

5 予後

現在、重症となった末期的状況では心移植以外に根治的療法はありません。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す。男性、年齢の増

加、家族歴、NYHA III度の心不全、心胸郭比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します。

肥大型心筋症

1 原因

心筋細胞には、心筋の収縮にかかわる蛋白質が存在するのですが、この蛋白質の遺伝子異常が主な原因と考えられています。家族性の肥大型心筋症の約半数で遺伝子異常が判明し、常染

色体優性遺伝の形式で遺伝することがわかっています。しかし、残りの約半数の原因は不明です。

2 分類

左室流出路閉塞をきたす「閉塞性」ときたさない「非閉塞性」に分類されます(表2・図7)。

前者は、収縮期に左室内圧較差を生じ、常染色体性優性の家族歴を有する例が多いことがわかっています。また閉塞する部位が心室中部の場合や、心尖部で肥大型心筋を認める場合があり、③、④のように分類されます。肥大型心筋症から年月が経つにつれて、左室内腔が拡大し収縮

力が低下した状態に移行することがあります。これは「拡張相肥大型心筋症」と診断され、重症心不全症状をきたします。

表2 肥大型心筋症の分類

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

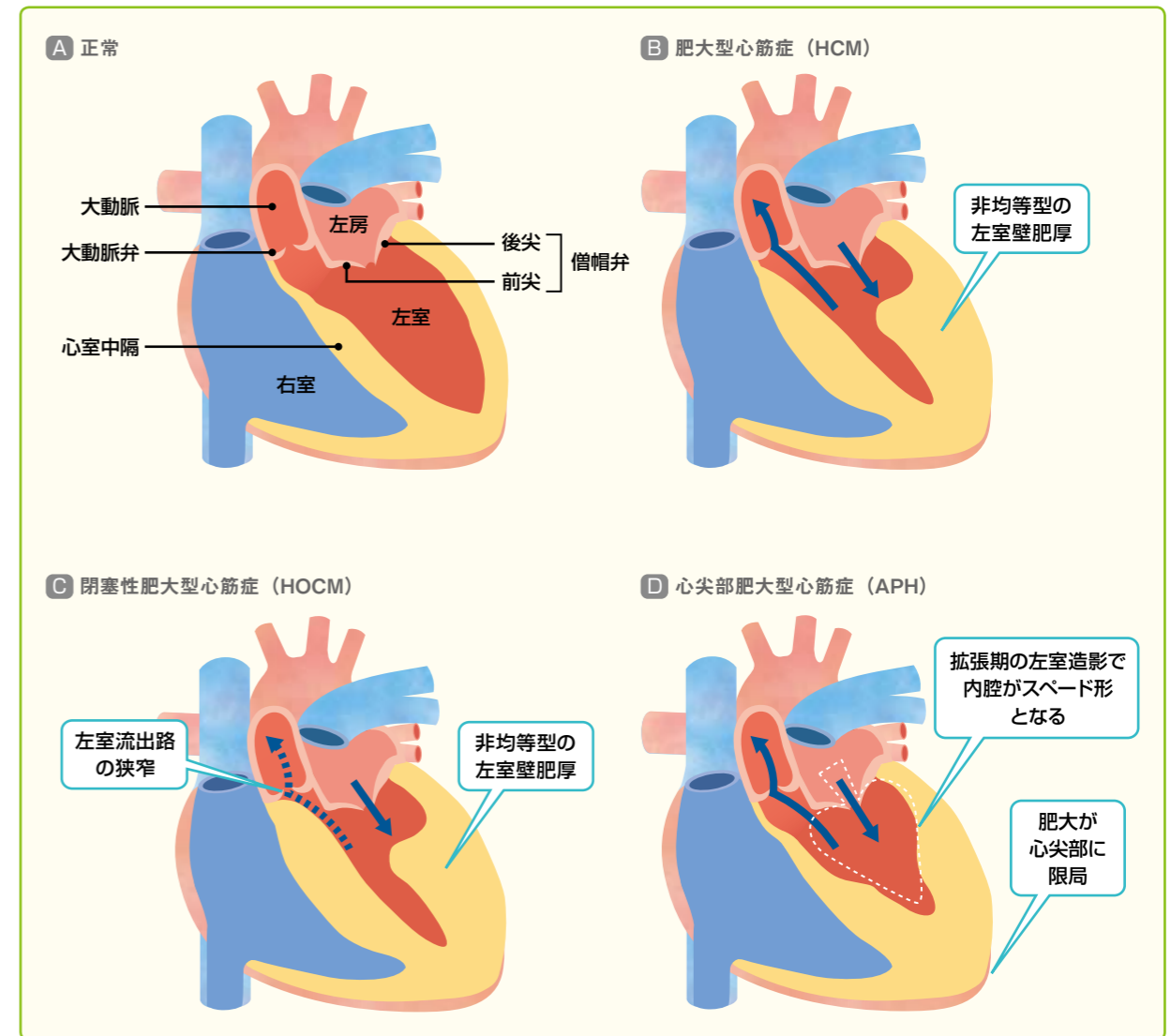


図7 肥大型心筋症の病態

3 病態生理からみた症状

肥大型心筋症では、心室筋の肥大が軽症で左室流出路が閉塞するほどでなければ、無症状かわずかな症状を示すだけの患者さんが多く、たまたま検診で心雑音や心電図異常をきっかけに診断されることが少なくありません。しかし肥大した心室では十分に拡張することができないため、頻脈性不整脈が起きると動悸やめまい、運動時の呼吸困難・胸の圧迫感などを容易に起

こします。

閉塞性肥大型心筋症の場合では運動時などに左室流出路狭窄の程度が悪化するため、血液が全身に十分に送られなくなることにより意識消失や失神をきたすことになります。さらに、約5～10%の患者さんは拡張相肥大型心筋症と呼ばれる病態に移行し、進行性に左室収縮力の低下と左室の拡張が起こり、多く