

57 特発性拡張型心筋症

○ 概要

1. 概要

心筋収縮と左室内腔の拡張を特徴とする疾患群であり、高血圧性、弁膜性、虚血性(冠動脈性)心疾患など原因の明らかな疾患を除外する必要がある。

2. 原因

家族性の拡張型心筋症は、外国での報告は 20～30%にみられ、平成 11 年の厚生省の特発性心筋症調査研究班で施行した全国調査では5%である。遺伝子の異常で拡張型心筋症様病態を発症することがあると報告されている。

3. 症状

左心不全による低心拍出状態と肺うっ血や不整脈による症状を特徴とし、病期が進行すると両心不全による臨床症状をきたす。

自覚症状は労作時呼吸困難、動悸や易疲労感の訴えで始まり、進行すると安静時呼吸困難、発作性夜間呼吸困難、起座呼吸を呈するようになる。また、不整脈による脈の欠滞や動悸、あるいは胸部圧迫感や胸痛などをきたすこともある。

心拡大と心不全徴候(頻脈、脈圧小、皮膚の蒼白、頸静脈の怒張、浮腫、肝腫大、肝拍動、腹水など)がみられる。

4. 治療法

心移植以外に根治的療法はない。身体活動の調整が必要で、うっ血や低心拍出の症状があるときはできるだけ安静にさせる。食塩制限(5～8g)と水分制限が必要である。左室収縮機能障害に対しては、アンジオテニン変換酵素(ACE)阻害薬、 β 遮断薬を早期に用いる。うっ血症状があれば利尿薬を併用する。スピロノクトンは利尿薬としての作用だけではなく長期予後改善効果が認められている。

重症の心室性不整脈による突然死に対する対策が重要である。 β 遮断薬は突然死を低下させることが示されている。重症心室性不整脈が出現する場合には副作用に注意しながらクラスⅢの抗不整脈薬アミオダロンの投与を行う。薬物抵抗性の場合には植込型除細動器の使用を考慮する。高度の房室ブロックや病的洞結節症候群などの除拍性不整脈を合併している場合には人工ペースメーカーの適応を検討する。

本症では左室拡大を伴うびまん性左室壁運動低下が存在し、左室壁在血栓が生じる場合がある。また、左房拡大が伴う心房細動の例で心房内血栓が生じる場合もある。このため、予防的にワルファリンによる抗凝固療法を行う。

5. 予後

前述の厚生省の調査では、本症の 5 年生存率は 76%であり死因の多くは心不全または不整脈である。

男性、年齢の増加、家族歴、NYHAⅢ度の心不全、心胸比 60%以上、左室内径の拡大、左室駆出率の低下の存在は予後の悪化と関連する。

○ 要件の判定に必要な事項

1. 患者数(平成 24 年度衛生行政報告例)
25,233 人
2. 発病の機構
不明(ウイルス感染による未知の機序、遺伝子異常との関連が示唆されている。)
3. 効果的な治療方法
未確立(根治療法はない)
4. 長期の療養
必要(安静、塩分制限、水分制限を長期にわたり継続)
5. 診断基準
あり(現行の特定疾患治療研究事業の診断基準を研究班にて改訂)
6. 重症度分類
拡張型心筋症の重症度分類を用いて中等症以上を対象とする。

○ 情報提供元

「特発性心筋症に関する調査研究」

研究代表者 国立循環器病研究センター 臨床研究部 部長 北風政史

<診断基準>

1 主要項目

基本病態：拡張型心筋症は特発性心筋症※1の中で、心筋収縮不全と左室内腔の拡張を特徴とする疾患群であり、多くの場合進行性である。

(1) 自覚症状

呼吸困難、動悸、易疲労感、胸部圧迫感

(2) 他覚所見

浮腫、不整脈

(3) 聴診

Ⅲ音、Ⅳ音、奔馬調律、収縮期雑音（僧帽弁閉鎖不全による雑音）

(4) 胸部X線

心陰影の拡大

(5) 心電図

ST-T異常、心室性不整脈、QRS幅の延長、左房負荷、左室側高電位、肢誘導低電位、異常Q波、左軸偏位、心房細動

(6) 心エコー図・左室造影

左室径・腔拡大と駆出率低下（びまん性の収縮不全）、僧帽弁B-B' step、経僧帽弁血流波形の偽正常化

(7) 冠動脈造影※2

びまん性の収縮不全の原因となる冠動脈病変を認めない。

(8) 心筋シンチ

欠損像の出現や心筋灌流低下を高頻度に認める。

(9) MRI

左室径・腔拡大と駆出率低下（びまん性の収縮不全）を認める。

(10) 運動耐容能

最大酸素摂取量及び嫌気性代謝閾値(AT)の低下を認める。

(11) 心内膜下心筋生検※2

特異的な組織所見はないが、種々の変性像や高度の繊維化を認める。

(12) 家族歴

家族歴が認められることがある。

(参考) 遺伝子解析・その他

ミトコンドリア DNA、心筋β-ミオシン重鎖遺伝子、ジストロフィン遺伝子などの異常によって、拡張型心筋症の病態を示すことがある。

※1 特発性心筋症：昭和58年「厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班」の定義による。

※2 新規申請にあたっては、冠動脈造影は原則として必須である。また、心内膜下心筋生検は、心筋炎や特定心筋疾患との鑑別のため施行されることが望ましい。

2 除外診断

特発性心筋症とは、原因不明の心筋疾患をいう。以下の疾患は特定心筋疾患 specific heart muscle disease (二次性心筋疾患 secondary myocardial disease として別に扱う。

- 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(原因の明らかなもの、不明のものを含む)
- ③神経・筋疾患に伴う心筋疾患
- ④結合組織病に伴う心筋疾患
- 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、Hurler 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)

<重症度分類>

中等症以上を対象とする。

拡張型心筋症 重症度分類

重症度分類	活動度制限 ¹⁾	不整脈	心不全や不整脈治療のための入院歴(過去1年間)	BNP (pg/mL) NTProBNP (pg/mL) ¹⁾	判定基準
軽症	なし (NYHA I)	なし または 散発する心室または心房期外収縮	なし	<100 <400	中等症の基準をみたさない
中等症	軽度 (NYHA II)	非持続性心室頻拍 ²⁾ または心房細動など 上室性頻脈性不整脈	1回	100-499 400-1999	NYHA II度であり、かつ不整脈・入院歴・BNPの項目のいずれかをみたす
重症	中等度～重度 (NYHA III～IV)	持続性心室頻拍 または心室細動	2回以上	>500 >2000	4項目のいずれかをみたす
最重症	重度 (NYHA IV)		2回以上 または持続静注、補助人工心臓、心臓移植適応のいずれか		2項目のすべてをみたす

注釈

- 1) 活動度制限と BNP 値の判定は患者の状態が安定しているときに行う
- 2) 非持続性心室頻拍：3 連発以上で持続が 30 秒未満のもの

<参考資料>

- 1) 活動度制限の評価に用いる指標

NYHA 分類

I 度	心疾患はあるが身体活動に制限はない。 日常的な身体活動では疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛(胸痛)を生じない。
II 度	軽度から中等度の身体活動の制限がある。安静時または軽労作時には無症状。 日常労作のうち、比較的強い労作(例えば、階段上昇、坂道歩行など)で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛(胸痛)を生ずる。
III 度	高度の身体活動の制限がある。安静時には無症状。 日常労作のうち、軽労作(例えば、平地歩行など)で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛(胸痛)を生ずる。
IV 度	心疾患のためいかなる身体活動も制限される。 心不全症状や狭心痛(胸痛)が安静時にも存在する。 わずかな身体活動でこれらが増悪する。

NYHA: New York Heart Association

NYHA 分類	身体活動能力 (Specific Activity Scale; SAS)	最大酸素摂取量 (peakVO ₂)
I	6 METs 以上	基準値の 80%以上
II	3.5~5.9 METs	基準値の 60~80%
III	2~3.4 METs	基準値の 40~60%
IV	1~1.9 METs 以下	施行不能あるいは 基準値の 40%未満

NYHA 分類に厳密に対応する SAS はないが、

「室内歩行 2METs、通常歩行 3.5METs、ラジオ体操・ストレッチ体操 4METs、速歩 5-6METs、階段 6-7METs」をおおよその目安として分類した。

身体活動能力質問表

(Specific Activity Scale)

●問診では、下記について質問してください。

(少しつらい、とてもつらいはどちらも「つらい」に○をしてください。わからないものには「？」に○をしてください)

- | | | | |
|---|----|-----|---|
| 1. 夜、楽に眠れますか？(1Met 以下) | はい | つらい | ？ |
| 2. 横になっていると楽ですか？(1Met 以下) | はい | つらい | ？ |
| 3. 一人で食事や洗面ができますか？(1.6Mets) | はい | つらい | ？ |
| 4. トイレは一人で楽にできますか？(2Mets) | はい | つらい | ？ |
| 5. 着替えが一人でできますか？(2Mets) | はい | つらい | ？ |
| 6. 炊事や掃除ができますか？(2~3Mets) | はい | つらい | ？ |
| 7. 自分で布団を敷けますか？(2~3Mets) | はい | つらい | ？ |
| 8. ぞうきんがけはできますか？(3~4Mets) | はい | つらい | ？ |
| 9. シャワーを浴びても平気ですか？(3~4Mets) | はい | つらい | ？ |
| 10. ラジオ体操をしても平気ですか？(3~4Mets) | はい | つらい | ？ |
| 11. 健康な人と同じ速度で平地を100~200m歩いても平気ですか。(3~4Mets) | はい | つらい | ？ |
| 12. 庭いじり(軽い草むしりなど)をしても平気ですか？(4Mets) | はい | つらい | ？ |
| 13. 一人で風呂に入れますか？(4~5Mets) | はい | つらい | ？ |
| 14. 健康な人と同じ速度で2階まで昇っても平気ですか？(5~6Mets) | はい | つらい | ？ |
| 15. 軽い農作業(庭掘りなど)はできますか？(5~7Mets) | はい | つらい | ？ |
| 16. 平地で急いで200m歩いても平気ですか？(6~7Mets) | はい | つらい | ？ |
| 17. 雪かきはできますか？(6~7Mets) | はい | つらい | ？ |
| 18. テニス(又は卓球)をしても平気ですか？(6~7Mets) | はい | つらい | ？ |
| 19. ジョギング(時速8km程度)を300~400mしても平気ですか？(7~8Mets) | はい | つらい | ？ |
| 20. 水泳をしても平気ですか？(7~8Mets) | はい | つらい | ？ |
| 21. なわとびをしても平気ですか？(8Mets 以上) | はい | つらい | ？ |

症状が出現する最小運動量 _____ M e t s

※ Met: metabolic equivalent (代謝当量) の略。安静坐位の酸素摂取量 (3.5ml/kg 体重/分) を1Metとして活動時の摂取量が何倍かを示し、活動強度の指標として用いる。

身体活動能力質問表 記入上の注意及び評価方法

○担当医師が身体活動能力質問表を見ながら**必ず問診してください**。

(この質問表はアンケート用紙ではありませんから、**患者さんには渡さないでください**)

○患者さんに問診し身体活動能力を判定する際には、以下の点にご注意ください。

- 1) 身体活動能力質問表とは、医師が患者に記載されている項目の身体活動が楽にできるかを問うことにより、心不全症状が出現する最小運動量をみつけ、Metsで表すものです。
- 2) これらの身体活動は必ず患者のペースではなく、**同年齢の健康な人と同じペースでできるか**を問診してください。
- 3) 「わからない」という回答はなるべく少なくなるように問診を繰り返してください。たとえば、患者さんが最近行ったことの無い運動でも、過去に行った経験があれば、今でもできそうか類推できることがあります。
- 4) 患者さんの答えが「はい」から「つらい」へ移行する問診項目については特に注意深く確認してください。**「つらい」という答えがはじめて現れた項目の運動量 (Metsの値) が、症状が出現する最小運動量となり、その患者の身体活動能力指標 (Specific Activity Scale:SAS) になります。**
- 5) 最小運動量の決め手となる身体活動の質問項目は、その心不全患者の症状を追跡するためのkey questionとなりますので、カルテに最小運動量(Mets数)と質問項目の番号を記載してください。
※key questionとは、身体活動能力の判別に役立つ質問項目です。質問項目の4、5、11、14がよく使われるkey questionです。
- 6) Mets数に幅のある質問項目 (質問6～11、13～20) については、**同じ質問項目で症状の強さが変化する場合には、0.5Metsの変動で対応してください。**
- 7) 「少しつらい」場合でも「つらい」と判断してください。

(例) ぞうきんがけはできますか？

- ・この1週間で実際にぞうきんがけをしたことがあり、楽にできた。 → はい
- ・この1週間にしたことはないが、今やっても楽にできそう。
- ・ぞうきんがけをしてみたが、少しつらかった。
- ・ぞうきんがけをしてみたが、つらかった。 → つらい
- ・できそうになかったので、ぞうきんがけはしなかった。
- ・この1週間にしたことはないが、今の状態ではつらくてできそうにない。
- ・ぞうきんがけをししばらくやっていないので、できるかどうかわからない。 → わからない
- ・ぞうきんがけをやったことがないので、できるかどうかわからない。

(初めての測定の場合)

「健康な人と同じ速度で平地を100～200m歩いても平気ですか。(3～4Mets)」という質問で初めて症状が認められた場合、質問11がkey questionとなり、**最小運動量であるSASは3.5Metsと判定します。**

(過去に測定していたことがある場合)

同じ11の質問項目で症状の強さが変化する場合、「つらいけど以前よりは楽」の場合は4Metsに、「以前よりもつらい」場合は3Metsとして下さい。以前とは、前回の測定時のことを指します。

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る)。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。