

告示	番号	87	慢性心疾患
	疾病名	肥大型心筋症	

## 肥大型心筋症

ひだいがたしんきんしょう

### 概念・定義

明らかな心肥大をきたす原因無く心室壁の肥厚を来す疾患。心室中隔の非対称性肥厚を示す。左室の拡張はなく、左室収縮は正常か亢進している。組織上は心筋細胞の錯綜配列をとまなう肥大を示す。左室流出路の筋肉が肥厚すれば、肥大型閉塞性心筋症の型となる。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、左室拡張障害による心不全症状、不整脈、拡張型心筋症への移行によるうっ血性心不全症状などを呈する。治療困難で予後不良の疾患である。

### 症状

自覚症状は、胸痛、労作時息切れ、易疲労、呼吸困難などの心不全症状、失神など多彩である。一法、無症状の患者も多く、検診などで発見されることが多い。突然死や心停止ニアミスが初発症状のこともある

### 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

無症状の者への薬物治療の適応は、明らかでない。有症状例には  $\beta$  遮断薬か Ca 拮抗薬（ベラパミル、ジルチアゼム）を投与する。閉塞型にはジソピラミド、ジベンゾリンを投与する。

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。心停止蘇生例に対しては、ICD 植え込みが適応となる。

#### 3. 手術

肥大型閉塞型で、左室内圧差が 50mmHg 以上ある場合には、心筋切除術の適応となる。手術は、施設の経験や施設の治療方針によって決定する。

#### 4. 経皮的中隔心筋焼却術

NYHA III 度以上の有症状、薬物抵抗性、肥大型閉塞型で左室内圧差が 30mmHg 以上の例には適応がある。小児 18 歳未満では適応はない。

#### 5. デバイス治療

1) ペースメーカ：肥大型閉塞型で他のペースメーカ適応の理由がある場合には適応となる。他のペースメーカ適応の理由がなくても、肥大型閉塞型で、他の治療が有効でないときは、ペースメーカを考慮する。

2) ICD:過去に持続性心室頻拍、心室細動、心停止の既往を有する場合に適応となる。非持続性心室頻拍、突然死の家族歴、失神、左室壁厚 30mm 以上などハイリスク患者では適応を考慮する

抜粋元 : [http://www.shouman.jp/details/4\\_12\\_16.html](http://www.shouman.jp/details/4_12_16.html)