

9 月度学術講演会

日 時	9 月 2 0 日 (土) 午後 2 時
演 題	肥大型心筋症の心電図と臨床
講 師	国立循環器病研究センター 循環動態制御部 室長 高木 洋 先生
出席者数	1 8 名
共 催	興和創薬株式会社
情報提供	選択的 SGLT-2 阻害剤—2 型糖尿病治療剤— デベルザ錠 20mg
担 当	富永良子

心筋症は、かつては『原因不明の心筋疾患』と定義されていたが、近年の研究により、多くの原因遺伝子変異が同定された。2006 年の米国心臓協会の心筋症分類では、心筋症は遺伝性、混合性（遺伝性と後天性）、後天性の 3 つに分類されている。今回は、そのなかでも、人口 500 人あたり 1 人と日常臨床で最も頻繁にみられる肥大型心筋症（HCM）について、その臨床像や治療法を概説するとともに、心電図の特徴を実例を呈示しながら解説した。

- ・発生頻度は、人口 500 人に 1 人（不整脈源性右室心筋症は 2000～5000 人に 1 人）
- ・約 60% の例で原因遺伝子変異が同定され、多くは常染色体優生遺伝
- ・左室肥大の原因となる高血圧や大動脈狭窄症などの病態が存在せず、高度な不均一な左室肥大（多くは非対称性中隔肥大）を有することで診断される（稀に右室肥大を伴う）。
- ・心肥大に基づく左室拡張能低下が、HCM の基本的な病態である。通常は、左室内腔の拡大はなく、左室収縮は正常または過大である。
- ・症例により症状の有無・程度は大きく異なる。無症状～軽微な症状しか有さない例が大多数であり概ね生命予後は良好である（1982 年の厚生省研究班の報告では、5 年生存率は 91.5%、10 年生存率は 81.8%）。
- ・しかしながら、臨床的に重大な問題となるのは、心臓突然死の原因疾患と重要な位置を占めることである。初発症状が突然死であることも稀ではなく、実際、米国の研究では若年アスリートの心臓突然死の原因疾患の約 4 割が HCM であったと報告されている。
- ・数～10% の例では経過中に左室収縮不全、左室拡大が出現、拡張型心筋症と同様な病態を呈して心臓移植の適応となるような難治性心不全をきたしてくる（拡張相肥大型心筋症）。
- ・以下のような病型に分類される。
 - ・閉塞性肥大型心筋症：肥大が左室流出路に生じて収縮期左室流出路狭窄をきたす
 - ・心室中部閉塞性肥大型心筋症：心室中部の肥大による内腔狭窄
 - ・心尖部肥大型心筋症：心尖部に限局した肥大（日本に多い）
 - ・拡張相肥大型心筋症：前述

- ・症状：胸痛、労作時息切れ、動悸など非特異的な症状で程度も様々、高度な肥大となると左室拡張障害のため左室充満圧上昇により労作時息切れが強くなる。流出路狭窄例では失神、めまい、眼前暗黒感などがみられ、脱水や血管拡張で増強される。心室頻拍や頻脈性上室性不整脈による症状と鑑別が必要となる。
- ・死亡原因としては、突然死、心不全死、血栓塞栓症（心房細動例）が主なものである。
突然死の危険因子：過去に心停止・心室細動または持続性心室頻拍をおこした既往、ならびに、以下の5つの因子が知られている。
 - (1)突然死の家族歴、(2)原因不明の失神、(3)著しい左室肥大（左室壁厚 $\geq 30\text{mm}$ ）
 - (4)ホルター心電図での非持続性心室頻拍、(5)運動時の血圧反応異常

●治療

- ・過激な運動、特に競技的なスポーツの禁止
- ・薬物療法
 流出路狭窄を改善する目的として心筋収縮抑制作用がある β 遮断剤やベラパミル、ジルチアゼム、ジソピラミドやシベンズリンなどのI型抗不整脈薬が投与される。
 基本的に薬剤による突然死予防はできない。
- ・非薬物療法
 - (1)手術（心筋切開、心筋切除、僧帽弁手術）
 - (2)経皮的中隔心筋焼灼術：エタノールを冠動脈内に注入し、肥大心筋を壊死（流出路狭窄を改善させる）
 - (3)デバイス治療
 突然死の予防を目的とした植込み型除細動
 拡張相肥大大型心筋症の難治性心不全に対する心臓再同期療法

●HCMの心電図

- ・約10%で心電図は正常という報告もあるが、75~96%で異常Q波、ST-T変化、左室側の高電位などの何らかの心電図異常がみられる。
- ・無症候例の多くは、健診などでの心電図記録が診断の契機となる。
- ・ただし、心電図異常所見は多様でかつ非特異的で、心電図のみからHCMの確定診断・閉塞性か非閉塞性化の鑑別はできない。

A. QRS波の異常

(1) QRSの波高の増大

高血圧性肥大心などと異なり、V5,6よりもV3,4で高電位が顕著なことが多い。

V1,2など右胸部誘導のR波の増高：中隔肥厚の反映

(2) 異常Q波ならびに中隔性Q波の消失

異常Q波は25~31%に、中隔性Q波消失は15%にみられる（成人HCM）

成因：中隔の不均等な肥大や心筋変性

(3)その他の QRS 異常

軸偏位が 20-30%に（ほとんど左軸偏位）

B. ST-T 変化

ST 低下と陰性 T 波は 70-95%に

特に、巨大陰性 T 波は心尖部 HCM に特徴的

特徴的な ST 上昇もしばしば観察される。

C. P 波の異常

左房負荷所見：左室拡張障害と深く関連 > 進行すると心房細動に