

E. 治療と効果 (この1年について記入してください)	治療法	使用の有無	効果 (E. 運動機能の項を参考にしてください)
	1. 副腎皮質ステロイド薬	1. 経口 () mg/日 2. パルス 3. 未使用	1. 改善 2. 不変 3. 増悪 4. 不明
	2. 免疫グロブリン大量療法	1. 使用 () クール 2. 未使用	1. 改善 2. 不変 3. 増悪 4. 不明
	3. 血液浄化療法	1. 使用 (A. 血漿交換 B. 免疫吸着) 2. 未使用	1. 改善 2. 不変 3. 増悪 4. 不明
	4. その他	1. 使用 () 2. 未使用	1. 改善 2. 不変 3. 増悪 4. 不明
H. 医師の意見			
医療機関所在地 医療機関名 医師の氏名 印 記載年月日：平成 年 月 日			

肥大型心筋症の認定基準

【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 ≥ 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、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、心室性の頻脈性不整脈、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 ≥ 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、左室一大動脈間圧較差（閉塞性）、Brockenbrough現象。
- (7) 心筋生検：肥大型心筋細胞、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 申請・更新時は、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 V02<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 30mm)
- 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。

左室造影所見 壁運動低下 <input type="checkbox"/> あり () <input type="checkbox"/> なし 左室駆出分画 _____ % 冠動脈造影所見 <input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 異常 () 左室圧 _____ / _____ (拡張末期圧) mmHg 大動脈圧 _____ / _____ (平均) mmHg 右室圧 _____ / _____ (拡張末期圧) mmHg 肺動脈圧 _____ / _____ (平均) mmHg 肺動脈楔入圧 _____ mmHg 心拍出量 CO:CI _____ L/min: _____ L/min/m ² 右房圧 _____ mmHg 心内膜下生検 <input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 異常 (<input type="checkbox"/> 心筋肥大 <input type="checkbox"/> 錯綜配列 <input type="checkbox"/> その他 ()																									
6. MRI/CT (実施日 _____ 年 _____ 月 _____ 日) 壁運動低下 <input type="checkbox"/> あり () <input type="checkbox"/> なし 左室駆出分画 _____ % その他異常所見 ()																									
7. シンチグラム (実施日 _____ 年 _____ 月 _____ 日) 核種 () 壁運動低下 <input type="checkbox"/> あり () <input type="checkbox"/> なし 左室駆出分画 _____ % その他異常所見 ()																									
8. 運動耐容性検査 (実施日 _____ 年 _____ 月 _____ 日) <input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 異常 () peak VO ₂ _____ ml/min/kg																									
9. 血液検査 (実施日 _____ 年 _____ 月 _____ 日) WBC _____ /mm ³ RBC _____ ×10 ⁴ /mm ³ Hb _____ g/dl Ht _____ % TP _____ g/dl Alb _____ g/dl AST _____ IU/l ALT _____ IU/l ALP _____ IU/l LDH _____ IU/l CK _____ IU/l BUN _____ mg/dl Cr _____ mg/dl UA _____ mg/dl Na _____ mEq/l K _____ mEq/l Cl _____ mEq/l BS _____ mg/dl CRP _____ mg/dl BNP _____ pg/ml																									
遺伝子診断	遺伝子診断の有無 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり (実施日 _____ 年 _____ 月 _____ 日) 異常遺伝子名 ()																								
鑑別診断	<table border="0"> <tr> <td>① 虚血性心疾患</td> <td><input type="checkbox"/>できる</td> <td><input type="checkbox"/>できない</td> </tr> <tr> <td>② 弁膜症・先天性心疾患</td> <td><input type="checkbox"/>できる</td> <td><input type="checkbox"/>できない</td> </tr> <tr> <td>③ 高血圧性心疾患</td> <td><input type="checkbox"/>できる</td> <td><input type="checkbox"/>できない</td> </tr> <tr> <td>④ 炎症性心筋疾患 (心筋炎など)</td> <td><input type="checkbox"/>できる</td> <td><input type="checkbox"/>できない</td> </tr> <tr> <td>⑤ 代謝性心疾患</td> <td><input type="checkbox"/>できる</td> <td><input type="checkbox"/>できない</td> </tr> <tr> <td>⑥ 全身性心筋疾患</td> <td><input type="checkbox"/>できる</td> <td><input type="checkbox"/>できない</td> </tr> <tr> <td>⑦ 神経・筋疾患 (筋ジストロフィーを含む)</td> <td><input type="checkbox"/>できる</td> <td><input type="checkbox"/>できない</td> </tr> <tr> <td>⑧ 過敏性・中毒性疾患、産褥熱</td> <td><input type="checkbox"/>できる</td> <td><input type="checkbox"/>できない</td> </tr> </table>	① 虚血性心疾患	<input type="checkbox"/> できる	<input type="checkbox"/> できない	② 弁膜症・先天性心疾患	<input type="checkbox"/> できる	<input type="checkbox"/> できない	③ 高血圧性心疾患	<input type="checkbox"/> できる	<input type="checkbox"/> できない	④ 炎症性心筋疾患 (心筋炎など)	<input type="checkbox"/> できる	<input type="checkbox"/> できない	⑤ 代謝性心疾患	<input type="checkbox"/> できる	<input type="checkbox"/> できない	⑥ 全身性心筋疾患	<input type="checkbox"/> できる	<input type="checkbox"/> できない	⑦ 神経・筋疾患 (筋ジストロフィーを含む)	<input type="checkbox"/> できる	<input type="checkbox"/> できない	⑧ 過敏性・中毒性疾患、産褥熱	<input type="checkbox"/> できる	<input type="checkbox"/> できない
① 虚血性心疾患	<input type="checkbox"/> できる	<input type="checkbox"/> できない																							
② 弁膜症・先天性心疾患	<input type="checkbox"/> できる	<input type="checkbox"/> できない																							
③ 高血圧性心疾患	<input type="checkbox"/> できる	<input type="checkbox"/> できない																							
④ 炎症性心筋疾患 (心筋炎など)	<input type="checkbox"/> できる	<input type="checkbox"/> できない																							
⑤ 代謝性心疾患	<input type="checkbox"/> できる	<input type="checkbox"/> できない																							
⑥ 全身性心筋疾患	<input type="checkbox"/> できる	<input type="checkbox"/> できない																							
⑦ 神経・筋疾患 (筋ジストロフィーを含む)	<input type="checkbox"/> できる	<input type="checkbox"/> できない																							
⑧ 過敏性・中毒性疾患、産褥熱	<input type="checkbox"/> できる	<input type="checkbox"/> できない																							
治療内容	<table border="0"> <tr> <td>1. ジギタリス (薬品名 _____) (用量 _____)</td> <td>2. 利尿薬 (薬品名 _____) (用量 _____)</td> </tr> <tr> <td>3. ACE阻害薬 (薬品名 _____) (用量 _____)</td> <td>4. A II拮抗薬 (薬品名 _____) (用量 _____)</td> </tr> <tr> <td>5. β遮断薬 (薬品名 _____) (用量 _____)</td> <td>6. 血管拡張薬 (薬品名 _____) (用量 _____)</td> </tr> <tr> <td>7. 抗不整脈薬 (薬品名 _____) (用量 _____)</td> <td>8. カテコラミン (薬品名 _____) (用量 _____)</td> </tr> <tr> <td>9. その他 (非薬物治療を含む) (_____)</td> <td></td> </tr> </table>	1. ジギタリス (薬品名 _____) (用量 _____)	2. 利尿薬 (薬品名 _____) (用量 _____)	3. ACE阻害薬 (薬品名 _____) (用量 _____)	4. A II拮抗薬 (薬品名 _____) (用量 _____)	5. β遮断薬 (薬品名 _____) (用量 _____)	6. 血管拡張薬 (薬品名 _____) (用量 _____)	7. 抗不整脈薬 (薬品名 _____) (用量 _____)	8. カテコラミン (薬品名 _____) (用量 _____)	9. その他 (非薬物治療を含む) (_____)															
1. ジギタリス (薬品名 _____) (用量 _____)	2. 利尿薬 (薬品名 _____) (用量 _____)																								
3. ACE阻害薬 (薬品名 _____) (用量 _____)	4. A II拮抗薬 (薬品名 _____) (用量 _____)																								
5. β遮断薬 (薬品名 _____) (用量 _____)	6. 血管拡張薬 (薬品名 _____) (用量 _____)																								
7. 抗不整脈薬 (薬品名 _____) (用量 _____)	8. カテコラミン (薬品名 _____) (用量 _____)																								
9. その他 (非薬物治療を含む) (_____)																									
医療上の問題点 _____																									
【WISH入力不要】																									
所属施設名 _____																									
所在地 _____ (国 _____ (_____) _____)																									
主治医氏名 _____ 印 _____																									
記載年月日: _____ 年 _____ 月 _____ 日																									
(軽快者の症状が悪化した場合のみ記載) 症状が悪化したことを医師が確認した年月日 _____ 平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日																									
特定疾患登録者証交付年月日 _____ 平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日																									

留意事項: ①原則として6ヵ月以内の資料に基づき記入すること。

②心電図、心エコー図 (実画像またはレポートのコピー。ただし、心エコー図での評価が十分に得られない場合には、CT、MRI、心筋シンチグラフィ、左室造影などでの代替も可。)を添付すること。

③可能であれば、その他画像検査、心筋生検所見のコピーも添付すること。

肥大型心筋症個人票 臨床個人調査票

(2. 更新)

ふりがな 氏名			性別	□男 □女		生年 月日	□明 □大 □昭 □平 年 月 日 (満 歳)		
	住所	郵便番号		出生 都道府県			発症時在住 都道府県		
発病年月日	□昭和 □平成 年 月 日		初診年月日	□昭和 □平成 年 月 日		保険 種別	1. 政 2. 組 3. 共 4. 国 5. 介 6. 高		
身体障害者 手帳	□あり (等級 級) □なし		介護認定	□要介護 (要介護度) □要支援 □なし					
現在の 生活状況	社会活動 □就労 □就学 □家事労働 □在宅療養 □入院 □入所 □その他 () 日常生活 □正常 □不自由だが独力で可能 □部分介助 □全面介助								
最近6カ月の 受診状況	□主に入院 □入院と通院半々 □主に通院 (回/月) □入通院なし □その他 ()								
前回申請時 からの変化	□軽快 □不変 □徐々に悪化 □急速に悪化 □その他 ()								
自覚症状 の変化	(1)呼吸困難 □増強 □不変 □軽快 □なし (2)全身倦怠感 □増強 □不変 □軽快 □なし (3)胸痛・胸骨圧痛感 □増強 □不変 □軽快 □なし (4)動悸 □増強 □不変 □軽快 □なし (5)失神 □増強 □不変 □軽快 □なし (6)その他 () □増強 □不変 □軽快 □なし								
検査所見	<p>1. 身体所見の変化 (年 月 日) □あり () □なし 血圧 ___ / ___ mmHg、脈拍 ___ / 分、不整脈 □あり □なし NYHA心機能分類 □I □IIa □IIb □III □IV</p> <p>2. 胸部X線所見の変化 (年 月 日) 心胸比 ___ % □あり () □なし</p> <p>3. 心電図所見の変化 (年 月 日) □あり () □なし</p> <p>4. 心エコー図所見の変化 (実施日 年 月 日) 検査時の調律 _____ 心拍数 ___ / 分 左室内径 LVDd ___ mm LVDs ___ mm 左室駆出分画 ___ % 左室壁厚 IVS ___ mm PWT ___ mm 最大壁厚 ___ mm (部位) 左房径 ___ mm 右室径 ___ mm 下大静脈径 ___ mm 狭窄部位 □あり (部位: □左室流出路 □左室中部 □右室流出路) □なし 僧帽弁逆流 ___ 度 三尖弁逆流速度から求めた右室右房間圧較差 ___ mmHg 僧帽弁流入波形 E ___ cm/s A ___ cm/s DcT ___ ms 組織ドプラ法: E' ___ cm/s その他変化 □あり () □なし</p> <p>5. 心臓カテーテル検査所見の変化 (実施日 年 月 日) □あり () □なし 左室駆出分画 ___ % 肺動脈圧 ___ / ___ (平均 ___) mmHg 右房圧 ___ mmHg 肺動脈楔入圧 ___ mmHg 心拍出量 CO: CI ___ L/min : ___ L/min/m²</p> <p>6. MRI/CT所見の変化 (実施日 年 月 日) □あり () □なし 左室駆出分画 ___ %</p> <p>7. シンチグラム所見の変化 (実施日 年 月 日) □あり () □なし 左室駆出分画 ___ %</p> <p>8. 運動耐容能検査の変化 □あり ()</p>								

	□なし	peak VO ₂ _____ ml/min /kg
	9. 血液検査 (実施日 _____ 年 月 日)	
	WBC _____ /mm ³	RBC _____ ×10 ⁴ /mm ³ Hb _____ g/dl Ht _____ %
	TP _____ g/dl	Alb _____ g/dl AST _____ IU/l ALT _____ IU/l
	ALP _____ IU/l	LDH _____ IU/l CK _____ IU/l BUN _____ mg/dl
	Cr _____ mg/dl	UA _____ mg/dl Na _____ mEq/ K _____ mEq/l
	Cl _____ mEq/l	BS _____ mg/dl CRP _____ mg/dl BNP _____ pg/ml
治療内容	1. ジギタリス (薬品名 _____) (用量 _____) 3. ACE阻害薬 (薬品名 _____) (用量 _____) 5. β遮断薬 (薬品名 _____) (用量 _____) 7. 抗不整脈薬 (薬品名 _____) (用量 _____) 9. その他 (非薬物治療を含む) (_____)	2. 利尿薬 (薬品名 _____) (用量 _____) 4. AII拮抗薬 (薬品名 _____) (用量 _____) 6. 血管拡張薬 (薬品名 _____) (用量 _____) 8. カテコラミン (薬品名 _____) (用量 _____)
医療上の問題点		
【WISH入力不要】		
所属施設名 _____ 所在地 _____ (TEL ()) 主治医氏名 _____ 印 記載年月日: 年 月 日		

留意事項：①原則として6ヵ月以内の資料に基づき記入すること。

②心電図、心エコー図 (実画像またはレポートのコピー。ただし、心エコー図での評価が十分に得られない場合には、CT、MRI、心筋シンチグラフィ、左室造影などでの代替も可。) を添付すること。

拘束型心筋症

【基本病態】

左室拡張障害を主体とする ①硬い左室、②左室拡大や肥大の欠如、③正常または正常に近い左室収縮能 ④原因不明 の4項目を特徴とする。左室収縮機能、壁厚が正常にもかかわらずうっ血性心不全がある患者では本症を疑う。小児例と成人例では予後が異なることを留意しなければならない。

【拘束型心筋症の診断基準】

拘束型心筋症の診断は、統合的に判断する必要があるが、①心拡大の欠如、②心肥大の欠如、③正常に近い心機能、④硬い左室、所見が必須であり、⑤ほかの類似疾患との鑑別診断 がされていることが必要である。

おのおのの条件を記載する。

- ①心拡大の欠如：心臓超音波検査、MRI などによる左室内腔拡大の欠如
- ②心肥大の欠如：心臓超音波検査、MRI などによる心室肥大の欠如
- ③正常に近い心機能：心臓超音波検査、左室造影、MRI などによる正常に近い左室駆出分画
- ④硬い左室：心臓超音波検査・右心カテーテル検査による左室拡張障害所見
- ⑤鑑別診断：肥大型心筋症・高血圧性心疾患・収縮性心膜炎などの除外診断

・鑑別診断すべき疾病は下記である。

- | | | |
|-------------|------------|------------|
| ・収縮性心膜炎 | ・虚血性心疾患の一部 | ・高血圧性心疾患 |
| ・肥大型心筋症 | ・拡張型心筋症 | |
| ・二次性心筋症 | | |
| 心アミロイドーシス | 心サルコイドーシス | 心ヘモクロマトーシス |
| グリコーゲン蓄積症 | 放射線心筋障害 | 家族性神経筋疾患など |
| ・心内膜心筋線維症など | | |

さらに、認定には心不全症状があることが必要であるものとする。

【診断のための参考事項】

(1) 自覚症状

呼吸困難、浮腫、動悸、易疲労感、胸痛など。