

心筋疾患・心臓腫瘍の理解

©kokurenの自習室



目次

- 1. 心筋症の分類
- 2. 肥大型心筋症 (HCM)
 - 病態と遺伝的背景
 - 臨床像と検査所見
 - 治療戦略と予後
- 3. 拡張型心筋症 (DCM)
 - 病態と原因
 - 臨床像・検査・治療
- 4. 拘束型心筋症の代表例（二次性心筋症）
 - 心アミロイドーシス
 - 心サルコイドーシス
- 5. 急性心筋炎
- 6. たこつぼ心筋症
- 7. 薬剤性心筋症
- 8. 心臓腫瘍
 - 総論と心房粘液腫
- 9. 重要ポイントまとめ



1. 心筋症の分類

- 心筋症とは
 - 心筋自体の異常により心機能障害をきたす疾患群。
 - 虚血性心疾患、高血圧性心疾患、弁膜症、先天性心疾患などを除外した後に診断される。
- 主な分類
 - 肥大型心筋症 (HCM): 心筋（主に左室）の異常な肥厚。拡張障害が主体。
 - 拡張型心筋症 (DCM): 左室（または両心室）の拡大と収縮能低下。
 - 拘束型心筋症 (RCM): 心室壁の硬化による拡張障害。心室拡大や肥厚は軽度。
 - 不整脈原性右室心筋症 (ARVC): 右室心筋の線維脂肪変性による不整脈と右心不全。
 - 分類不能型心筋症
- 二次性心筋症
 - 全身性疾患に伴う心筋病変。
 - 例：心アミロイドーシス、心サルコイドーシス、Fabry病、ヘモクロマトーシス、薬剤性（アドリアマイシン等）、感染後など。



2. 肥大型心筋症 (HCM) - 病態と遺伝的背景

- 定義・病態
 - 原因不明の左室（まれに右室）心筋肥厚を特徴とする。
 - 非対称性中隔肥厚 (Asymmetrical Septal Hypertrophy: ASH):
 - 心室中隔壁厚 / 左室後壁厚 ≥ 1.3 が典型的。
 - 左室流出路狭窄の原因となることがある（閉塞性HCM: HOCM）。
 - 僧帽弁収縮期前方運動 (Systolic Anterior Motion: SAM):
 - HOCMでみられ、流出路狭窄と僧帽弁逆流を助長する。
 - 左室拡張障害: 肥厚した心筋により、弛緩・拡張が障害される（主要病態）。
 - 心筋細胞の錯綜配列 (Disarray): 病理組織学的特徴。
- 遺伝的背景
 - 約半数は家族性で、常染色体優性遺伝形式をとる。
 - 家族歴の聴取が診断・リスク評価に極めて重要。
 - 主な原因遺伝子は、心筋サルコメア（筋原線維）蛋白をコードするもの（ β ミオシン重鎖、心筋トロポニンT、ミオシン結合蛋白Cなど）。



2. 肥大型心筋症 (HCM) - 臨床像と検査所見

- 臨床像

- 症状: 労作時呼吸困難、胸痛、動悸、失神・前失神（特に運動時）。
- 心雑音 (HOCM):
 - 胸骨左縁第3-4肋間での収縮期駆出性雑音。
 - 増強因子 (左室縮小・静脈還流↓): 立位、Valsalva手技、運動、血管拡張薬、期外収縮後（Brockenbrough現象）。
 - 減弱因子 (左室拡大・静脈還流↑): 蹲踞、臥位、下肢挙上、昇圧薬（メトキシサミンなど）。
- 心音: IV音（拡張障害を反映）。
- 突然死: 若年者の突然死の原因として重要。リスク因子（家族歴、失神歴、NSVT、著明な心肥大、MRI遅延造影など）の評価が必須。

- 検査所見

- 心電図: 左室肥大、ST-T変化（ストレインパターン、巨大陰性T波@心尖部肥大型）。非持続性心室頻拍 (NSVT) の検出にHolter心電図が有用。
- 心エコー: 診断に最も有用。ASH、SAM、左室壁肥厚、拡張機能評価、流出路圧較差測定。
- 心臓MRI: 心筋肥厚の範囲・程度、線維化（遅延造影）の評価に有用。
- 心カテーテル: 圧較差測定、Brockenbrough現象の確認。



2. 肥大型心筋症 (HCM) - 治療戦略と予後

- 治療目標
 - 症状緩和、突然死予防、心不全進行抑制。
- 薬物療法
 - 第一選択:
 - β 遮断薬: 陰性変時・変力作用により心拍数低下、心筋酸素消費量減少、流出路圧較差軽減。
 - Ca拮抗薬 (ベラパミル、ジルチアゼム): 拡張能改善、流出路圧較差軽減。※ジヒドロピリジン系は禁忌 (血管拡張による圧較差増悪)。
 - Ia群抗不整脈薬 (シベンゾリン、ジソピラミド): 陰性変力作用による流出路圧較差軽減。
 - 禁忌薬・注意薬:
 - β 刺激薬 (イソプロテレノールなど): 圧較差増悪。
 - ジギタリス: 陽性変力作用で圧較差増悪。
 - 硝酸薬・利尿薬: 前負荷減少により左室内腔縮小、圧較差増悪。
- 非薬物療法
 - 植込み型除細動器 (ICD): 突然死ハイリスク例に対する一次・二次予防。
 - 経皮的な中隔心筋焼灼術 (PTSCA): 薬物抵抗性のHOCMに対するカテーテル治療。
 - 心室中隔切除術 (Morrow手術): 外科治療。
 - ペースメーカー: DDDペーシングによる圧較差軽減 (限定的)。
- 生活指導
 - 激しい運動の制限: 特に競技スポーツ。



3. 拡張型心筋症 (DCM) - 病態と原因

- 定義・病態
 - 左室（または両心室）の拡大と、原因不明の収縮機能低下を特徴とする。
 - 心室壁は菲薄化または正常厚。
 - 進行すると、うっ血性心不全、不整脈、血栓塞栓症をきたす。
- 原因
 - 特発性: 原因不明のものが大半を占める。
 - 家族性: 約20-30%に家族歴を認め、遺伝子異常（タイチン、ラミンA/Cなど）が関与。
 - 二次性:
 - 感染性: ウイルス性心筋炎後（最多）、細菌、真菌、寄生虫（Chagas病など）。
 - 中毒性/薬剤性: アルコール、コカイン、抗がん剤（アドリアマイシンなど）、向精神薬など。
 - 代謝性: 甲状腺機能異常、脚気、微量元素欠乏など。
 - 自己免疫性/炎症性: サルコイドーシス、SLE、リウマチ性など。
 - 周産期心筋症
 - 頻脈誘発性心筋症
 - 虚血性心筋症との鑑別: 冠動脈疾患による広範な心筋障害でもDCM様の心機能低下をきたすため、冠動脈評価（冠動脈造影など）が重要。



3. 拡張型心筋症 (DCM) - 臨床像・検査・治療

- 臨床像
 - 症状: 労作時呼吸困難、易疲労感、浮腫などの心不全症状。
 - 心音: III音、IV音（奔馬調律）。機能性僧帽弁閉鎖不全による汎収縮期雑音。
 - 合併症: 心室内血栓による塞栓症（脳梗塞など）、心室性不整脈。
- 検査所見
 - 心電図: 左室肥大、脚ブロック、心房細動など非特異的所見。
 - 胸部X線: 心拡大（CTR>50%）、肺うっ血像。
 - 心エコー: 診断に必須。左室拡大、びまん性の壁運動低下、左室駆出率（EF）低下（通常<40-45%）、機能性MR、B-B' step（左室拡張末期圧上昇の示唆）。
 - 血液検査: BNP/NT-proBNP高値。
 - 心カテーテル: EF低下、左室拡張末期圧（LVEDP）上昇、肺動脈楔入圧（PAWP）上昇、心拍出量低下。冠動脈造影で有意狭窄がないことを確認。
- 治療
 - 標準的薬物療法（予後改善）:
 - ACE阻害薬 / ARB: レニン-アンジオテンシン系抑制（必須）。
 - β 遮断薬: 神経体液性因子抑制（少量から開始）（必須）。
 - ミネラルコルチコイド受容体拮抗薬（MRA）: スピロノラクトン、エプレレノン。
 - 対症療法:
 - 利尿薬: うっ血症状の緩和。
 - ジギタリス: 陽性変力作用、心房細動時のレートコントロール。予後改善効果は限定的。
 - 非薬物療法:
 - 心臓再同期療法（CRT）: QRS幅延長例。
 - ICD: 致死性不整脈リスク例。
 - 心臓移植、補助人工心臓: 難治性重症心不全例。



4. 拘束型心筋症の代表例 - 心アミロイドーシス (1)

- 病態
 - 異常蛋白であるアミロイド線維が心筋間質に沈着する二次性心筋症。
 - 心室壁が肥厚し硬化するため、拡張障害が主体の病態となる（RCMパターン）。
 - 進行すると収縮能も低下する。刺激伝導系への沈着による不整脈も特徴。
- 種類
 - ALアミロイドーシス（免疫グロブリン軽鎖型）：形質細胞異常（多発性骨髄腫など）が原因。進行が早く予後不良。
 - ATTRアミロイドーシス（トランスサイレチン型）：
 - 遺伝性（変異型）：TTR遺伝子変異による。心臓・神経症状主体。
 - 野生型（旧 老人性全身性アミロイドーシス）：加齢に伴い正常TTRがアミロイド化。高齢男性に多く、心症状主体。
- 臨床像
 - 進行性の心不全症状（特に右心不全症状：浮腫、頸静脈怒張、肝腫大）。
 - 低血圧、失神、不整脈（心房細動、伝導障害）。
 - 他臓器症状（腎：ネフローゼ、神経：末梢神経障害・手根管症候群、消化管：吸収不良など）。



4. 拘束型心筋症の代表例 - 心アミロイドーシス (2)

- 検査所見
 - 心電図:
 - 低電位差（四肢誘導QRS振幅 $< 0.5\text{mV}$ ）が特徴的（壁肥厚との乖離）。
 - 偽梗塞パターン（異常Q波）。
 - 伝導障害（房室ブロック、脚ブロックなど）。
 - 心エコー:
 - 心室壁肥厚（両室性、対称性が多い）。
 - 心室腔は狭小化（通常、拡大しない）。
 - 心筋輝度亢進 (granular sparkling appearance)。
 - 著明な拡張障害パターン。
 - 心嚢液貯留。
 - EFは比較的保たれることが多いが、進行すると低下。
 - 心筋生検: Congo red染色でアミロイド沈着を証明（確定診断）。
 - 核医学検査 (99mTc-ピロリン酸シンチ): ATTR心アミロイドーシスで心筋に陽性集積を示す（AL型では通常陰性）。診断・型分類に重要。
 - 血液・尿検査: AL型では免疫電気泳動でM蛋白やBence Jones蛋白を検出。
- 治療
 - ALアミロイドーシス: 原因となる形質細胞腫瘍に対する化学療法（自家末梢血幹細胞移植併用など）。
 - ATTRアミロイドーシス:
 - TTR安定化薬 (タファミジス): 変異型・野生型の心筋症に適応。
 - 遺伝子治療薬 (siRNA製剤など): 主に神経症状を伴う変異型に適応。
 - 対症療法: 心不全治療（利尿薬中心、ジギタリス・Ca拮抗薬は避ける傾向）。不整脈治療（ペースメーカー、ICD）。



4. 拘束型心筋症の代表例 - 心サルコイドーシス (1)

- 病態
 - 原因不明の全身性非乾酪性類上皮細胞肉芽腫形成疾患。
 - 心臓への肉芽腫浸潤により、心筋障害、刺激伝導系障害、弁膜症などをきたす二次性心筋症。
 - 病変は心室中隔基部に好発。
- 臨床像
 - 心臓症状:
 - 房室ブロック（特に完全AVB）：最も高頻度。突然死の原因。
 - 心室性不整脈 (VT/VF): しばしば認められ、突然死の原因。
 - 心不全: 拡張障害または収縮障害（EF低下）。進行するとDCM様になることも。
 - 胸痛、動悸、失神。
 - 心外症状:
 - 肺門リンパ節腫脹 (BHL)。
 - 眼症状（ぶどう膜炎）。
 - 皮膚症状（結節性紅斑、皮疹）。
 - 神経症状（顔面神経麻痺など）。
 - 高Ca血症。



4. 拘束型心筋症の代表例 - 心サルコイドーシス (2)

- 検査所見

- 心電図: 房室ブロック、脚ブロック（特に右脚ブロック）、心室性不整脈、異常Q波、ST-T変化。
- 心エコー:
 - 心室中隔基部の菲薄化が特徴的。
 - 壁運動異常（しばしば非冠動脈領域性）、心室瘤形成。
 - 左室拡大、EF低下（進行例）。
 - ※心室中隔の非対称性肥大（ASH）は否定的。
- 核医学検査:
 - ガリウム (^{67}Ga) シンチ: 活動性炎症部位への集積。
 - FDG-PET: 活動性炎症部位へのFDG異常集積。
- 心臓MRI: 遅延造影による線維化・肉芽腫の検出。
- 心筋生検: 非乾酪性類上皮細胞肉芽腫の証明（確定診断だが陽性率は高くない）。リンパ節生検なども有用。
- 血液検査: ACE高値、可溶性IL-2受容体高値（活動性の指標）。

- 治療

- 副腎皮質ステロイド: 第一選択。心機能低下、高度房室ブロック、持続性VTなどの場合に適応。
- 免疫抑制薬: ステロイド抵抗例や減量困難例に考慮。
- 不整脈治療:
 - ペースメーカー: 症候性徐脈、高度房室ブロック。
 - ICD: 致死性不整脈既往、突然死ハイリスク例。
- 心不全治療: 標準的な薬物療法。



5. 急性心筋炎

- 原因・病態
 - 心筋の急性炎症性疾患。
 - 原因: ウイルス感染（コクサッキーB、アデノ、パルボB19など）が最多。細菌、真菌、薬剤、自己免疫疾患なども。
 - 病態: 心筋細胞への直接障害、免疫反応による炎症・浮腫・壊死。
- 臨床像
 - 先行症状: 感冒様症状（発熱、倦怠感、筋肉痛）、消化器症状（悪心、嘔吐、腹痛）が数日～2週先行することが多い。
 - 心臓症状:
 - 胸痛（心膜炎合併も）。
 - 呼吸困難、ショックなどの急性心不全症状。
 - 動悸、失神（不整脈や伝導障害による）。
 - 劇症型心筋炎: 急速に進行する循環不全（心原性ショック）、致死性不整脈をきたす。
- 検査所見
 - 心電図: ST上昇（広範囲）、陰性T波、QRS幅増大、低電位差、房室ブロック、心室性不整脈など多彩。
 - 心エコー:
 - びまん性の壁運動低下、EF低下。
 - 心室壁の浮腫による一過性の壁肥厚（菲薄化は否定的）。
 - 心室拡大は初期には目立たないことが多い。
 - 心嚢液貯留（心膜炎合併時）。
 - 血液検査: 心筋逸脱酵素（CK-MB, トロポニン）の著明な上昇、CRP上昇、白血球増多。
 - 心筋生検: 炎症細胞浸潤、心筋壊死（Dallas基準）。確定診断。
 - 冠動脈造影: 急性心筋梗塞との鑑別のため施行されることが多い（有意狭窄なし）。
- 治療
 - 対症療法: 安静、酸素投与、心不全治療（利尿薬、血管拡張薬など）。
 - 循環補助（劇症型）: IABP、PCPS/ECMO。早期導入が重要。
 - 原因療法: 抗ウイルス薬（限定的）。
 - 免疫療法: ステロイド、免疫グロブリン（劇症型や特定の病態で考慮）。
 - 不整脈治療: 抗不整脈薬、一時的ペースメーカー。



6. たこつぼ心筋症

- 定義・特徴
 - 強い精神的・身体的ストレスを契機に発症する、一過性の左室心尖部（時に中部）の収縮不全。
 - 心基部は代償性に過収縮する。
 - 左室造影や心エコーでの収縮期の形状が「たこつぼ」に似る。
 - 高齢女性に多い。
- 臨床像
 - 急性心筋梗塞様の胸痛、呼吸困難で発症することが多い。
 - 誘因となるストレス：近親者の死別、事故、手術、重症疾患など。
 - 心不全、ショック、心室性不整脈、左室内血栓、心破裂などをきたすこともある。
- 検査所見
 - 心電図: 急性心筋梗塞様のST上昇（特に前胸部誘導）、陰性T波、QT延長。
 - 心エコー/左室造影: 特徴的な左室壁運動異常（心尖部無収縮/バルーニング、基部過収縮）。
 - 冠動脈造影: 壁運動異常領域を灌流する冠動脈に有意狭窄を認めない（診断基準の必須項目）。
 - 血液検査: 心筋逸脱酵素（CK-MB, トロポニン）は上昇するが、壁運動異常の範囲に比して軽度なことが多い。BNP/NT-proBNPは上昇。
- 治療・予後
 - 治療: 急性期は急性心筋梗塞や心不全に準じた対症療法。 β 遮断薬が再発予防に有効との報告も。
 - 予後: 左室収縮能は数週～数か月で正常化することが多い。一般に予後良好とされるが、急性期の合併症や長期的な心血管イベントリスクも報告されている。心肥大は通常きたさない。



7. 薬剤性心筋症

- 原因薬剤
 - アントラサイクリン系抗がん剤: ドキソルビシン（アドリアマイシン）、ダウノルビシン、エピルビシンなど。
 - 累積投与量依存性に心筋障害を引き起こす。
 - 心筋細胞のミトコンドリア障害や酸化ストレスが関与。
 - その他: トラスツズマブ（ハーセプチン）、シクロホスファミド（大量投与時）、インターフェロン、一部の向精神薬など。
- 病態・臨床像
 - 薬剤投与中～投与後数年経って発症。
 - 左室収縮機能低下（EF低下）と心室拡大をきたし、DCM様の病態を呈する。
 - 進行性の心不全症状（労作時呼吸困難、倦怠感、浮腫、体重増加）。
- 検査・診断
 - 心エコー: びまん性の左室壁運動低下、EF低下、左室拡大。薬剤投与歴と心機能低下を確認して診断。
 - 心電図: 非特異的变化（ST-T変化、低電位など）。
 - 血液検査: BNP/NT-proBNP上昇。心筋逸脱酵素は通常上昇しない。
- 治療・管理
 - 原因薬剤の中止・変更。
 - 標準的な心不全薬物療法: ACE阻害薬/ARB、 β 遮断薬、MRA、利尿薬が基本。
 - 定期的な心機能評価: 薬剤投与中および投与後の心エコーによるモニタリングが重要。左室駆出率(EF)、BNP、体重、心拍数などを継続的に評価。CK-MBの継続評価は不要。



8. 心臓腫瘍 - 総論と心房粘液腫

- 心臓腫瘍の分類
 - 原発性心臓腫瘍: 心臓自体から発生。比較的まれ。
 - 良性 (約75%):
 - 粘液腫 (Myxoma): 成人の原発性良性腫瘍で最も多い (約50%)。
 - その他: 線維腫、脂肪腫、横紋筋腫 (小児に多い)、血管腫など。
 - 悪性 (約25%):
 - 肉腫 (血管肉腫、横紋筋肉腫など) が最多。
 - 悪性リンパ腫など。予後は極めて不良。
 - 転移性心臓腫瘍: 他臓器の悪性腫瘍が心臓に転移。原発性より頻度が高い。
 - 肺癌、乳癌、悪性黒色腫、白血病、リンパ腫などからの転移が多い。
- 心房粘液腫 (Atrial Myxoma)
 - 好発部位: 左房 (約75%)、特に卵円窩付近から有茎性に発生。
 - 臨床像: 三主徴
 - 1. 腫瘍塞栓: 腫瘍片や付着血栓が剥がれて塞栓症を起こす。左房発生なら脳梗塞や四肢動脈塞栓。右房発生なら肺塞栓。
 - 2. 心内血流障害: 腫瘍が弁口 (主に僧帽弁口) を閉塞。僧帽弁狭窄症様の症状 (息切れ、肺うっ血) や、嵌頓による失神、突然死。
 - 3. 全身症状/免疫学的症状: 発熱、体重減少、倦怠感、関節痛、レイノー現象、赤沈亢進、CRP陽性、高 γ グロブリン血症など (サイトカイン産生が関与)。
 - 聴診所見:
 - 体位により変動する拡張期雑音 (僧帽弁狭窄様ランブル)。
 - Tumor plop: 拡張早期に腫瘍が心室へ嵌入する際の過剰心音。
 - 診断: 心エコーが最も有用。可動性のある房内腫瘤を確認。CTやMRIも補助診断に有用。
 - 治療: 外科的摘出術。塞栓症や突然死のリスクがあるため、診断され次第、早期の手術が原則。



9. 重要ポイントまとめ

- 診断の鍵
 - 詳細な病歴聴取: 家族歴 (HCM, DCM)、先行感染 (心筋炎)、ストレス (たこつぼ)、薬剤歴 (薬剤性)、全身症状 (粘液腫、アミロイド、サルコイド)。
 - 身体所見: 心雑音の性状と体位変化 (HCM, 粘液腫)、III/IV音、頸静脈怒張、浮腫。
 - 心電図: 低電位差 (アミロイド)、AVB/脚ブロック (サルコイド、心筋炎)、ST-T変化 (HCM、心筋炎、たこつぼ)、偽梗塞 (アミロイド)。
 - 心エコー: 各疾患に特徴的な所見 (壁厚、内腔径、EF、壁運動、ASH/SAM、拡張機能、弁膜症、腫瘍)。診断の中心。
 - 血液検査: 心筋逸脱酵素 (心筋炎、たこつぼ)、BNP (心不全全般)、炎症マーカー、ACE/sIL-2R (サルコイド)、免疫学的検査 (アミロイド、粘液腫)。
 - 画像検査: 胸部Xp (心拡大、うっ血)、冠動脈造影 (虚血性心筋症鑑別)、核医学 (アミロイド、サルコイド)、MRI (HCM、サルコイド)。
 - 生検: 心筋生検 (アミロイド、サルコイド、心筋炎)。
- 治療の原則
 - HCM: β 遮断薬/Ca拮抗薬、突然死リスク評価とICD、禁忌薬の理解。
 - DCM/薬剤性: ACE阻害薬/ARB + β 遮断薬 + MRAによる予後改善。
 - 心アミロイドーシス/サルコイドーシス: 原疾患治療 (化学療法、タファミジス、ステロイド) + 対症療法。
 - 急性心筋炎: 循環補助を含めた急性期管理。
 - たこつぼ: 急性期対症療法。
 - 粘液腫: 早期外科的摘出。

鑑別診断を常に意識すること！

