

## 50. 肥大型心筋症

【基本病態】 肥大型心筋症は、不均一な心肥大に基づく左室拡張能低下を基本病態とする疾患群である。また、拡張相肥大型心筋症は、心筋収縮不全と左室内腔の拡張が肥大型心筋症から移行した事が確認されたものをいう。

- 【分類】
- a) 非閉塞性肥大型心筋症
  - b) 閉塞性肥大型心筋症
  - c) 心室中部閉塞性心筋症
  - d) 心尖部肥大型心筋症
  - e) 拡張相肥大型心筋症

### 【肥大型心筋症の診断基準】

肥大型心筋症診断における最も有用な検査は、(1) 心臓超音波検査などの画像診断による所見である。(1) の検査結果に加えて、(2) 高血圧性心疾患などの鑑別すべき疾患との鑑別診断を行うことは必須である。また、(3) 心筋生検による所見、(4) 家族性発生の確認、(5) 遺伝子診断が確定診断に有用である。

おのおのの条件を以下に記載する。

#### (1) 心臓超音波検査などの画像診断による下記の所見

- a) 非閉塞性肥大型心筋症  
心室中隔の肥大所見、非対称性中隔肥厚（拡張期の心室中隔厚/後壁厚 $\geq 1.3$ ）など心筋の限局性肥大。
- b) 閉塞性肥大型心筋症  
左室流出路狭窄所見、僧帽弁エコーの収縮期前方運動
- c) 心室中部閉塞性心筋症  
左室中部狭窄所見
- d) 心尖部肥大型心筋症  
心尖部肥大所見
- e) 拡張相肥大型心筋症  
心筋収縮不全と左室内腔の拡張を認め、肥大型心筋症からの移行が確認されたもの

#### (2) 鑑別診断

高血圧性心疾患、心臓弁膜疾患、先天性心奇形などの除外診断

鑑別すべき疾患として、

高血圧性心疾患、心臓弁膜疾患、先天性心疾患、虚血性心疾患、内分泌性心疾患、貧血、肺性心、

さらに、特定心筋疾患（二次性心筋疾患）：①アルコール性心疾患、産褥心、原発性心内膜線維弾性症、②心筋炎、③神経・筋疾患に伴う心筋疾患、④膠原病（関節リウマチ、全身性エリテマトーデス、皮膚筋炎・多発筋炎、強皮症など）に伴う心筋疾患、⑤栄養性心疾患（脚気心など）、⑥代謝性疾患に伴う心筋疾患（Fabry病、ヘモクロマトーシス、Pompe病、Herler症候群、Hunter症候群など）、⑦その他（アミロイドーシス、サルコイドーシスなど）

#### (3) 心筋生検による下記の所見

肥大心筋細胞の存在、心筋細胞の錯綜配列の存在

#### (4) 家族歴

家族性発生を認める

#### (5) 遺伝子診断

心筋βミオシン重鎖遺伝子、心筋トロポニン遺伝子、心筋ミオシン結合蛋白C遺伝子などの遺伝子異常

#### 【診断のための参考事項】

- (1) 自覚症状：無症状のことも多いが、動悸、呼吸困難、胸部圧迫感、胸痛、易疲労感、浮腫など。めまい・失神が出現することもある。
- (2) 心電図：ST・T波異常、左室側高電位、異常Q波、脚ブロック、不整脈（上室性、心室性頻脈性不整脈、徐脈性不整脈）など。QRS幅の延長やR波の減高等も伴うことがある。
- (3) 聴診：Ⅲ音、Ⅳ音、収縮期雑音
- (4) 生化学所見：心筋逸脱酵素（CKやLDH等）や心筋利尿ペプチド（ANP, proBNP）が持続的に上昇することがある。
- (5) 心エコー図：  
心室中隔の肥大、非対称性中隔肥厚（拡張期の心室中隔厚/後壁厚 $\geq 1.3$ ）など心筋の限局性肥大。左室拡張能障害（左室流入血流速波形での拡張障害パターン、僧帽弁輪部拡張早期運動速度の低下）。  
閉塞性肥大型心筋症では、僧帽弁エコーの収縮期前方運動、左室流出路狭窄を認める。  
その他、左室中部狭窄、右室流出路狭窄などを呈する場合がある。  
拡張相肥大型心筋症では、左室径・腔の拡大、左室駆出分画の低下、びまん性左室壁運動の低下を認める。  
ただし、心エコー図での評価が十分に得られない場合は、左室造影やMRI、CT、心筋シンチグラフィなどで代替しても可とする。
- (6) 心臓カテーテル検査：  
<冠動脈造影>通常冠動脈病変を認めない。  
<左室造影>心室中隔、左室壁の肥厚、心尖部肥大など。  
<圧測定>左室拡張末期圧上昇、左室-大動脈間圧較差（閉塞性）、Brockenbrough現象。
- (7) 心筋生検：肥大大心筋細胞、心筋細胞の錯綜配列など。
- (8) 家族歴：しばしば家族性（遺伝性）発生を示す。血液や手術材料による遺伝子診断が、有用である。
- (9) 拡張相肥大型心筋症では、拡張相肥大型心筋症の左室壁厚については、減少するもの、肥大を残すもの、非対称性中隔肥大を認めるものなど様々であるが、過去に肥大型心筋症の診断根拠（心エコー所見など）があることが必要である。

#### 【申請のための留意事項】

- 1 新規申請時には、12誘導心電図（図中にキャリブレーションまたはスケールが表示されていること）および心エコー図（実画像またはレポートのコピー）により診断に必要十分な所見が呈示されていることの提出が必須である。
- 2 心エコー図で画像評価が十分に得られない場合は、左室造影やMRI、CT、心筋シンチグラフィなどでの代替も可とする。
- 3 新規申請に際しては、心筋炎や特定心筋疾患（二次性心筋疾患）との鑑別のために、心内膜下心筋生検を施行することが望ましい。また、冠動脈疾患の除外が必要な場合には冠動脈造影または冠動脈CTが必須である。
- 4 新規・更新申請時は、下記の大項目を一つ以上満たすこととする。

大項目① 心不全や不整脈治療（ICD 植込みなど）による入院歴を有する

大項目② 心不全の存在

心不全症状 NYHA II 度以上かつ [ (推定 Mets 6 以下) or (peak  $\dot{V}O_2 < 20$ ) ]

大項目③ 突然死もしくは心不全のハイリスク因子を一つ以上有する

- 1) 致死性不整脈の存在
- 2) 失神・心停止の既往
- 3) 肥大型心筋症による突然死もしくは心不全の家族歴を有する
- 4) 運動負荷\*に伴う血圧低下(血圧上昇 25mmHg 未満；対象は 40 歳未満)
- 5) 著明な左室肥大（最大壁厚  $\geq 30$ mm)
- 6) 左室流出路圧較差が 50mmHg を超える場合などの血行動態の高度の異常
- 7) 遺伝子診断で予後不良とされる変異を有する
- 8) 拡張相に移行した症例

\*運動負荷を行う場合には危険を伴う症例もあるため注意を要する

本認定基準は、肥大型心筋症の診療に関するガイドライン（2007 年改訂版 日本循環器学会）などをもとに作成している。診断技術の進歩とともに、認定基準が変更されることがある。