効 2. 効果あり 3. 不変 4. 悪化 5. その他			
⑤抗不整脈剤 1. あり (薬品名・用量) 2. なし				1. 著効 2. 効果あり 3. 不変 4. 悪化 5. その他			
⑥血管拡張剤 1. あり (薬品名・用量) 2. なし				1. 著効 2. 効果あり 3. 不変 4. 悪化 5. その他			
⑦カテコラミン 1. あり (薬品名・用量) 2. なし				1. 著効 2. 効果あり 3. 不変 4. 悪化 5. その他			
⑧その他薬剤 1. あり (薬品名・用量) 2. なし				1. 著効 2. 効果あり 3. 不変 4. 悪化 5. その他			
⑨補助循環 1. あり (期間) 2. なし				1. 著効 2. 効果あり 3. 不変 4. 悪化 5. その他			
⑩心移植 1. あり (年月) 2. なし				1. 著効 2. 効果あり 3. 不変 4. 悪化 5. その他			
医療上の問題点							
【WISH入力不要】							
医療機関名							
医療機関所在地				電話番号 ()			
医師の氏名				記載年月日: 平成 年 月 日			

26. 拡張型筋症

1. 診断の手引き

【主要項目】

基本病態；拡張型心筋症は特発性心筋症の中で、①心筋収縮不全と②左室内腔の拡張を特徴とする疾患群であり、多くの場合進行性である。この為、拡張型心筋症は慢性心不全症状を特徴とし急性増悪を繰り返す予後不良の疾患である。また、致死性不整脈による突然死や動脈の血栓塞栓症を生ずることがある。

鑑別診断；特定心筋疾患*との鑑別が重要で、診断に当たっては、以下の疾患による心筋異常を除外しなければならない。

特定心筋疾患*（1995年WHO/ISFC勧告による。）

虚血性心筋疾患

弁膜性心筋疾患

高血圧性心筋疾患

炎症性心筋疾患（心筋炎など）

代謝性心筋疾患

内分泌性- 甲状腺中毒性、甲状腺機能低下症、副腎皮質不全、

褐色細胞腫、末端肥大症、糖尿病など

蓄積性- ヘモクロマトーシス、グリコーゲン蓄積症（ハーラー病、ハンター病、レフス病、ニーマン・ピック病、ハンド・シュラー・クリスチャン病、ファブリー病、モルキオ・ウールリッヒ病など

欠乏性- カリウム欠乏、マグネシウム欠乏、栄養失調（貧血、脚気、セレンウム欠乏）、家族性地中海熱など

全身性心筋疾患- 膠原病、サルコイドーシス、白血病、肺性心など

筋ジストロフィー- デュシェンヌ型、ベッカー型、強直性筋萎縮症など

神経・筋疾患- フリードライヒ失調症、ヌーナン症候群など

過敏性、中毒性疾患- アルコール性心筋症、薬剤性、放射線性など

産褥性心筋疾患

【診断の参考事項】

（1）自覚症状

呼吸困難、動悸、易疲労感、胸部圧迫感

（2）他覚所見

浮腫、不整脈

（3）聴診

III音、IV音、奔馬調律、汎収縮期雑音（僧帽弁閉鎖不全による雑音）

（4）胸部X線

心陰影の拡大

（5）心電図

ST-T 異常、心室性不整脈、QRS 幅の延長、左房負荷、左室側高電位、肢誘導低電位、異常 Q 波、左軸偏位、心房細動

(6) 心エコー図¹⁾

左室径・腔拡大と駆出率低下（びまん性の収縮不全）、機能的僧帽弁逆流、経僧帽弁血流波形の偽正常化を認める。

(7) 心臓カテーテル検査

1) 冠動脈造影²⁾

びまん性の収縮不全の原因となる冠動脈病変を認めない。

2) 左室造影

左室径・腔拡大と駆出率低下（びまん性の収縮不全）を認める。

3) 心内膜下心筋生検³⁾

特異的な組織所見はないが、心筋組織の変性像や高度の線維化を認める。

(8) 心筋シンチグラム

駆出率低下を認める。欠損像の出現や心筋灌流低下を高頻度に認める。

(9) 運動耐容能

最大酸素摂取量及び嫌気性代謝閾値（AT）の低下を認める。

(10) 血液学的検査

疾患特異的ではないが、心機能低下に伴い心房利尿ペプチド（ANP）、脳性利尿ペプチド（BNP）の上昇を認める。

(11) 家族歴

家族歴が認められることがある。

(注) 遺伝子解析・その他

ミトコンドリア DNA、心筋 β -ミオシン重鎖遺伝子、ジストロフィン遺伝子などの変異によって、拡張型心筋症の病態を示すことがある。

【診断時の注意点】

1. 心エコー図で十分計測可能な画像が得られない場合、びまん性の収縮不全と内径の増加、左室腔拡大を証明するために、左室造影あるいは心筋シンチグラフィで代替えることは可とする。
2. 冠動脈造影は、原則的に必須とする。
3. 心内膜下心筋生検は心筋炎や特定心筋疾患との鑑別のため施行されることが望ましい。
4. 拡張相肥大型心筋症の場合も、拡張型心筋症に準じて記載する。

2. 診断の手引きの解説

(はじめに)

拡張型心筋症 (DCM: dilated cardiomyopathy) の診断の手引きは、我国では 1985 年 (昭和 60 年) に厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班 (班長: 戸嶋裕徳) によって肥大型心筋症や拘束型心筋症の手引きとともに初めて作成された (1)。その後、急速な循環器病学の進歩により、拡張型心筋症の発症機序の解明にかかわる研究や本症を取り巻く医療環境は大きく変化してきた。特に治療面では、本邦でも平成 11 年に臓器移植法が制定され心臓移植が始まった。拡張型心筋症はその対象疾患のひとつとしても注目されている。今回の診断の手引きの見直しは約 20 年という年月の推移を考えると必然的なものであり、今後はこの新しい診断の手引きにより拡張型心筋症の疫学、病因、遺伝、病理、病態生理、診断、治療、予後などの調査・研究が行われ、本症に対する有効な診療が行なわれることが期待される。また医療行政面でもこの手引きを基に拡張型心筋症に対する医療費公費負担受給制度 (*) が施行されることが考えられる。この診断の手引き作成は厚生労働省難病対策事業の一環として行なわれるものである。その意味からも疾患における学術性や特殊性を重視するあまり日常診療から乖離した検査項目を追求してもならないし、一方では大規模な疫学調査や臨床調査にも耐えうるものでなければならない。また従来の診断の手引きとの互換性も維持しなければ今までの膨大な臨床データの蓄積を有効に生かせない事も生じる可能性が出てくる。本診断の手引きとこの解説により、医師のみならず医療従事者、医療福祉・行政官さらには患者本人やその家族にも広く拡張型心筋症の診断の手順や医学的問題点がある程度理解され易いように、そして拡張型心筋症の診断に関わる医療情報を関係者間で共有できるように、引用文献も外国語よりも日本語の医学論文や行政白書、ホームページ等を多用し、単に医学教科書的な疾患レビューとならないように配慮した。何故なら拡張型心筋症の診断は、主に除外診断という手法を取る為、どこまで検査をして (類似疾患を除外して) 診断精度を高めるかが問題となるからである。検査を多くすれば診断精度は高まると考えられるが、侵襲的な検査には常に医療安全面でのリスクが伴う。拡張型心筋症の診断に際しては、担当医師による一方的な検査計画と診断に終始するのではなく、確定診断に到る上での検査上のリスクに関する医療情報の共有と医師・患者両者の同意が必要である。

(*) 医療費公費負担受給制度

公費負担医療とは、国や地方公共団体が実施主体となり公費を財源 (特定疾患治療研究事業平成 16 年度予算額 219.1 億円) として医療費等を負担する制度であり、現在 20 数種の公費負担医療制度がある。これらの医療費の負担は全額を国や地方公共団体が負担するものと保険優先のものがある。特定疾患治療研究事業のように保険優先の場合は、健康保険等から保険給付が行われ、その残りの部分 (患者負担分) が公費で負担されることとなる。なお、特定疾患治療研究事業での費用徴収は、所得と治療状況に応じた段階的な負担 (重症者及び低所得者は負担なし) となる (2)。拡張型心筋症はこの公費負担医療対象 (特定) 疾患のひとつである。現在難病 (特定疾患) に指定されている疾患は、難治性疾患克服研究

事業(特定疾患調査研究分野)対象疾患として121疾患(うち45疾患が特定疾患治療研究対象疾患)となっている(3)。

* 拡張型心筋症における総論

ー 診断に関わる諸項目 ー

1. 拡張型心筋症の歴史的背景

1800年代の終わり頃から、原因不明で心臓が大きくなる病気が心臓専門医の間で注目され、“牛心”などと呼ばれていた。拡張型心筋症は、1891年に Krehl により報告された9例の剖検症例の報告が最初とされている。興味深いのはこの内大部分の患者が大酒家であり、心膜心筋炎の所見を呈していたことから Krehl は心筋症を過去の心筋炎の後遺症と考えたことである。彼の最初の報告から一世紀以上経た現在でも拡張型心筋症の原因の一部に心筋炎の関与が考えられている(4)。1961年には英国の Goodwin らは原因不明の心疾患に注目し“原因不明の亜急性または慢性の心疾患で、しばしば心内膜に、ときに心膜に病変がおよぶが、動脈硬化に起因するものは除く”心疾患を心筋症(cardiomyopathy)と命名することを提唱し、心筋症という病名を最初に提案した。我が国における心筋症に対する関心も、1960年代に急速に高まり、日本循環器学会は繰り返し関連シンポジウムを開催し、1970年には、名称を「特発性心筋症」に統一する事が提唱された(5)。1974年、厚生省特発性疾患特発性心筋症調査研究班(歴代班長:河合忠一、戸嶋祐徳、安田寿一、矢崎義雄、篠山重威、北畠顕)が発足し、拡張型心筋症に関わる調査・研究が精力的に行なわれ現在に至っている(6)。

一方で、1990年(平成2年)には心筋症に対してエポックメイキングな発見が成された。Harvard大学の Seidman らは肥大型心筋症で収縮蛋白の遺伝子変異がみられることを発見して心筋症の新しい病因解明、病態、あるいは予後の診断に大きな進歩をもたらした(7)。この最初の報告以来、世界各地で肥大型心筋症のみならず拡張型心筋症でも遺伝子変異について検討がなされ、既に幾つかの原因遺伝子が発見されている(8)。

2. 拡張型心筋症の疾患概念の変遷

拡張型心筋症はうっ血型心筋症(congestive cardiomyopathy)と呼ばれた時期もあったが、本症の初期の異常は左室の拡張と心筋収縮性の低下であって、必ずしもうっ血症状を伴うとは限らない。1980年、WHO/ISFCが心筋症を定義したが本症は拡張型心筋症と改定された。この時期には心筋症は“原因不明の心筋疾患”と定義されたので、原因不明を意味する“特発性”という言葉の前に付けて“特発性心筋症”という名称を用いる必要はなかったが、1995年の改訂では心筋症を“心機能障害を伴う心筋疾患”と広く定義し、“原因不明”の語を削除した(9)。また、高血圧、弁膜症、虚血性(冠動脈性)心疾患など原因の明らかな疾患でも、本来の心疾患では説明できない程度の高度な心筋障害で拡張型心筋症類似の病態を示す場合、それぞれの疾患名に心筋症を付けて高血圧性心筋症、弁膜症性心筋症、虚血性心筋症などの名称(特定心筋症)で拡張型心筋症とは別に分類にしている。しかし、心筋症の基本病態はあくまで心筋を侵す病態に用いるべきであって、例えば虚血性心筋症の病因は冠動脈であることから虚血性心筋

症という診断名の使用に対して懐疑的な意見もある(10)。

3. 特発性心筋症と特定心筋症

従来の診断の手引きでは特発性心筋症とは、原因不明の心筋疾患と定義され、更に(A)拡張型心筋症、(B)肥大型心筋症、(C)拘束型心筋症の3型に分類されていた(1)。心筋症の定義はもともと原因が分からない(etiologically unknown)の心筋疾患ということであった。しかし、近年の分子生物学的研究の進歩により心筋症の病因が随分と明らかにされてきて、もはや“原因不明”なものではなくなりつつある。これに対して特定心筋症とは、原因または全身疾患との関連が明らかな心筋疾患の総称で、以前(WHO/ISFC 1980年分類)(11)の特定心筋疾患に相当する。虚血性心筋症、弁膜症、高血圧心筋症は、心筋障害の程度がそれぞれの原疾患の程度・範囲から予想される以上に高度な場合をいい、通常虚血性心疾患、弁膜症、高血圧性心筋疾患と心筋症は区別されるべきである。特発性と特定心筋症の頻度については Felker らの報告から推察するに心筋症全体の約半数は特発性と考えられる(12)。本手引きでは、この特定心筋症の除外を強調しており、あえて特発性拡張型心筋症という言葉は使用していない。

4. 拡張型心筋症の疫学

平成10年に本班会議で施行した全国調査では、拡張型心筋症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(13)。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も多いため、実際の有病率はより高いものと思われる。この調査では、拡張型心筋症患者の年間死亡率は5.6%であり死因の多くは心不全もしくは不整脈死であった。

5. 拡張型心筋症と心筋炎

拡張型心筋症を心筋炎から鑑別する必要性の有無で、診断の為に必要な検査方法も自ずと異なる。我が国では1996年(平成8年)に日本循環器学会学術委員会において慢性心筋炎のガイドラインが作成されて心筋炎の臨床的な調査と研究が進んでいる(14,15)。拡張型心筋症の発症と病態進展に心筋炎が関与しているとされる医学的根拠の一部を以下に列举する。

- ① 臨床的に心筋炎から拡張型心筋症への移行症例が報告されていること(16)。
- ② 拡張型心筋症の剖検例や心臓移植手術時の病理標本で心筋炎の存在を示唆するような炎症性細胞浸潤が認められること(17)。
- ③ 拡張型心筋症でコクサッキーB群ウイルスに対する中和抗体価がコントロール群に比較して有意に高かったこと(18)。
- ④ 拡張型心筋症の患者心筋にコクサッキーB群ウイルスゲノムが高頻度に証明されていること(19)。
- ⑤ 同じくコクサッキーB群ウイルスを用いた心筋炎動物モデルで拡張型心筋症と同様の病態が作成できること(20)。

6. 拡張型心筋症の診断における冠動脈造影の必須化

今回の改訂では拡張型心筋症の診断に際して特に冠動脈造影は原則的に必須

とした。その根拠は以下の通りである。

- ① 拡張型心筋症の診断には虚血性心疾患（特定心筋症）との鑑別が重要であること。
- ② 冠動脈造影により虚血性心疾患の確定診断が可能であること。
- ③ 虚血性心疾患の有無は診断のみならず、その後の治療方針と引いては患者の生命予後にも大きく左右する為、診断意義は高いこと。
- ④ 冠動脈造影法の普及は著しく、その実施施設は日本国内でも多くなっていること。
- ⑤ 冠動脈造影法の安全性とリスクマネジメントは近年向上していること。

7. 心内膜下心筋生検検査の必要性に関する検討

日本の循環器病学の研究に関する国際的な貢献の一つに心内膜下心筋生検法の開発がある(21)。本法は移植心拒絶反応のほか、心筋炎、心サルコイドーシス、好酸球性心筋炎、心ファブリー病等を含む多くの特定心筋疾患との鑑別に有用である。本法による活動性心筋炎の診断基準は Dallas 基準によるが、慢性心筋炎については欧米ではいまだに統一基準がない。日本循環器学会は 1994 年（平成 6 年）に慢性心筋炎診断のガイドラインを作成し(14, 15)、本疾患には急性心筋炎から炎症が持続遷延するものと、不顕性に発症し慢性の経過をたどり、拡張型心筋症様の病態をとるものがあることを明らかにした。しかしながら実際の医療の現場では、心内膜下心筋生検などの侵襲性の高い検査なしに臨床診断する場合も多い。Kasper らは、1982 年から 1991 年の間に心不全で入院した患者の中で拡張型心筋症と臨床診断された 673 名を対象とし、全例に心臓カテーテルと心内膜下心筋生検を施行し最終診断した。この方法で特定心筋症を除外すると最終的に拡張型心筋症と診断できるのは 673 名中、313 名（46.5%）でその他は特定心筋症と分類された(22)。この結果より、拡張型心筋症と臨床診断されているなかに多くの特定心筋症が含まれていることが分かる。医療技術の進歩とともに、今後いかに安全かつ簡便に特定心筋症を鑑別除外して拡張型心筋症の診断をより確実なものにして行くかが要求される。従って、本症の診断上、心内膜下心筋生検検査法の重要性は考慮しながらもその必要性に関しては個々の状況の中で患者と担当医師間において慎重に判断すべきと思われる。

8. 拡張相肥大型心筋症とは

心筋症の中でも、肥大型心筋症の基本病態は“左室心筋の異常な肥大に伴う左室拡張期コンプライアンスの低下”である。しかしながらこの肥大型心筋症のなかで長い間経過を観察していると、肥大した心筋壁厚が次第に薄くなり、左室収縮力の低下、左室内腔の拡大をきたして、ついにはうっ血性心不全に陥り、拡張型心筋症に似た病像を呈する例に遭遇することがある。このような例を拡張相肥大型心筋症という。治療抵抗性で前項の心臓移植の適応となることもある。本症を診断する上で心内膜下心筋生検検査は有用と思われる(23)。

9. 我が国における拡張型心筋症患者の心臓移植の現状

わが国の心臓移植患者の大きな特徴は拡張型心筋症が圧倒的に多いことである。1997 年（平成 9 年）10 月の臓器移植法施行後、2 年以上経過した 1999 年（

平成 11 年) 2 月に初めて脳死心臓移植が施行され、2004 年(平成 16 年) 11 月 30 日までに 22 例が施行されている(24)。これら 22 例のうちの 90%以上は拡張型心筋症あるいは拡張相肥大型心筋症であり、また、同時点で日本臓器移植ネットワークに登録されている 81 名のうち、64 例(79%)が拡張型心筋症あるいは拡張相肥大型心筋症である。しかし、心臓移植レシピエント候補が毎年 228~670 人が新規発生しているの見積もられていることを考慮すると(25)、適応検討申請および登録に至らない症例が非常に多いといわざるを得ない。また、ドナー不足のため登録後も移植機会を得難く、待機者のうち約 30%は登録 1 年以内に死亡するのが実情である(26)。しかしながら、心臓移植数は少なくともその質は高く、国内心臓移植は開始後 5 年を経ても生存率 100%を保っており(27)、渡航移植例や国際心肺移植学会統計に表されるグローバルスタンダードの生存率よりも高い水準を保っている。このように、心臓移植が拡張型心筋症の根本治療となりうる現状を鑑みると、今後も心臓移植の定着化を図っていくことが肝要であろう。

10. 診断の手引きの注意点

医師は、個々の臨床現場での医療行為に関して裁量を認められており、一方、診断の手引きは現時点での一研究班の検討に基づく診断指針にすぎない。診断に当たり本手引きは、検査や鑑別診断のすべてを医師や対象患者に強要するものではなく、患者の個別的事情に応じた担当医師の専門的裁量が優先すると考えられる(28)。しかしながら実際に問題となるのは心臓カテーテル検査や同時に施行されることの多い心内膜下心筋生検検査等の侵襲的検査法の必要性や、公費負担に関わる特定疾患認定の可否と思われる。拡張型心筋症の診断における諸検査の学術的必要性や妥当性については本文にも記した如くであるが、その施行に当たっては医師は診断の手引きの内容を患者と共有した上で説明義務を果たす責務があると思われる(29)。

* 拡張型心筋症診断における各論

【主要項目】

拡張型心筋症の診断は除外診断であるため、他の特定心筋疾患が診断できる場合に本疾患名を使用することは好ましくない。今回の改訂では 1995 年 WHO/ISFC 勧告による特定疾患を拡張型心筋症からの除外疾患として追加したばかりでなく、診断の為に参考となる検査項目も幾つか追加した点に特徴がある。

【診断の参考事項】の各項目の解説

(1) 自覚症状

自覚症状や次項の他覚所見に対する詳細な問診や生活・病歴・家族歴調査は拡張型心筋症の診断や重症度評価に特に重要である。鑑別すべき特定疾患の多くはこの時点である程度除外出来る。拡張型心筋症の発症年齢は 20~50 歳が多いが、子供や高齢者にも発症する。男性と女性の比率は 6 : 4 程度であり男性にやや多い。症状としては労作性呼吸困難、浮腫、動悸などが主要なものであり失神や塞栓症で発症するものもある。拡張型心筋症に心不全を合併した場合は、問診に

よる自覚症状評価としてニューヨーク心臓協会（New York Heart Association, NYHA）機能分類（下記参照）が汎用されている。この分類はあらゆる心疾患患者に適応できる。しかしながら、この評価は判断基準となる日常労作内容が曖昧であり、しかも患者本人の主観に大きく左右される点が欠点とされる。

（参考）NYHA心機能分類

I度：心疾患があるが、そのために身体活動が制限されてはいない。通常の身体活動では過度の疲労感・動悸・息切れ・狭心症状を生じない。

II度：心疾患があり、そのために身体活動がわずかに制限される。安静時に症状はないが、通常の身体活動で疲労感・動悸・息切れ・狭心症状が起こる。

III度：心疾患があり、そのために身体活動が著しく制限される。安静時に症状はないが、通常以下の身体活動で疲労感・動悸・息切れ・狭心症状が起こる。

IV度：心疾患があり、そのためにどんな身体活動もすることができない。安静時でも動悸・息切れ・狭心症状を示すこともある。身体活動により症状の悪化をきたす。

（2）他覚所見

大多数の左心不全では他の症状が浮腫に先行する。右心不全が加われば、顔面、手足のみならず、肝臓、脾臓、腎臓などの諸臓器にもうっ血、浮腫を起こすことが知られている。拡張型心筋症では不整脈が高頻度にみられ、特に心室性期外収縮、洞性頻脈、心房細動などが多くみられる。これらの不整脈は動悸、脈拍欠陥やときに胸痛として自覚される。心室性頻脈あるいは高度徐脈性不整脈はめまいや意識消失発作などをもたらす、これらの症状は突然死との関連が示唆されている（30）。

（3）聴診

心音の主要成分は心血管系内の血液の急速な加速ないし減速に伴う振動である。聴診は、心臓の局所所見のうちで最も情報量が多いとも言われている。健常人で聴かれる生理的心音以外に、病的状態では奔馬調律（ギャロップリズム）が重要である。左室心尖部で聴取されるIII音の病的亢進は左房圧、左室拡張期圧の上昇が疑われ、左心不全の重要なサインである。またIV音の病的亢進は左室拡張末期圧の上昇時にみられ、左室の肥大・虚血を意味する。拡張型心筋症では二次的な心内腔の拡張により僧帽弁輪が引き伸ばされ、その結果僧帽弁の開閉が不完全となって僧帽弁逆流を起こし易くなり、汎収縮期雑音（僧帽弁閉鎖不全による雑音）を聴取することも稀ではない。また胸骨左縁下部領域に、三尖弁閉鎖不全症による収縮期雑音を聴取することもある（31）。

（4）胸部X線

拡張型心筋症では左室をはじめ、右室、両心房が拡大しており、胸部写真上心陰影の拡大として観察される。心臓の拡張を特徴とする本疾患では程度の差はあるものの、ほとんど全例で心陰影は拡大すると言われている。河合らの報告によ

れば拡張型心筋症 200 例 180 例 (90%) が心胸比 0.55 を越え、平均 0.62 と他の病型に比し高値を示している (32)。更にうっ血性心不全を伴えば肺うっ血像、胸水の貯留が認められる。

(5) 心電図

心電図は多くの循環器検査が普及した現在でも、心臓病患者でまず最初に行うべき検査である。本症に特異的な心電図所見はないが、異常を知る感度の高い検査法である (33)。拡張型心筋症では心室の変性、線維化、病変、代償としての拡張性肥大が種々の程度で進行するため、これらの病変を反映した多彩な心電図異常が観察される (34)。

①電気軸偏位

QRS 前額面電気軸は I、II、III 誘導より得られる所見である。左室肥大の場合には左軸偏位、右室肥大の場合には右軸偏位になる傾向があるが、そのような病態の存在の可能性が低い場合の異常左軸偏位や右軸偏位は、左脚前枝ブロックや左脚後枝ブロックの存在を考慮する。また、刺激伝導系のみの異常を伴ういわゆる脚束ブロックか、あるいは心筋病変に伴う刺激伝導系異常なのかについても考察する必要がある。

②ST-T 異常

ST-T 異常は日常臨床の場で遭遇する機会が多い。急性心筋梗塞、不安定狭心症などの虚血性心疾患や急性心膜炎など緊急処置の必要な心疾患は ST-T 異常を呈する代表的疾患である。拡張型心筋症で本所見が得られた場合は、高血圧性心筋疾患や肥大型心筋症との鑑別も必要である。

③不整脈

拡張型心筋症に合併しやすい不整脈として、洞機能不全症候群、上室性頻拍、房室ブロック、心室頻拍、心房細動などがあげられる。動悸、めまい、失神など不整脈によると思われる自覚症状が強い場合は、ホルター心電図による長時間の不整脈記録が有用である (35)。

④QRS 幅の延長

病変が進行すれば心筋障害、心筋線維化のためその部位の起電力が減弱するので、R 波高は減高する。広範な左室線維化のために心筋梗塞時に見られるような異常 Q 波が現れることがある。心室内伝導障害、とくに左脚ブロックを伴うことが多い (18)。現在、高度な心室内伝導障害を伴う心不全や拡張型心筋症患者において両心室ペーシングを用いた治療も行われているが、QRS 幅とともに左室壁収縮の非同期性 (dyssynchrony) の程度は治療適応の決定に重要な因子のひとつである (36)。

(6) 心エコー図

心エコー図法により心臓の大きさ、形や、収縮および拡張機能などの血行動態指標が評価できる。本法は拡張型心筋症の基本病態である①心筋収縮不全と②左

室内腔の拡張を非侵襲的、実時間的に観察しうることから心筋症の評価法として広く用いられている。具体的には断層法あるいはMモード法により左室拡張末期容積を始めとする左室容量を計測し、左室駆出率を算出する。通常、心拡大は認められるが壁肥厚は観察されない。カラー・ドプラ法により機能的僧帽弁逆流の定量評価ができる。中等度以上の僧帽弁逆流が存在する場合には左室駆出率を過大評価する点を留意する。左室壁運動はびまん性に障害される場合が多いが、壁運動異常が局限する場合には虚血性心疾患との鑑別が必要となる。拡張型心筋症では左室内壁に血栓を認めることも多い(37)。

(7) 心臓カテーテル検査

心臓カテーテル検査は末梢血管から心臓内へ透視下でカテーテルを挿入し、心臓各部位の圧記録や心拍出量等の計測を行う血行動態検査、冠動脈などの目的とする心臓各部位の造影検査、また病理組織診断を目的とした心内膜下心筋生検検査等が含まれる。最近では、心臓カテーテル法は検査法としてのみでなく、カテーテルを利用した治療法(経皮的冠動脈形成術、経皮的僧帽弁交連裂開術など)としても応用されている。心臓カテーテル検査には経静脈的に右心系に達する右心カテーテルと、末梢動脈から逆行性に左心系を検査する左心カテーテル検査がある。拡張型心筋症患者の血行動態は左室拡張末期圧上昇を呈することが多く、肺高血圧をきたす症例や右室病変の見られる症例では右室拡張末期圧上昇も認められる。心拍出量は軽度減少する症例が多いが、心係数 1.50 l/min/m^2 以下は予後不良である。

①冠動脈造影

侵襲的な検査であるが虚血性心疾患を除外するためには必要な検査法である。特に胸痛を訴える拡張型心筋症患者において冠動脈疾患を否定するための冠動脈造影は、本検査が禁忌でない限り、診断確定のためには不可欠である。

②左室造影

左室造影により左室の形態、局所壁運動、左室駆出率、僧帽弁逆流の程度、壁に血栓の有無などの評価が可能である。拡張型心筋症では通常、局所的ではなくびまん性の左室壁運動の低下と左室拡張が認められる。高度拡張を示す場合は、僧帽弁閉鎖不全を合併することが多い。最近では他の非侵襲的検査法(心エコー図、心筋シンチグラフィ、心MRIなど)による心機能の評価も可能であり、腎機能低下例や低左心機能例などでは左室造影でなく、他の非侵襲的検査で評価することが多い。

③心内膜下心筋生検

1962年、今野、榊原によってカテーテル式心内膜下心筋生検法が世界で初めて開発された(13)。その後、関口らによって臨床応用が進められ、特発性心筋症調査研究班会議や日本心筋生検研究会にて拡張型心筋症の心臓病理の検討と病理データの蓄積が行われてきた(38,39)。心内膜下心筋生検が生検用バイオームの改良に伴い手技上の安全性も向上し、本症の診断のために活用されている。世界的な調査では6,000例を越す心内膜下心筋生検に関連した死亡率は0.05

%であった(40)。心内膜下心筋生検は移植後の拒絶反応の判定には必須とされ、今日では世界各国の心臓専門医の間で広く実施されている。我が国では拡張型心筋症患者における心臓移植術前には、移植検討委員会でレシピエント患者心臓病理組織が検討されている。拡張型心筋症では左室を中心に心筋細胞の肥大や変性、間質の線維化、心内膜の肥厚、軽度の炎症性細胞浸潤などの病理所見を示す(41)。しかしこれらの病理所見の多くは拡張型心筋症に特異的な所見とは言えない。実際に海外では、心内膜下心筋生検による病理組織所見を拡張型心筋症の診断に用いることに否定的な意見もある(14)。この他、本班会議研究において、細胞外マトリックス蛋白であるテネイシンC発現の心臓病理組織を用いた炎症評価の為の検討がなされており、拡張型心筋症の診断に有用である可能性も示唆されている(42)。

(8) 心筋シンチグラム

今回の診断の手引きに新たに参考事項として付け加えた。心筋シンチグラムは放射性同位元素を用いて行われる循環器検査法のひとつである。体内に投与された放射性同位元素は、それぞれの体内薬物動態に従って標的臓器に集積する。ここで放出された放射線を体外から検出、これを位置情報およびカウントから二次元ないし三次元的に画像構成するものである。心筋シンチグラムに用いられる放射性医薬品には、 ^{201}Tl 、 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -Tetrofosmin、 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -MIBI、 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -Pyrophosphate、 ^{123}I -BMIPP、 ^{123}I -MIBGがあり、心筋血流、代謝、交感神経機能、炎症巣検出など、目的に応じて使い分けられる(43)。

(9) 運動耐容能

拡張型心筋症患者においては低レベルの運動強度でも、息切れ、下肢疲労、動悸などの症状が出現し易く、最大運動強度や運動持続時間が低下する。この運動耐容能をより客観的に評価する方法として、呼気ガス分析を行いながら運動負荷試験を行う心肺運動負荷試験がある。心疾患・肺疾患があるとこの検査で得られる運動耐容能の指標である最大酸素摂取量と嫌気性代謝閾値(anaerobic threshold:AT)は低下する。この指標は臨床的に頻用されているNYHA心機能分類にくらべ客観性に秀れ、治療効果や予後判定の評価にも使用可能である。また心臓移植の適応決定の際にも重要な評価基準となる。しかし反面、重症の心不全合併例では運動負荷試験そのものが施行困難な場合があり、本指標が測定できないという欠点がある。本項目も今回の手引きに診断の参考事項として付け加えた。

(10) 血液学的検査

1981年 de Bold らは心房がナトリウム利尿物質を分泌する内分泌器官であることを明らかにし、さらに1984年松尾らはナトリウム利尿ペプチドの化学構造を明らかにした。ヒトのナトリウム利尿ホルモンはANP(心房性ナトリウム利尿ペプチド)、BNP(B型ナトリウム利尿ペプチド)とCNP(C型ナトリウム利尿ペプチド)の三種類存在する。CNPは主に中枢性循環調節に関わっているものと考えられている。疾患特異的ではないが、心機能低下、心内圧の上昇に伴いANP、BNPの上昇を認めるため、拡張型心筋症による心不全の重症度または治療状況

の客観的指標のひとつとして用いられている。この他、松森らは拡張型心筋症患者の心機能評価として血中サイトカイン（TNF- α 、IL-6）の有用性を報告している（44）。

（11）家族歴

拡張型心筋症患者の一部には家族内発症が認められることがある（45）。従って、診断にあたっては近親者における突然死、心疾患や心電図異常者の有無を調査することが参考となる。この際に優性遺伝を示すものと劣性遺伝を示すものがあり、後者については近親婚の有無も参考となる。以前に肥大型心筋症の病期を有したり、肥大型心筋症の家族歴があれば拡張相肥大型心筋症の可能性が高くなる（46）。その他、過剰な塩分やカロリーの摂取、喫煙など家族の食事や行動パターン等も他の心血管疾患との鑑別に参考となることがある。

（注）遺伝子解析・その他

拡張型心筋症における遺伝子解析は研究段階であり、かつ個人情報で倫理的問題もあり現在の臨床現場では日常的には行われていない。従って診断の手引きでは注釈するにとどめた。拡張型心筋症の原因は多岐にわたるが、全体の2～3割が遺伝性と考えられており、その原因遺伝子として1990年代にdystrophin、tafazzin、desmin、lamin A/Cなどが同定されている。また従来は肥大型心筋症の原因遺伝子とされた β ミオシン重鎖やトロポニンTの変異でも遺伝子変異の位置によっては肥大を示さず拡張型心筋症を呈する家系があることが報告され、これ以外のサルコメア構成蛋白の遺伝子変異でも拡張型心筋症が生じうる可能性が示唆されている（47）。その他、診断に関わる項目として松森らは、拡張型心筋症患者において、有意に高頻度のC型肝炎ウイルス感染者を認め、その発症機序における同ウイルスの関与を示唆している（48）。一方、品川らは心内膜下心筋生検法によって得られた心筋症患者の心筋組織中にウイルスの増殖ゲノムを証明し、心筋症の心筋細胞傷害にウイルスの増殖や持続感染が関与している可能性を示唆している（49）。

（おわりに）

1974年（昭和49年）厚生省特発性心筋症班会議（班長：京都大学医学部第三内科 河合忠一）が始まってから30年が過ぎた。毎年発行される膨大な研究報告書や関係資料を基に今回の改訂作業に携わり、この難病に取り組む先人たちの姿を垣間見るようであった。我が国における拡張型心筋症をはじめとする心筋症の調査研究は本会議を主軸とし発展してきたものである。この会議の中で培われた内容は詳細な疫学調査や心臓病理学による組織解析を基軸とし、分子生物学や移植・再生医学等の最新医学にまで展開しており医学的な基礎体系の上に応用医学が成り立った、心筋症の調査研究に関して国内外にも誇るべき内容であると思われる。ここで長年培われた心筋症に対す調査研究の歴史を継承し、時代に合わせ検証し、将来に疾患解明のための示唆を残すことは我々の務めでもある。本手引き及び解説により特定疾患（難病）である拡張型心筋症の診断と治療、適切な医療行政、そして何よりも本疾患患者の社会・生活予後の改善に少しでも役立てば本望である。

(文責)

山口大学医学部器官制御医科学循環病態内科学

中村浩士、松崎益徳

山口大学医学部附属病院検査部

田中伸明

(参考文献)

1. 戸嶋裕徳ほか：特発性心筋症 Idiopathic Cardiomyopathy 診断の手引き．特発性心筋症調査研究班昭和 60 年度研究報告集 pp.13-15, 1986.
2. 医療保険制度研究会編：目で見る医療保険白書－医療保障の現状と課題－（平成 16 年度版）．ぎょうせい，東京，2004.
3. 難病情報センター：<http://www.nanbyou.or.jp/sikkan/index.html>
4. 河合忠一著：心筋症の話．中央公論新書，東京，2003.
5. 鷹津正、河合忠一：特発性心筋症－日循学会シンポジウムにおける問題点を中心として．日本医師会雑誌 64：563-611, 1970.
6. 河村慧四郎：心筋症．日本内科学会雑誌 91：887-893, 2002.
7. Geisterfer-Lowrance A, et al: A molecular basis for familial hypertrophic cardiomyopathy: A cardiac myosin heavy chain gene missense mutation. Cell 62:990-1006, 1990.
8. 木村彰方ほか：拡張型心筋症の新規原因遺伝子の発見と機能解析．特発性心筋症調査研究班平成 15 年度総括・分担研究報告集 pp.67-69, 2004
9. Richardson P, et al: Report of the 1995 World Health Organization/ Internal Society and Federation of Cardiology Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. Circulation 93:841-842, 1996.
10. 福井次矢、黒川清編：ハリソン内科学（原著第 15 版）．メディカル・サイエンス・インターナショナル，東京，2003.
11. Report of the WHO/ISFC Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. Br Heart J 44:672-673, 1980.
12. Felker M, et al : Underlying causes and long-term survival in patients with initially unexplained cardiomyopathy. N Engl J Med 342:1077-1084, 2000.
13. 松森昭ほか：特発性心筋症の全国調査．特発性心筋症調査研究班平成 12 年度研究報告集 pp.40-60, 2000.
14. 関口守衛ほか：心内膜心筋生検標本 4000 余例の観察経験からみた慢性心筋炎の頻度．特発性心筋症調査研究班平成 6 年度研究報告集 pp.31-33, 1995.
15. 戸嶋裕徳ほか：日本循環器学会学術委員会報告．診断基準：慢性心筋炎の診断基準に関する研究（1991-1993 年度報告）．Jpn Circ J 58 Suppl IV:1104-1108, 1994
16. Luppi P, et al: Idiopathic dilated cardiomyopathy: A superantigen-driven autoimmune disease. Circulation 98:777-785, 1998.
17. 寺崎文生ほか：拡張型心筋症の心筋における炎症性細胞浸潤に関する研究－左室部分切除術時切除心筋の光顕的・免疫組織細胞化学的・ウイルス学的解析－．特発性心筋症調査研究班平成 9 年度研究報告集 pp.40-45, 1998.

18. Kawai C: Idiopathic cardiomyopathy, A study on the infectious-immune theory as a cause of the disease. Jpn Circ J 35:765-770, 1971.
19. Bowles E, et al: Detection of coxsackie-B-virus-specific RNA sequences in myocardial biopsy samples from patients with myocarditis and cardiomyopathy. Lancet 1:1120-1123, 1986.
20. 松崎益徳ほか：慢性心筋炎におけるウイルス再感染の影響．特発性心筋症調査研究班平成8年度研究報告集 pp.63-69, 1997.
21. Sakakibara S, Konno S: Endomyocardial biopsy. Jpn Heart J 3:537-543, 1962.
22. Kasper K, et al: The causes of dilated cardiomyopathy: A clinicopathologic review of 673 consecutive patients. J Am Coll Cardiol 23:586-590, 1994.
23. 岡田了三ほか：いわゆる拡張相肥大型心筋症の臨床病理学的検討．特発性心筋症調査研究班平成6年度研究報告集 pp.25-27, 1995.
24. 社団法人日本臓器移植ネットワーク：<http://www.jotnw.or.jp/>
25. 臓器移植ファクトブック 2004：<http://www.asas.or.jp/jst/factbook/2004/index.html>
26. 和泉 徹：日本循環器学会における心臓移植適応評価．移植 38:235-239, 2003.
27. 社団法人日本臓器移植ネットワーク ニュースレター Vol18, 2004.
28. 古川俊治．厚生労働省研究班作成診療ガイドラインの法的拘束力．日本医事新報 4187:144-146, 2004.
29. 永井良三編：循環器研修医ノート（改訂第2版）．診断と治療社，東京，2001.
30. 吉川純一、松崎益徳編：実践臨床心臓病学．文光堂，東京，1997.
31. 松崎益徳ほか編：心臓病診療プラクティクスー心筋症を知るー．文光堂，東京，1996.
32. 河合忠一ほか：特発性心筋症の診断基準についてーアンケート第二次集計報告ー．特発性心筋症調査研究班昭和50年度研究報告集 pp.88-99, 1976.
33. 関口守衛：拡張型心筋症の診断のポイント．Heart View. 2:524-529, 1998.
34. 浅井邦也ほか：拡張型心筋症の心電図所見と心機能パラメータ．特発性心筋症調査研究班平成6年度研究報告集 pp.45-48, 1995.
35. Knoebel B, et al: Guidelines for ambulatory electrocardiography. J Am Coll Cardiol 13:249-258, 1989.
36. Komura S, et al. : Potential candidates for cardiac resynchronization therapy in Japanese patients with idiopathic dilated cardiomyopathy - A Niigata multicenter study of DCM. Circ J 68:1104-1109, 2004.
37. 岩出和徳ほか：拡張型心筋症における血栓塞栓症の臨床的検討．特発性心筋症調査研究班平成5年度研究報告集 pp.15-18, 1994.
38. 関口守衛ほか：心内膜心筋生検法による生検心筋の病理組織学的診断の

基準とその定量化試案．特発性心筋症調査研究班昭和 52 年度研究報告集 pp.75-93, 1978.

- 39. 関口守衛ほか：心筋バイオプシーの意義．日本臨床 42:2781-2790, 1984.
- 40. Sekiguchi M, et al : World survey of catheter biopsy of the heart. In Sekiguchi M, Olsen EGJ, eds. Cardiomyopathy. Clinical, Pathological, and Theoretical Aspects. Baltimore: University Park Press, 1980.
- 41. 戸嶋祐徳ほか：拡張型心筋症の関連因子と臨床像、生検組織所見との関係について．特発性心筋症調査研究班昭和 59 年度研究報告集 pp.263-275, 1985.
- 42. 廣江道昭ほか：テネイシン C を利用した心筋疾患の病理診断．特発性心筋症調査研究班平成 14 年度研究報告集 pp.104-106, 2003.
- 43. 竹沢英郎ほか：拡張型心筋症の ^{201}Tl 心筋 SPECT 像．特発性心筋症調査研究班昭和 59 年度研究報告集 pp.283-292, 1985.
- 44. 松森昭ほか：心筋症の病因と最新の知見．特発性心筋症調査研究班総合研究報告集 pp.51-65, 2002.
- 45. 仁村泰治ほか：同胞 4 名中男女 3 名にみられた拡張型心筋症．特発性心筋症調査研究班昭和 59 年度研究報告集 pp.306-314, 1985.
- 46. 竹沢英郎ほか：拡張型心筋症類似の臨床像を呈した家族型肥大型心筋症．特発性心筋症調査研究班昭和 58 年度研究報告集 pp.131-136, 1984.
- 47. 今井靖ほか：循環器疾患の遺伝子研究．日本内科学会雑誌 91:832-837, 2002.
- 48. 松森昭ほか：心筋症における C 型肝炎ウイルス感染の意義．特発性心筋症調査研究班平成 9 年度研究報告集 pp.9-11, 1998.
- 49. 品川達夫ほか：心筋症の生検心筋標本における coxsackievirus 増殖の検討．特発性心筋症調査研究班平成 7 年度研究報告集 pp.105-109, 1996

肥大型心筋症 診断の手引き (改訂案)

1. 基本病態の記載は“左室心筋の異常な肥大に伴う左室拡張期コンプライアンスの低下である。”とあるが、“コンプライアンスの低下”では拘束型心筋症と混同されないか？

1995年のWHOの心筋症の分類と定義(Circulation 1996;93:841)では、不均一肥大を特徴としてとらえ、左室コンプライアンスについての言及はなされていない。一方、BraunwaldらによるHeart Disease (7th Edition, 2004)では、肥大型心筋症の特徴として、やはり不均一肥大をまずあげており(Heart Disease 7th Edition, Vol.2, p1667, N Engl J Med 1997;336:775, Lancet 1997;350:127)、病態生理的な特徴としては、左室のstiffness以上による左室流入障害としてあげている(Heart Disease 7th Edition Vol.2, p1678, JAMA 2002;287:1308)。そこで改訂案では、不均等な左室肥大が本症の重要な特徴である点を強調し、拘束型心筋症と混同をさけるため、“左室コンプライアンス低下”に変えて、“左室拡張能低下”と修正した。

上述のHeart Diseaseでは、拘束型心筋症(RCM)の特徴は、左室が過度に硬化による流入障害である(Vol.2, P1682)としており、“The hallmark of the RCM is abnormal diastolic function: the ventricular walls are excessively rigid and impede ventricular filling.”(Heart Disease 7th Edition, Vol.2, P1682)であり、WHOの定義・分類(Circulation 1996;93:841)では、RCMの特徴は正常収縮能と正常壁厚でありながら流入障害を認める点であるとしている。

(改訂案)

主要項目

基本病態；肥大型心筋症は、特発性心筋症の中で、明らかな心肥大をきたす原因なく左室心筋の不均一な心肥大をきたす疾患であり、左室内腔の拡大なく、左室収縮は正常か過大である。不均一な心肥大に基づく左室拡張能障害が、本症の基本的な病態である。

2. 本症の分類について、

- 左室流出路狭窄の有無により、閉塞性肥大型心筋症(hypertrophic obstructive cardiomyopathy, HOCM)および非塞性肥大型心筋症(hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy, HNCM)の2型に分けられる。

.....

診断の参考事項

4) 心エコー図：。

- v) 閉塞性肥大型心筋症では、僧帽弁装置の収縮期前方運動 (systolic anterior motion, SAM) がみられる。カラードプラ法にて左室流出路にモザイクシグナルがみられ、連続波ドプラ法にて同部に圧較差が認められる。

とあるが、閉塞性・非閉塞性と大きく2分してしまうのか、その場合、圧較差をいくらかで分類するのか？

原案は、前出の日本循環器学会 2000・2001 年度合同研究班報告“肥大型心筋症の診療に関するガイドライン”(Circ J 2002;66:1356)における“I 病態 1・1・2 分類 1)左室流出路狭窄”における記載に準じたつもりであるが、同ガイドラインでは、“疾病の本質は心筋の不均等な肥大であり、流出路の狭窄はその表現型の一つである”とのコメントもされており、必ずしも2大別しているわけでもない。前出の Braunwald らによる Heart Disease 7th Edition での左室流出路閉塞についての記載でも、閉塞性と非閉塞性に2大別はされておらず、あくまでも肥大型心筋症の一型としてあつまっている(Vol.2, p1669)。ただし、治療のフローチャートを示した文献では、閉塞性か非閉塞性かの分類が明示されている(Heart 2002;87:169, N Eng J Med 1997;336:775, JAMA 2002;287:1308)。改定案では、閉塞性肥大型心筋症を、肥大型心筋症の中の一表現型とする記述する形に修正した。なお、閉塞の有無を正確に圧較差いくらかで分けるかについては、上述の Heart Disease では記載ないが、いくつかの文献では、連続波ドプラ法を用いた計測で安静時に少なくとも 30mmHg の左室流出路圧較差がある場合を閉塞性と定義している(N Eng J Med 2003;348:295, J Am Coll Cardiol 1992;19:91)。しかし、多くの文献では、圧較差は正確に定義されていない。

(改訂案)

- 左室流出路に狭窄が存在する場合、特に閉塞性肥大型心筋症(hypertrophic obstructive cardiomyopathy, HOCM)とよぶ。

.....

診断の参考事項

5) 心エコー図

- v) 閉塞性肥大型心筋症では、僧帽弁装置の収縮期前方運動 (systolic anterior motion, SAM) がみられる。カラードプラ法にて左室流出路にモザイクシグナルがみられ、連続波ドプラ法にて、同部に圧較差が認められる。30mmHg 以上の左室流出路での圧較差が閉塞性とするひとつの目安である。

3. 本症の分類において、“肥大型心筋症の長期の経過観察により、肥大した心室壁厚が減少し非薄化し、心室内腔の拡大を伴う左室収縮力低下をきたし、拡張型心筋症様病態を呈した場合、拡張相肥大型心筋症(dilated phase of hypertrophic cardiomyopathy)とされ

る。”とあるが、拡張相肥大型心筋症の定義を、“長期の経過観察により…”とすると、診断としてきびしくなるように思われ、必ずしも“長期の経過観察”を要さなくてもいいのではないか？

原案については、前出の 2000・2001 年度合同研究班報告“肥大型心筋症の診療に関するガイドライン”(Circ J 2002;66:1356)における“Ⅰ病態 1-1-2 分類 3) 拡張相肥大型心筋症 (D-HCM)”における記載に準じた。出典は、Am Heart J 1979;97:762, Am Heart J 1985;109:545, Jpn Heart J 1999;40:579 である。たしかに、長期の経過観察が必要となると、拡張型心筋症様病態の時点で医療機関を訪れた場合、その診断は困難となると思われる。そこで、長期経過観察されていなくても、以前に肥大型心筋症と医療機関で診断された確かな所見・記録(カルテでの記述でも可)が確認できるのであれば、本症と定義できるような記述にするのが実際的かと考えられる。そこで、次のように改訂した。

(改訂案)

肥大型心筋症の経過中に、肥大した心室壁厚が減少し非薄化し、心室内腔の拡大を伴う左室収縮力低下をきたし、拡張型心筋症様病態を呈した場合、拡張相肥大型心筋症(dilated phase of hypertrophic cardiomyopathy)とされる。その診断は、経過観察されていれば確実であるが、経過観察されていなくても、以前に肥大型心筋症との確かな診断がされている場合も含まれる。

4. 診断の参考事項 5) 心臓カテーテル検査 iii) 心内膜心筋生検における“心筋細胞の肥大と錯綜配列(disarray)、間質の繊維化がみられるが、特異的とはいえない。比較的特徴的な所見としては、心筋変性や奇妙な形(bizarrely shaped)の肥大した心筋細胞である。”の記載について、その内容と出典の確認が必要と思われる。

心内膜心筋生検の記載については、前出の 2000・2001 年度合同研究班報告“肥大型心筋症の診療に関するガイドライン”(Circ J 2002;66:1366)における4) 心内膜心筋生検 a) 生検標本の病理形態学における記載に準じたものである。出典については、厚生省心筋症調査研究班昭和52年度研究報告集(p57, 1978, 関口、他)である。WHOの分類・定義では、本症の典型的な形態学的特徴は、心筋細胞の肥大と、周囲に結合組織の増生を伴う錯綜配列(disarray)である(Circulation 1996;93:841)としている。一方、前出の Heart Disease では、錯綜配列は当初考えられたように本症に特異的ではなく、むしろ錯綜配列の程度にあるとされている(Heart Disease 7th Edition Vol 2, p1416) (JAMA 2002;287:1308, Lancet 1997;350:127, Heart 2000;84:476, J Mol Cell Cardiol 2001;33:655)。また、心筋内冠動脈の異常が、本症にみられる所見としてあげられており(4)、改定案では追加することとした。