

57 特発性拡張型心筋症

○ 概要

1. 概要

左室収縮低下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。遺伝子バリエーションが拡張型心筋症様病態の発症に関与することが報告されている。

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、脈圧狭小、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、アンジオテンシン変換酵素(ACE)阻害薬、 β 遮断薬、サクビト rilバルサルタン、SGLT阻害薬、HCNチャネル遮断薬を用いる。うっ血症状があれば利尿薬を併用する。スピロラクトンは利尿薬としての作用だけで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洞不全症候群などの除脈性不整脈を合併している場合には恒久的ペースメーカー植え込み術を、心臓同期不全を合併する場合には心臓再同期療法の適応を検討する。

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、左室壁血栓が生じる場合がある。また、左房拡大を伴う心房細動の例で心房内血栓が生じることもある。その場合、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(令和3年度医療受給者証保持者数)
18,724人
2. 発病の機構
不明(一部は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
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

「特発性心筋症の診断・ゲノム情報利活用に関する調査研究」

研究代表者 大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学 教授 坂田泰史

<診断基準>

Definiteを対象とする。

A. 検査所見

特発性心筋症※1において、左室収縮低下及び左室内腔拡大を認める

※1 特発性心筋症:日本循環器学会 / 日本心不全学会合同ガイドライン 心筋症診療ガイドライン(2018年改訂版)に基づき「心機能障害を伴う心筋疾患のうち、二次性心筋症を除外したもの」と定義する。

B. 鑑別診断

高血圧性、弁膜性、虚血性及び以下の疾患は二次性心筋症として別に扱う。

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. 不整脈による心筋症(頻脈及び徐脈)
8. その他(アミロイドーシス、サルコイドーシス、薬剤性など)

<診断のカテゴリー>

Definite: Aを満たし、Bを全て除外できる

<参考事項>

基本病態: 拡張型心筋症は特発性心筋症の中で、左室駆出率低下と左室内腔拡大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(胸痛)
2. 他覚所見
頸静脈怒張、肝腫大、肝頸静脈逆流、下腿浮腫、腹水、脈圧狭小
3. 聴診
III音、IV音、II音肺動脈成分の亢進
4. 胸部X線
心陰影の拡大、肺うっ血
5. 心電図

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

6. 心エコー図※1

左室内腔拡大と駆出率低下(びまん性)

7. MRI※1

左室内腔拡大と駆出率低下(びまん性)

8. 冠動脈造影※1

びまん性の左室収縮低下の原因となる冠動脈病変を認めない。

9. 心筋シンチ

心筋灌流低下を高頻度に認める。

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線維化を認める。

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 新規申請にあたっては、心エコー図またはMRIによる画像評価および冠動脈造影または冠動脈CTによる冠動脈評価が原則として必須である。

※2 心内膜下心筋生検は、心筋炎や二次性心筋症との鑑別のため施行されることが望ましい。

<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)、NT-proBNP(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 | 中等症の基準を満たさない |
| 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 または補助人工心臓装着中、心臓移植後 ³⁾ 、のいずれか | 100-499 400-1999 | NYHA IIで、かつ不整脈、入院歴、BNPまたはNT-proBNPの項目のいずれかを満たす、または、NYHA Iの補助人工心臓装着中または心臓移植後 |
| 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 または補助人工心臓装着中、心臓移植後 ³⁾ 、のいずれか | ≥500 ≥2000 | 4項目のいずれかを満たす。ただし、補助人工心臓装着中または心臓移植後の場合はNYHA IIIであること |
| 最重症 | 重度(NYHA IV) | | 2回以上 または持続静注からの離脱不能、補助人工心臓の適応または装着中、心臓移植の適応または実施後 ³⁾ 、のいずれか | | 2項目全てを満たす |

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
- 3) 補助人工心臓装着中および心臓移植後の患者は中等症以上の重症度とし、最終的な重症度は活動制限などの状態で判断する。

<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。

令和9年4月適用開始予定

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 _____ Met 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だ。 }
- ・ぞうきんがけを試みたが、少しつらかった。 } → つらい
- ・ぞうきんがけを試みたが、つらかった。 }
- ・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。

令和9年4月適用開始予定