

ARVC

不整脈原性右室心筋症

(Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy)

1. 概念

- ① ARVCは右室心筋の線維性脂肪変性を伴う右室の拡大と機能低下、及び右室起源の不整脈を特徴とし、若年者や運動選手に突然死を生じうる、進行性の心筋症である。主に右室であるが、ときに左室にも病変が及びうる。
- ② わが国では持続性心室頻拍の原疾患全体の約10%を占める。一般集団中での有病率は1000～1250人に1人と推定されている。
- ③ 家族歴の有する患者は30～50%程度、家族内浸透率は20～30%と低い。遺伝子異常のある者が全員発症する訳ではなく、形態学的に異常が発生しても不整脈が全員出るわけでもない。右心不全が出るタイミングもまちまちである。
- ④ 好発部位は、右室流出路、心尖部、三尖弁起部で、心外膜から始まり、最終的に貫壁性の変化になる。