

告示	番号	20	慢性心疾患
	疾病名	拘束型心筋症	

## 拘束型心筋症

こうそくがたしんぎんしょう

### 概念・定義

左室の拡張障害を認め、心不全を呈する疾患。左室の収縮能はほぼ保たれ、左室拡大はない。組織上は心筋細胞の肥大、線維化など非特異的所見を認める。しばしば家族性を呈し、筋原線維や細胞骨格蛋白の遺伝子異常を認めることがある。突然死、うっ血性心不全症状、不整脈などを呈する。治療困難で予後不良の疾患である。乳幼児など若年者ほど予後は悪い。いったん有症状になると病態悪化の進行は速く、心移植の適応となる。

### 症状

易疲労、呼吸困難、体重増加不良などを認め、無症状例は少ない。労作時の呼吸困難が特徴的である

### 治療

#### 1. 日常生活の管理

無症状なら D の管理区分。有症状なら C の管理区分。原則として強い運動は禁止、学校の運動部は禁止。

#### 2. 薬物治療

慢性心不全に対する治療をおこなう。利尿薬、アンジオテンシン変換酵素阻害薬、 $\beta$  遮断薬（カルベジロールなど）の投与を考慮する。 $\beta$  遮断薬による徐脈化で左房圧を下げるという考えもあるが、効果は未だ不明である。

急性心不全には、利尿薬、フォスフォジエステラーゼ III 阻害薬、カテコラミンの点滴をおこなう。

不整脈に対しては、抗不整脈薬を投与する。心室性頻拍症に対しては、アミオダロン内服や植え込み型除細動器（ICD）が適応となる。

#### 3. デバイス治療：

心停止蘇生例に対しては、ICD 植え込みが適応となる。

#### 4. 心臓移植

予後不良であるので、心臓移植を考慮すべきである。その前に状態悪化が予想される時は、人工心臓の植え込みが適応となる場合がある

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/4\\_16\\_20.html](http://www.shouman.jp/details/4_16_20.html)