

原 著

拡張相肥大型心筋症の病態研究—特発性拡張型心筋症との病態比較

持田 泰行¹⁾, 本宮 武司¹⁾, 常松 尚志¹⁾,
神原 かおり¹⁾, 柳瀬 治²⁾

¹⁾ 大森赤十字病院 循環器科

²⁾ 東京都立大塚病院 内科

要旨: 目的: 拡張相肥大型心筋症 (D-HCM) の東京都と周辺地域における発生頻度と臨床病態, 特に重症化要因を明らかにする。

方法と結果: 東京都内および近県の循環器専門112施設にアンケート調査を行い, 32施設より計83例の D-HCM の症例報告を得た。平成15年度と16年度に東京都に提出された特殊疾病臨床調査個人票で D-HCM と認定された14症例を加え合計97例の D-HCM の病態を検討した。左室流出路狭窄の有無と生死の確認が行われている64例中, 死亡例の報告は13例 (20.3%) であり, 非閉塞性肥大型心筋症 (HNCM) 56例中の死亡例は8例 (14.3%), 閉塞性肥大型心筋症 (HOCM) 8例中の死亡例は5例 (62.5%) であり HOCM から D-HCM に移行した例で死亡率が高かった ($P < 0.01$)。基礎疾患の HCM の診断年齢は40.4歳, 拡張相への移行を診断した年齢は53.2歳であり HCM から D-HCM への移行には平均12.8年かかると推定される。突然死や心筋症の家族歴のある患者群の HCM 診断年齢は32.8歳, 一方家族歴のない患者群での HCM 診断年齢は43.1歳であり, 家族歴のある患者群で診断年齢が低い傾向を示した ($p = 0.065$)。その後の病態の進行は家族歴のある患者群のほうが緩慢であり, 拡張相移行年齢は家族歴のある患者群で48.7歳, 家族歴のない患者群で52.0歳と差を認めなかった。D-HCM 群を基礎疾患の HCM が初めて診断された年齢によって4群に分類し, 拡張相移行までの年数を比較すると, 高齢で HCM と診断された例は拡張相への移行が早いことが示された。

Key words: 拡張相肥大型心筋症 (Dilated Phase of Hypertrophic Cardiomyopathy), 肥大型心筋症 (Hypertrophic Cardiomyopathy), 拡張型心筋症: Dilated Cardiomyopathy