



企画にあたって

久保 亨 (高知大学医学部老年病・循環器内科学 講師)

肥大型心筋症（HCM）は報告から約65年が経過し、その病態理解と診療マネジメントは飛躍的に進展してきました。特に、左室流出路閉塞の機序解明や突然死リスクの層別化に関する知見の蓄積は、臨床実践に重要な変革をもたらしました。また、サルコメア蛋白遺伝子変異の同定により、遺伝性心筋疾患としての位置付けが明確となり、家系内スクリーニングや遺伝カウンセリングの重要性も認識されるようになっていきます。治療面では、植込み型除細動器による突然死予防が確立され、ハイリスク症例における標準治療として広く普及しています。さらに近年、心筋ミオシン阻害薬の登場により、従来の対症療法に加えて病態そのものへの介入が可能となり、疾患進行抑制や予後改善への期待が高まっています。

このように、HCM の診断および治療は着実に進歩してきた一方で、臨床現場においては依然として多くの課題が存在します。その原因遺伝子の多様性に加え、心肥大の分布や程度、左室流出路閉塞の有無、さらには症状や臨床経過に至るまできわめて多彩な表現型を示します。これらが疾患の全体像の把握を難しくし、個々の患者に対する最適な診療方針の決定を複雑にしている一因となっています。従って、HCM 診療においては、病態の理解からリスク評価、治療選択に至るまで、多角的かつ統合的な視点が求められます。

本特集では、HCM 診療において必要な基本事項を整理し、最新の知見や治療動向について解説します。本特集が、日常診療において HCM 患者一人ひとりの病態に即した最適な医療を提供するための一助となることを期待しています。