

告示	番号	45	慢性心疾患
	疾病名	心内膜線維弾性症	

心内膜線維弾性症

しんないまくせんいだんせいしょう

概念・定義

1つあるいはそれ以上の心室ならびに心房に、膠原線維および弾性繊維の増生に基づく心内膜の肥厚を生じる疾患。確定診断は、組織学的所見で、びまん性に心内膜肥厚を認める。高度の心不全を呈し、予後不良である。最近、減少している疾患である。治療は、薬物治療、心室再同期療法、人工心臓の植え込み、心臓移植などである。

症状

乳児期に高度の心不全症状を認める

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

有症状例には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、アンジオテンシンII受容体拮抗薬を投与する。 β 遮断薬(カルベジロールなど)の投与も考慮する。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。右室と左室が同期して収縮していない例や、心電図上QRS幅が広い例では、心室再同期療法のペースメーカー植え込みが適応となる場合がある。

4. 心臓移植

内科的治療に反応しない場合には、心臓移植の適応となる。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_18_22.html