

肥大型心筋症について

1. 肥大型心筋症とは

原因不明の心臓の筋肉の病気のひとつで、心臓の壁が厚くなるため、いったん収縮した心室が拡張する能力が侵される病気です。心臓が収縮する働きは保たれています。心臓肥大を起こす病気には高血圧や心臓弁膜症などがありますが、これらは肥大型心筋症とは呼びません。左心室の壁より、左心室と右心室をへだてている壁（心室中隔）の肥厚が著明である場合が多く、非対称性中隔肥厚と呼ばれます。心筋の肥大が高度で収縮時に左心室の血液が全身に血液を流す大動脈への通路が狭くなる場合、閉塞性肥大型心筋症と呼ばれます。心臓超音波検査（心エコー法）が診断に有用です。

2. この病気の患者さんはどの位いますか、またどのような人に多いのですか

平成 11 年の厚生省の調査では全国推計 21,900 人であり、10 万人あたり 17.3 人でした。しかし、この調査は病院を受診した人であり、この病気は無症状の人が多いため、実際にはもっと多いと考えられています。男女比は 2.3:1 と男に多いと考えられています。

3. この病気の原因はわかっているのですか

大半は未だ原因が分かっていませんが、最近、家族性肥大型心筋症の患者において心臓の筋肉（心筋）の成分であるミオシン重鎖、トロポニン、ミオシン結合蛋白などの遺伝子の変異（変化）が報告されています。また、C型肝炎ウイルス感染によってもおこることが最近明らかになりました。

4. この病気は遺伝するのですか

約 50%に家族内発生が認められ、その場合は常染色体優性形式により遺伝します。

5. この病気ではどのような症状がおきますか

日本では小学校、中学校、高校 1 年生で学校検診の一環として心電図検査が行われていることから、この検診で発見されることが多くなっています。その場合、大部分の患者さんが、無症状かあるいはわずかな症状を示すだけです。一方で、突然死によって発見されることもまれではありません。その時の家族検診で見つかることもあります。

症状は、運動時の呼吸困難、胸の痛みです。閉塞型では運動時に呼吸困難やめまい、失神などが出現することがあります。これは左心室から血液が出てくる部分が狭くなっているため、運動した時、全身に血液が充分送られないためです。聴診すると、血

液が拍出されるときに雑音が聞こえます。不整脈を起こすと、一分間の心拍数が 200 回以上の心室頻拍になるといわれています。心電図で心肥大や陰性 T 波などの所見が見られます。心エコー（超音波）検査がたいへん有効です。心室中隔や左心室の筋肉の厚さを計測でき、また拡張する能力を調べることができます。心臓カテーテル検査で心臓の内腔の圧の検査や、心筋の組織を詳しく検査することが行われます。

6. この病気にはどのような治療法がありますか

大切なことは心臓に負担をかけないことです。特に突然走り出すという運動や、激しい運動はよくありません。薬としては、左心室を拡張しやすくするためにベータ（交感神経受容体）遮断薬やカルシウム拮抗薬を用います。この病気の人が心房細動という不整脈になると、心不全が急に悪化したり、塞栓症を生じたりするので、血をやや固まりにくくする抗凝固療法を加えます。閉塞型で狭窄が強い場合、狭窄を軽くするお薬も併用します。

突然死は重い不整脈によると考えられていますので、不整脈を抑える薬も使われることがあります。お薬でコントロールが難しい場合、植込型除細動器が必要となることもあります。

また、筋肉の肥厚が強く、狭窄の著しい例では厚くなった筋肉を手術で切除することも行われてきました。最近、カテーテル治療で厚くなった心筋を薄くする治療も行われています。

7. この病気はどのような経過をたどるのですか

一般的に予後は良好です。非常に稀ですが突然死を起こすことがあり注意が必要です。また更に稀ですが、本来は保たれていた収縮する力が弱まってくる拡張型心筋症のようになる場合があります、心移植が必要となることもあります。

この説明文は「難病情報センター 特定疾患情報 肥大型心筋症

<http://www.nanbyou.or.jp/sikkan/095.htm>」

に最近の情報等を加筆したものです。

平成 23 年 3 月 1 日

鹿児島医療センター小児科

吉永 正夫