

資料1 たこつぼ心筋障害（たこつぼ心筋症）診断の手引き（案） 検討事項

I. 定義

名称（邦文）：前回のアンケートではタコツボ心筋症よりたこつぼ心筋障害がより適切であると意見が多数を占めましたので、たこつぼ心筋障害を第一にしました。

今回は、たこつぼ心筋障害でたこつぼ心筋症を括弧内に含むかどうか。たこつぼはひらがなか、カタカナ（タコツボ）とするか。適切な用語と考えられるものに○を付けるか、より適切な名称があれば下記にお書き下さい。

- たこつぼ心筋障害
- たこつぼ心筋障害（たこつぼ心筋症）
- タコツボ心筋障害
- タコツボ心筋障害（タコツボ心筋症）
- その他：

今までに報告された英文名称（アルファベット順）中、適切と思われる名称をお選び下さい。尚、邦文名称との整合性についてもご検討下さい。

- ampulla cardiomyopathy
- ampulla (Takotsubo) cardiomyopathy
- apical ballooning by transient left ventricular dysfunction
- Broken Heart
- neurogenic stunned myocardium
- reversible left ventricular dysfunction
- reversible ventricular dysfunction (takotsubo cardiomyopathy)
- left ventricular apical ballooning without coronary artery stenosis
- "takotsubo" cardiomyopathy
- takotsubo cardiomyopathy
- tako-tsubo cardiomyopathy
- takotsubo (ampulla) cardiomyopathy
- tako-tsubo-like left ventricular dysfunction with ST-segment elevation
- transient left ventricular apical ballooning.
- transient left ventricular apical ballooning without coronary artery stenosis
- transient segmental asynergy of the left ventricle
- 'Water bottle' like stunned myocardial syndrome
- その他：

いわゆる「逆タコツボ現象」（心尖部の収縮亢進、心基部の収縮低下）を定義に含めるか。

- 含める
- 含めない

心室収縮異常の部位

- 心尖部バルーン状拡張のみでよい
- 心室基部の動き：過収縮のみ
 - 正常収縮も含める
 - 基部も含めた一過性の収縮低下を含める

冠状動脈の器質的有意狭窄

- 慢性期に行い、有意狭窄病変のないことを確認する
- 急性期の造影を必須条件とする

御施設名

ご芳名

資料2 診断の手引き検討依頼送付先（敬称略）


溪仁会手稲溪仁会病院 埴 なぎさ
岩手医科大学第二内科付属循環器医療センター 瀬川郁夫
札幌医科大学第二内科 土橋和文
北海道大学医学部循環病態内科 岡本洋
心臓血管研究所 付属病院 内科 澤田 準
日本医科大学集中治療室 高山守正
東京女子医科大学循環器内科 小川洋司
武蔵野赤十字病院循環器科 丹羽明博
聖マリアンナ医科大学病院 三宅良彦
国際親善総合病院山中 修
自治医科大学付属大宮医療センター 安 隆徳
群馬県立循環器病センター循環器内科 谷口興一
北信総合病院循環器内科 高本俊彦
信州大学医学部第1内科 今村 浩
諏訪赤十字病院循環器科 大和真史
静岡県立総合病院循環器科 坂田和之
市立島田市民病院循環器科 近藤真言
朝日大学付属村上記念病院 伊藤一貴
大阪警察病院心臓病センター内科 児玉和久
国立循環器病センター心臓血管内科 森井 功
国立循環器病センター放射線診断部 石田良雄
京都第1赤十字病院循環器科 河野義雄
神戸労災病院 大西一男
国立神戸病院循環器科 河田正仁
島根医科大学第四内科 島田俊夫
倉敷中央病院循内光藤和明
社保広島市民病院循環器科 栗栖 智
社保広島市民病院循環器科 石原正治
広島市立安佐市民病院循環器科 土手慶吾
愛媛県立今治病院循環器科 川上秀生
佐世保市立総合病院 山佐 稔彦
熊本赤十字病院 緒方康博
鹿児島生協病院循環器内科 馬渡耕史

別紙疫学様式第一号

疫学研究実施申請書

平成 15 年 12 月 2 日提出

京都大学大学院
医学研究科長 殿

実施責任者 氏名 松森 昭 
所属 京都大学大学院医学研究科
循環器内科学
職名 助教授

※ 受付番号（記入しないこと）

第 E _____ 番

所属長の承認書の添付： 有 無 （○印を）

課題名： 特発性心筋症の予後に関する全国疫学調査

研究者：	氏 名	所 属 と 職 名
実施責任者：	<u>松森 昭</u>	<u>京都大学循環器内科学 助教授</u>
分担研究者：	<u>中川 秀昭</u>	<u>金沢医科大学公衆衛生学 教授</u>
	<u>北畠 顕</u>	<u>北海道大学循環病態学 教授</u>
	<u>稲葉 裕</u>	<u>順天堂大学衛生学 教授</u>
	<u>三浦 克之</u>	<u>金沢医科大学公衆衛生学 助教授</u>
	_____	_____
	_____	_____
	_____	_____

研究等実施場所： 「研究計画書」のとおり

研究等の概要： 「研究計画書」のとおり

平成 15 年 12 月 2 日

疫 学 研 究 計 画 書

<p>1. 申請者 (研究責任者)</p> <p>所 属: <u>公衆衛生学</u></p> <p>職・氏名: <u>中川秀昭</u> (印)</p>
<p>2. 課題名</p> <p>特発性心筋症の予後に関する全国疫学調査</p>
<p>3. 研究組織</p> <p>研究責任者: <u>所属 公衆衛生学</u> 職名 <u>教授</u> 氏名 <u>中川秀昭</u> (特定疾患の疫学研究班 研究実施担当)</p> <p>研究担当者: <u>所属 北海道大学循環病態学</u> 職名 <u>教授</u> 氏名 <u>北畠顕</u> (特発性心筋症臨床研究班 班長)</p> <p><u>所属 京都大学循環病態学</u> 職名 <u>助教授</u> 氏名 <u>松森昭</u> (特発性心筋症臨床研究班 研究実施担当)</p> <p><u>所属 順天堂大学衛生学</u> 職名 <u>教授</u> 氏名 <u>稲場裕</u> (特定疾患の疫学研究班 班長)</p> <p><u>所属 公衆衛生学</u> 職名 <u>助教授</u> 氏名 <u>三浦克之</u></p>

4. 研究計画（目的、方法、対象者、用いる情報等）

研究期間 2003年 11月 1日～ 2004年 12月 31日

1999年に厚生労働省特定疾患の疫学研究班と特発性心筋症研究班（臨床班）が共同で実施した特発性心筋症全国疫学調査2次調査（臨床疫学像調査）において調査された1998年受診の特発性心筋症症例約4000例を対象とし、2003年末現在の予後を確認する。調査依頼病院は下記の通りである。

拡張型心筋症 1932例 約220病院
肥大型心筋症 2134例 約210病院
拘束型心筋症 26例 20病院

まず予後調査への実施可能性調査を郵送にて各2次調査報告医療機関宛てに行う。各医療機関に対しては調査方法の説明と該当症例数を提示する。実施可能性調査で協力を表明した医療機関に対し郵送にて1999年調査患者の予後調査を実施する。用いる情報は各医療機関での医療記録記載の2003年末現在の予後に関する以下の項目である。

- ①最終生存確認年月
- ②生死の別
- ③死亡している場合は死因
- ④転院者・通院中止者の住所

転院者・通院中止者については住民基本台帳、住民票を利用して生死の確認を行う。以上の情報をもとに、5年間の生存率曲線および5年生存率を算出する。またベースラインとなる全国疫学調査2次調査における各要因から予後規定因子を明らかにする。

5. 本研究で明らかになることが期待される事項

本研究によってわが国の特発性心筋症患者の予後および予後規定因子を明らかにすることは、国レベルでの本症への対策を講じる上で大変重要な課題であり、公衆衛生の向上のために社会全体が得る利益は大きい。

6. 対象者の負担（調査票記載、採血の有無、長期間の追跡等）

本研究は、既存の医療記録に記載の①最終生存確認年月②生死の別③死亡している場合は死因④転院者・通院中止者の住所を各医療機関から得るものであり、対象者個人の負担はない。

7. 対象者のインフォームド・コンセント（該当するものを○で囲み、必要事項を記載すること。）

- a. 対象者全員から書面による同意を得る（様式を添付すること）
- b. 対象者の一部（あるいは全部）は口頭による同意を得る（方法と理由を明示すること）
- c. 対象者の一部（あるいは全部）からは同意を得られない（理由を明示すること）

対象者1人1人にインフォームドコンセントをとることが原則であるが、大規模な集団の調査から5年を経た調査であるため、現時点で全員にインフォームドコンセントをとるのは不可能と考えられる。そこで個人情報管理者を研究グループ外に設置し、さらに匿名化した情報をやりとりすることにより個別の同意が不要な研究計画とした。

8. 個人情報保護のための方策（予定を含めて）

2次調査票は、個人が特定できる医療機関名、患者氏名、生年月日、住所都道府県、カルテ番号などのファイルAと、個人の特定できる情報を切り離した臨床症状に関するファイルBとに分割してある。ファイルAを基に予後調査を実施する。

個人情報管理者を研究グループ外の金沢大学医学部保健学科の城戸照彦教授に依頼する。城戸教授にファイルAを含めた研究班が所持する個人情報関連資料を全て引き渡す。

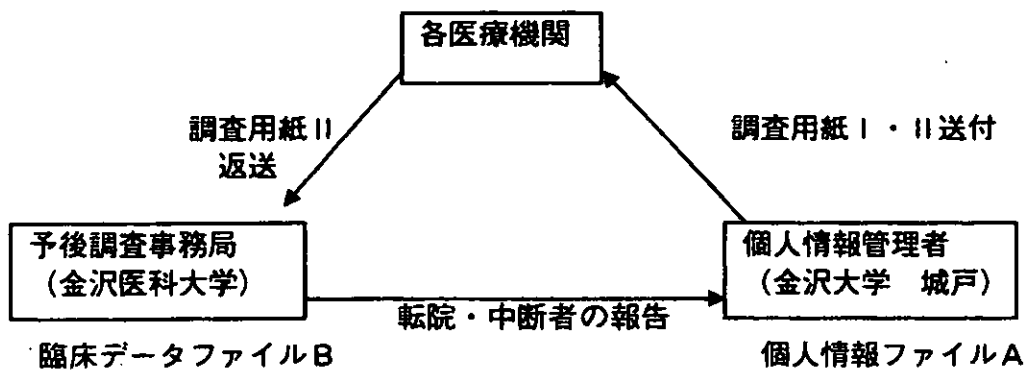
城戸教授から調査医療機関に対して、予後調査用の2種類の調査用紙を発送する。

調査用紙Ⅰは追跡対象者の整理番号、氏名、性別、生年月日、住所都道府県名、カルテ番号が記してあり、調査用紙Ⅱには予後に関する回答用紙であり、整理番号、生存・転出・死亡の有無、死亡者の死亡原因、転出者の最終診療時の現住所を記載する。調査用紙Ⅱは整理番号しかないためにファイルAに戻らなければ個人名は特定できないようになっており、匿名化されている。

この調査用紙Ⅱを調査担当者である金沢医科大学公衆衛生学教室、中川秀昭宛に郵送してもらい、臨床データファイルBと整理番号で連結し、匿名化された解析用の資料を作成する。

転院ないし通院中断し、生死不明の者に関しては城戸教授がファイルAと結合し、姓名、生年月日、最終診療時住所の転院・中断者ファイルを作成する。これを基に各住所地の市役所、町・村役場に照会して住民基本台帳から情報を入手する。

このようにして、研究班研究者が入手できる予後情報は匿名化されているので、調査医療機関の担当者は、①対象者のインフォームドコンセントが得てなくとも、また、②対象医療機関の倫理委員会や所属機関の長の承認を得ていなくとも、情報提供が可能となり（疫学倫理指針11(2)）、個人情報の保護は担保される。



9. 他の倫理委員会（またはこれに相当するもの）への申請状況（予定を含めて）

研究全体の実施計画に関して、共同研究者の臨床研究班担当者が所属する京都大学の倫理委員会の承認を得る。

10. 結果の公開方法（予定を含めて）

厚生労働省難治性疾患克服研究事業・特定疾患の疫学に関する研究班報告書、学会発表、論文発表において、倫理的配慮も含めて研究成果を広く社会に公表する。

<p>1 1. 研究費の出所</p> <p>厚生労働省難治性疾患克服研究事業・特定疾患の疫学に関する研究班の研究費を用いる。</p>
<p>1 2. 研究実施状況報告書の提出時期 （研究期間が数年にわたる場合、開始から3年ごとを目処とすること。）</p> <p>2004年12月</p>
<p>1 3. 本研究の倫理的な問題点（もしあれば）</p> <p>疫学研究倫理指針に則った倫理面に配慮した研究計画により、問題点はないものと考え る。</p>
<p>1 4. 倫理審査委員会への依頼事項（もしあれば）</p> <p>特になし。</p>
<p>1 5. 前回申請との変更点（再申請の場合のみ）</p>

（注）一般的に以上のとおりとするが、研究内容に応じて変更できる。

特発性心筋症全国疫学調査に

ご協力いただいた医療機関の先生方各位

特発性心筋症予後調査について
(実施可能性調査)

謹啓 晩秋の候、先生方におかれましては益々ご清祥のこととお喜び申し上げます。また、1999年実施の特発性心筋症全国疫学調査におきましては、ご多忙のところ1次調査、2次調査ともご協力を賜りまして誠にありがとうございました。わが国の特発性心筋症推定患者数および臨床疫学像が明らかになり、国レベルでの本疾患対策を進める上で大変重要な知見を得ることができました。ここに心よりお礼申し上げます。

さて、前回1998年受診患者の調査を実施しましたが、2003年末にて早くも5年を経過することになりました。前回全国からご報告いただいた4000例以上の症例についてその予後を明らかにし、また、予後を決定する要因を明確にすることは、わが国における本疾患への対策をさらに進めるために大変重要と考えております。そこで今回、全国調査5年後の予後調査を厚生労働省特定疾患・特発性心筋症調査研究班と特定疾患の疫学研究班が共同にて計画させていただくことになりました。

つきましてはここに、前回全国疫学調査にご協力いただいた医療施設担当医を対象に、本予後調査への協力可能性調査を送らせていただきます。予後調査は前回2次調査にご報告いただいた症例について、その最終生存確認年月および生死の別、死亡した場合は死因についてご報告いただくだけの簡単なものです。研究全体の倫理審査については研究を実施する金沢医科大学および京都大学の倫理審査委員会にて現在進行中です。

ご多忙のところ大変恐縮ですが、同封の調査用紙にご記入の上、*月*日必着にてご返送いただきますよう宜しくお願い申し上げます。

謹白

厚生労働省研究難治性疾患克服研究事業 特発性心筋症調査研究班

研究班長 北海道大学大学院循環病態学教授 北畠 顕

研究実施担当 京都大学大学院循環病態学助教授 松森 昭

厚生労働省研究難治性疾患克服研究事業 特定疾患の疫学に関する研究班：

研究班長 順天堂大学医学部衛生学教授 稲葉 裕

研究実施担当 金沢医科大学公衆衛生学教授 中川秀昭

予後調査事務局： 金沢医科大学公衆衛生学（担当：三浦克之 [e-mail: miura@kanazawa-med.ac.jp]）

〒920-0293 石川県河北郡内灘町大学1-1 TEL 076-218-8093 FAX 076-286-3728

臨床事項に関するお問い合わせ： 京都大学大学院循環病態学（担当：松森昭）

〒606-8550 京都市左京区聖護院川原町54 TEL 075-751-3185 FAX 075-752-0856

2003/10/09 案

別紙 2

特発性心筋症予後調査
実施可能性調査

貴施設名： _____
前回調査担当者名： _____
前回調査報告症例数： 拡張型心筋症 _____ 例
肥大型心筋症 _____ 例
拘束型心筋症 _____ 例

以下の該当のものに○またはご記入をお願い致します。

1. 前回ご報告の症例について5年後の予後調査（生死および死因）へのご協力は可能ですか。

① 可能 ② 条件によって可能 ③ 不可能

②とされた場合、どのような条件でしょうか。ご記入下さい。

(_____)

③とされた場合、宜しければ理由をご記入下さい。

(_____)

2. 以下にご記入下さい。

本調査記入者名： _____ ご所属： _____

予後調査を実施する場合の

連絡先担当者名： _____ ご所属： _____

(上と異なる場合)

ご連絡先： 電話： _____

ファックス： _____

Eメールアドレス： _____

ご協力ありがとうございました。*月*日必着にて返信用封筒にてご返送下さい。

2003/10/09 案

特発性心筋症予後調査
ご協力医療施設の担当医各位

特発性心筋症予後調査
本調査のお願い

謹啓 新春の候、先生方におかれましては益々ご清祥のこととお喜び申し上げます。この度はご多忙のところ特発性心筋症の予後調査へのご協力を賜りまして誠にありがとうございます。

さて、お知らせしましたとおり、前回 1999 年の全国疫学調査においてご報告いただきました 1998 年受診の本症患者についての予後調査を実施致します。

つきましては、ここに貴施設からご報告のあった症例の予後調査個人票をお送り致します。倫理面の配慮から本調査票は第3者である個人情報管理者（金沢大学医学部保健学科城戸照彦教授）から発送されています。予後情報については調査票の下半分を切り取って予後調査事務局（金沢医科大学公衆衛生学）までご返送いただくことになります。大変お手数をおかけ致しますが予後に関する情報（予後最終確認年月、生死の別、死亡の場合は死因）をご記入の上、下半分を切り取って、*月*日までに返信用封筒にてご返送いただきますようお願い申し上げます。なお、転院、通院中止した症例につきましても、確認可能な時点までの情報をお寄せいただきたくお願い申し上げます（この場合、カルテ記載の通院時住所もご記入下さい）。

本調査についてご不明の点は下記までお問い合わせ下さい。わが国における本症患者の正確な予後を明らかにするためには高い回収率が必要です。ご多忙のところ誠に恐縮ですが何とぞご協力のほど宜しくお願い申し上げます。

謹白

厚生労働省研究難治性疾患克服研究事業 特発性心筋症調査研究班

研究班長 北海道大学大学院循環病態学教授 北島 顕

研究実施担当 京都大学大学院循環病態学助教授 松森 昭

厚生労働省研究難治性疾患克服研究事業 特定疾患の疫学に関する研究班：

研究班長 順天堂大学医学部衛生学教授 稲葉 裕

研究実施担当 金沢医科大学公衆衛生学教授 中川秀昭

予後調査事務局： 金沢医科大学公衆衛生学（担当：三浦克之 [e-mail: miura@kanazawa-med.ac.jp]）

〒920-0293 石川県河北郡内灘町大学 1-1 TEL 076-218-8093 FAX 076-286-3728

臨床事項に関するお問い合わせ： 京都大学大学院循環病態学（担当：松森昭）

〒606-8550 京都市左京区聖護院川原町 54 TEL 075-751-3185 FAX 075-752-0856

別紙 4

特発性心筋症 予後調査個人票

(調査票Ⅰ)

厚生労働省研究難治性疾患克服研究事業 特発性心筋症調査研究班
特定疾患の疫学に関する研究班

▼この個人票は予後調査のためにのみ使用し、個人の秘密は厳守します。該当する番号を選択するとともに、空欄にご記入下さい。
下半分を切り取ってご返送下さい。

貸施設名： _____

担当科名： _____

前回疫学調査記載者ご氏名： _____

整理番号： _____

患者氏名： 姓 _____ 名 _____ 生年月日： 昭和 _____年 _____月 _____日
性別： _____ カルテ番号： _____

-----キリトリ-----以下を切り取ってご返送下さい。-----キリトリ-----
(調査票Ⅱ)

整理番号： _____

▼予後 (以下、ご記入下さい)

予後最終確認年月 平成 _____年 _____月 (一番最近生存あるいは死亡を確認した年月)

生死の別： 1. 生存 2. 死亡 (上記年月で生死を確認していますので「不明」はありません)

死亡の場合： 死亡年月： 平成 _____年 _____月

死因： _____

前回調査以後の転院や通院中止： 1. なし 2. あり→カルテ記載の患者住所をご記入下さい。

住所 _____

記載年月日： 平成 15 年 _____月 _____日 記載者ご氏名： _____

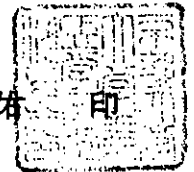
承認書

平成 15 年 12 月 26 日

実施責任者

所属・職名 循環器内科学 助教授
氏 名 松 森 昭 殿

医学研究科長
本 庶 体 印



受付番号 第 E-34 号

課題名： 「特発性心筋症の予後に関する全国疫学調査」

先に貴殿より申請のありました上記課題の実施について「医の倫理委員会」において慎重に審議され、承認を与えることにいたしました。

【条 件】

本課題を実施される際には、実施計画書記載の内容から逸脱することなく実施していただきたいと存じます。

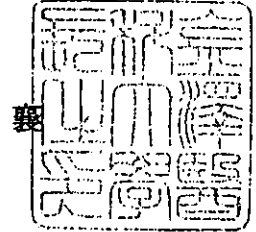
【意 見】

本申請内容は、ヘルシンキ宣言の趣旨を十分に尊重していることが明らかであると判断されるので、上記の承認を与えることにしたものであります。

平成15年11月11日

公衆衛生学
教授 中川 秀昭 殿

金沢医科大学
学長 竹越



審査結果通知書

受付番号 5

課題名 特発性心筋症の予後に関する全国疫学調査

研究責任者 公衆衛生学 教授 中川 秀昭

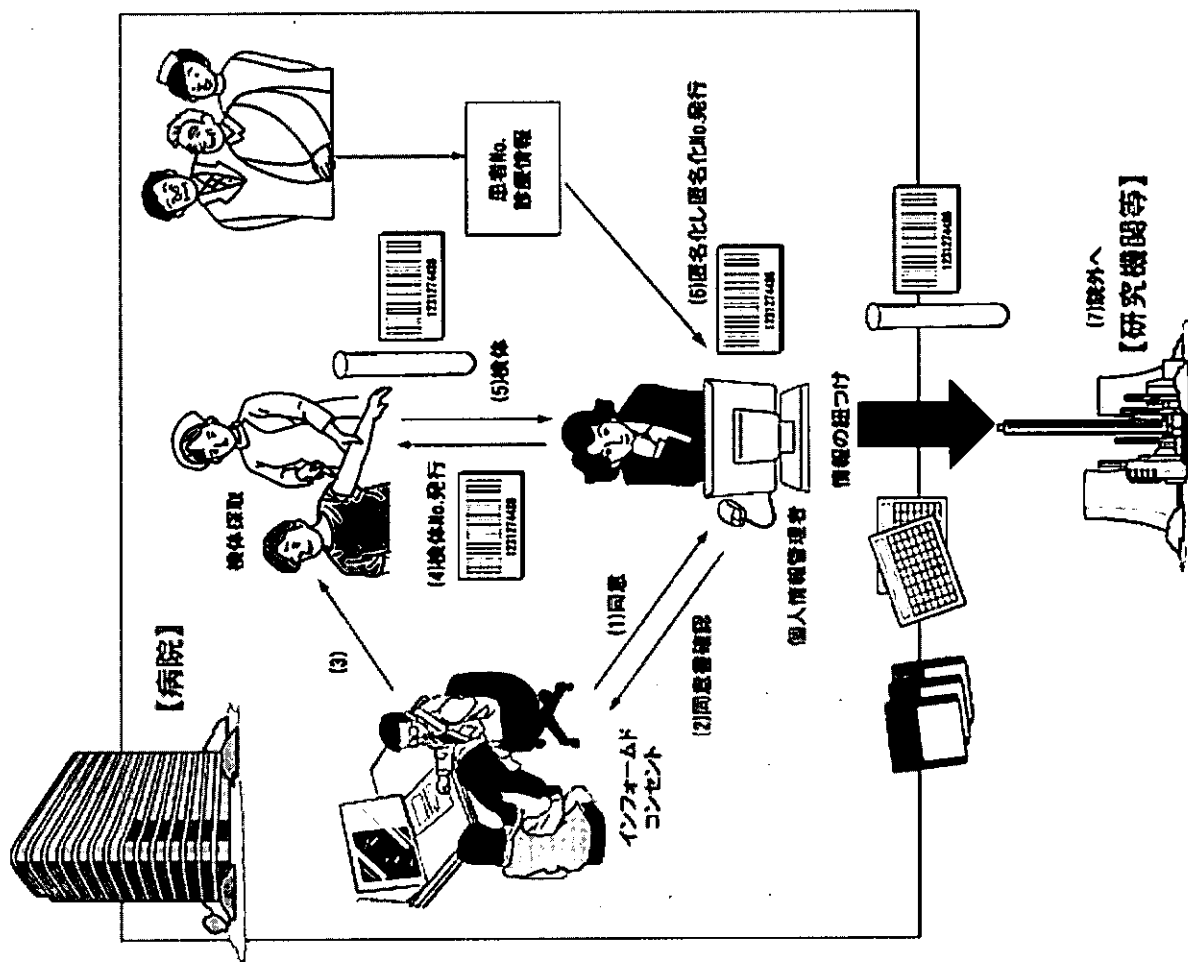
平成15年10月17日付けで申請のあった上記課題に係る疫学研究計画について、金沢医科大学疫学研究倫理審査委員会の審査結果に基づき、下記のとおり決定したので通知します。

記

【判定】	非該当 変更の勧告	<input checked="" type="radio"/> 承認 <input type="radio"/> 不承認	条件付承認
【理由又は勧告】			

匿名化システムを用いた業務フロー

- ① インフォームド・コンセントを取る
- ② 個人情報管理者が同意の確認を取る
- ③ 検体の提供を行う。
- ④ 個人情報管理者が検体ID(バーコード)を発行する。
- ⑤ チューブに貼り付ける。
- ⑥ 患者情報と検体をシステム上で結び付け匿名化ID(バーコード)を発行する。
- ⑦ 匿名化された検体と診療情報など研究機関に受け渡す。(この時、患者の情報は個人情報管理者が管理する。研究に必要な診療情報以外は個人情報管理室より外には出さない)



先天性 QT 延長症候群

病態：心室の再分極過程に関与するカリウムチャンネルあるいはナトリウムチャンネルの遺伝子異常を背景としたイオンチャンネル病。若年より失神や突然死を経験し、常染色体優勢遺伝の Romano-Ward 症候群、先天聾をともない常染色体劣性遺伝の Jervell & Lange-Nielsen 症候群を代表とする。自律神経活動が発作誘発要因となる。

診断：QT 延長（少なくとも QTc として 450 を越える）を認め、失神発作や Torsades de pointes を認める。本症候群あるいは突然死などそれを疑わせる家族歴、QT 時間や ST-T 部分の変動、あるいは先天性聾があれば可能性が高くなる（下記の診断基準を参照）。]

心電図所見	点数
A. QTc (=QT/RR ^{1/2})	
> 480	3
460-470	2
450（男性のみ）	1
B. torsade de pointes（注1）	2
C. T波の交互脈	1
D. T波のノッチ（3誘導以上）	1
E. 年齢に比し徐脈（小児のみ）	0.5

臨床所見

A. 失神発作（注1）	
ストレスに伴う	2
ストレスに伴わない	1
B. 先天性聾	0.5

家族歴（AとBを重複させない）

A. 明確な QT 延長症候群の家族歴	1
B. 30 歳未満の近親者突然死	0.5

診断： ≤1点 可能性は低い
 2-3点 可能性は中等度
 ≥4点 可能性は高い

不整脈源性右室異形性(→成)症

病態：おもに右室において心筋細胞の脱落、脂肪浸潤と繊(→線)維化を認め、右室の形態的機能的異常と重篤な心室不整脈を認める疾患。一部に家族内発症を認め、原因遺伝子座の同定も行われている。近年、心筋障害が左室側に進展しているものがあることが指摘されている。

診断：左脚ブロック型の心室頻拍あるいは心室期外収縮の頻発を認め、安静時心電図では右胸部誘導に T波の逆転や T波上に微細な振れを認める。心エコー等にて右室の壁運動異常や形態的異常を認める。右室心筋生検により特徴的な心筋細胞の脱落、脂肪変性および繊(→線)維化が確認されれば確診的であるが、CT や MRI により非侵襲的に脂肪変性が示唆されるものも含む。

Brugada 症候群

病態：特発性心室細動のうち、非発作時心電図に右脚ブロックパターンと右胸部誘導の ST 上昇を認める疾患。右胸部誘導における ST 上昇は心室細動や突然死の出現しやすい時期に顕著となる。若中年男性が多く、突然死の家族歴を有する頻度が高い。最近、ナトリウムチャンネルをコードする遺伝子変異との関連が報告されている。

診断：安静時の右胸部誘導にて右脚ブロック様の変化と ST 上昇を認め、心室細動や失神を認める。失神や心室細動を欠く症例においても、突然死や本症候群の家族歴あるいはナトリウム

チャンネル遮断薬投与や電気生理学的検査にて心室細動が誘発されたものは本症候群に準ずるものとする。

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患克服研究事業
特発性心筋症に関する調査研究

準備研究結果報告（於：2004.2.6 班会議）

拡張型心筋症患者における血清 tenascin-C の測定結果

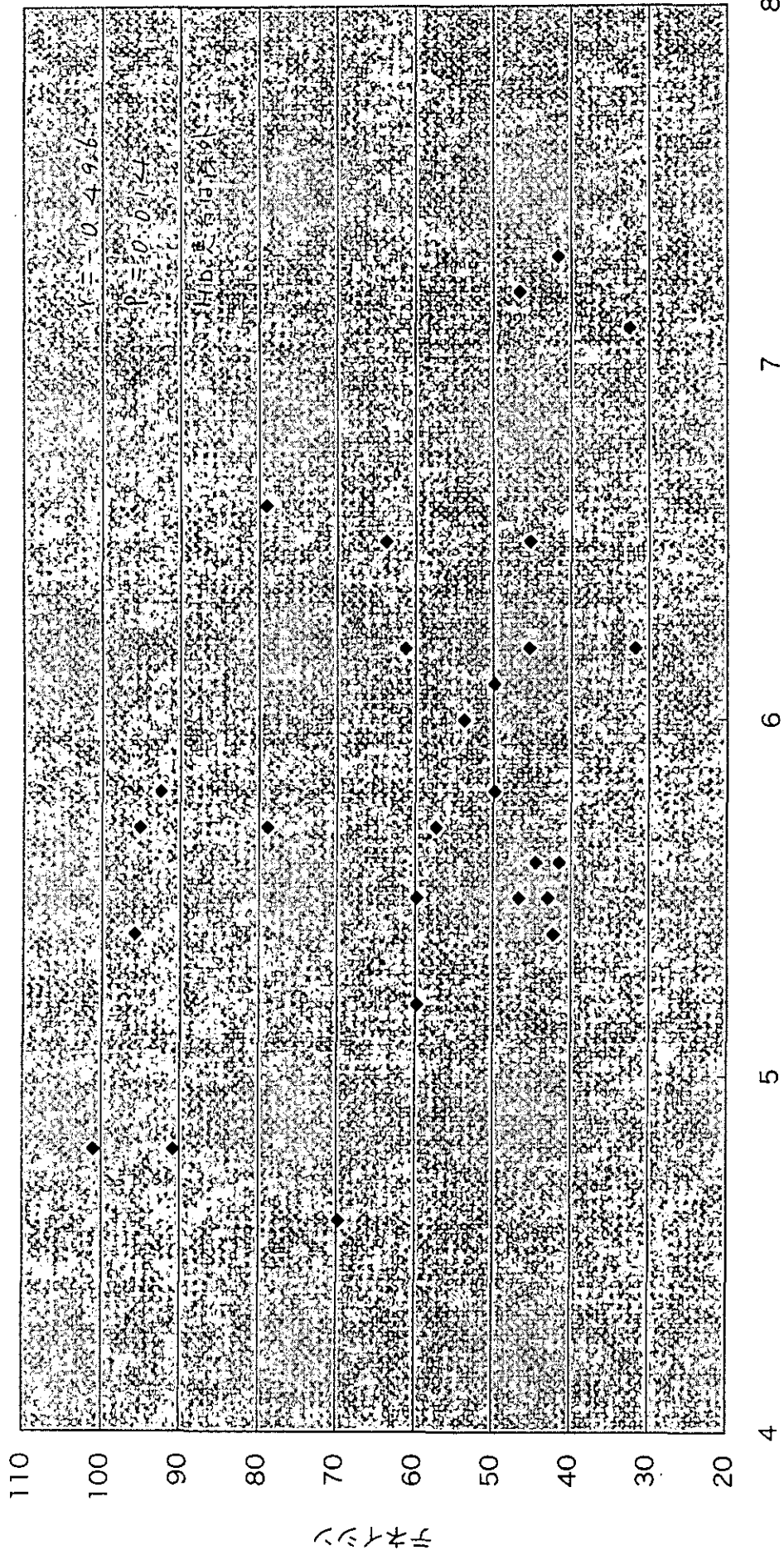
大阪医科大学第三内科 寺崎文生、河野龍而、下村裕章、北浦 泰
三重大学医学部病理 今中-吉田恭子、吉田利通
国立国際医療センター 廣江道昭
北海道大学大学院循環病態内科学 岡本 洋、北畠 顕

【背景】Tenascin-C (TNC) は細胞外マトリックス蛋白の一つで成人の正常心筋には発現せず、急性心筋梗塞や急性心筋炎における炎症や組織リモデリングに伴って比較的早期に発現することが知られている。一方、緩徐な経過をとる拡張型心筋症 (DCM) などの疾患における TNC の動態は明かにされていない。【対象および方法】DCM と診断され、ACE 阻害薬や β 遮断薬などにより治療を受けている外来通院中の患者（男 23 例、女 9 例、平均年齢 61.3 歳）における末梢血 TNC 濃度を測定し、NYHA 心機能分類、心エコー検査指標、血中 BNP 濃度との関連を検討した。【結果および考案】TNC の血中濃度は 64.9 ± 26.5 ng/ml (mean \pm SD) であった。また、維持透析中の症例を除く 27 例で検討したところ TNC の血中濃度は左室拡張終期径と逆相関を示した。治療が有効な群 (responder) において血中 TNC が高い可能性がある (reverse remodeling?)。【まとめ】DCM 患者において、TNC レベルと長期予後や臨床病態との関連について検討の価値があると思われる、今後の研究課題と考えられる。

【問題点】

- 1) 末梢血中の TNC 濃度は心臓における発現の有無や程度を反映するか?
- 2) 経時的に TNC を測定する必要があるのでは?

テネイシン



テネイシン

孤立性左室緻密化障害（心筋緻密層形成不全）の成人例に関する全国調査について

Noncompaction of ventricular myocardium : INCVM

Left ventricular noncompaction : LVNC

概念：心内膜心筋の形態学的発生異常により、心筋の緻密化が障害されて生じる心筋障害で、他の心疾患を合併しないもの

特徴：左心室の過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙

心筋症としての分類：1995年のWHO心筋症分類では unclassified cardiomyopathy

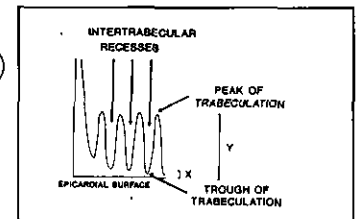
診断基準：一般に心エコー図、心MRIによる形態的診断が有用とされるが、確定した診断基準はない。

・Chin TKらの報告 (*Circulation* 1990;82: 507 - 513)

対象は小児

疾患群心室内 X/Y = 最大値 0.20±0.04 (心尖部)
最小値 0.92±0.07 (僧帽弁位)

健常群 X/Y > 0.8



・Jenny Rら (*N Engl J Med* (letter) 1999;340:966-967)

心室壁が2層構造であり、

拡張終期における 非緻密層壁厚 / 緻密層壁厚 > 2

この変化は心尖部で特に強い

臨床像：1) しだいに進行する心収縮力の低下 2) 壁在血栓による塞栓症
3) 不整脈、特に致死的不整脈

予後：小児例で不良とされるが成人例については報告が少なく未解明

発生形式・病因：遺伝形式は不明（複数ある可能性）

わが国の調査（市田ら）では家族例40%、男女比約50%

X連鎖性、優性遺伝、ミトコンドリア遺伝子異常 など

現在疑われている遺伝子異常：Xq28 G4.5

α -dystrobrevin 異常

現在までの主な研究報告：

1. 小から中規模報告

- a) 小児
 Chin TK et al. (*Circulation* 1990; 82: 507 - 513)
 8例 (11ヶ月から22.5歳) : 臨床像
 Fukiko Ichida et al. (*J Am Coll Cardiol* 1999;34:233-240)
 27例 (1週から17歳) : 臨床像
 Ricarado H et al. (*Circulation* 2003;108:2672-2678)
 36例 (1日から17歳) : 臨床像
 Fukiko Ichida (*Circulation* 2001;103:1256-1263)
 2家族例と3孤発例の遺伝子解析
- b) 成人
 Ervin N et al. (*J Am Coll Cardiol* 2000;36:493-500)
 34例 (16から71歳) : 臨床像
 Ritter M et al. (*Mayo Clin Proc* 1997;72:26-31)
 17例 (18から71歳) : 発症頻度と臨床像
 Sasse-Klaasen S et al. (*Am J Med Genet* 2003;119A:162-167)
 25例 (19から71歳) : 原因遺伝子、内9名解析、常優が多

成人例の本邦での症例報告：

- 石井幸子ら (*J Med Ultrasonics* 1997;72:26-31)
 川島 望、北島 顕ら (*心臓* 2002 ; 34 : 417-422)
 諸岡俊文ら (*不整脈* 2003 ; 19 : 372-376)
 など数編 (国外でも数編に過ぎない)

わが国での成人例の学会報告 (一部) (順不同) :

- 久保田紗代 (長崎大学)
 森上康洋 (熊本市民病院 循環器科)
 杉 直樹、高田智子、波多野靖幸 (山口大学 循環病態内科学)
 北林千津子、今井拓 (大阪市立総合医療センター 循環器内科)
 北尾敬祐 (神戸大学)
 吉川大治 (トヨタ記念病院)
 志賀太郎、廣田稔 (榊原記念病院 循環器内科)
 今岡丈士 (松山市民病院 循環器科)
 森本尚孝 (伊予三島病院 内科)
 藤井千恵子、生沼幸子 (東京女子医大第二病院 内科)
 田原裕之 (九州医療センター 循環器科)
 立石健人 (京都第一赤十字病院 循環器科)
 稲垣夏子 (東京医科大学八王子医療センター)
 田中信大 (東京医科大学 第2内科)
 中村 元 (近畿大学 第一内科)
 藤井裕子 (国立循環器病センター)
 佐久間理吏 (独協医科大学 越谷病院 循環器内科)
 井上琢也 (東邦大学 大橋病院 第3内科)
 野尻明由美 (東京慈恵医大 循環器内科)
 栗須治 (東京慈恵医大 第4内科)
 全田直子 (昭和医大藤が丘病院 循環器内科)
 山本雅史 (千葉大学 第3内科)

問題点：

- ・わが国では系統的な調査がされておらず、特に成人での罹患頻度や予後が不明である。
- ・極めて稀とされているが、症例報告数からすると一定数の症例があると思われる。