

告示	番号	29	慢性心疾患
	疾病名	心筋緻密化障害	

## 心筋緻密化障害

しんぎんちみつかしょうがい

### 概念・定義

胎生期には、左室内膜側心筋層は、粗な間隙が網目状に乱れた走行をしており、これが発育とともに密となって内腔面の粗い肉柱形態も消失して、肉柱は浅く細かくなっていく。心室特に左室の心筋が全層にわたって緻密な状態に成熟せず、間隙が多くなっている状態を緻密化障害という。断層心エコー法、MRI または左室造影法によって左室内面の粗い肉柱形成とその間の深い陥凹をみとめ、その心外膜側に、緻密化障害層より薄い緻密化層を認める。家族性のことがあり、臨床的には拡張型心筋症の病態をとる。

### 症状

乳児期では高度の心不全症状を認める。成人では軽症のことがある。血栓塞栓や不整脈を合併することがある。時に、成人で、無症状で偶然発見されることもある

### 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\\_14\\_18.html](http://www.shouman.jp/details/4_14_18.html)