

厚生労働科学研究費補助金（難治政策 三次公募採択課題）
（分担）研究報告書

成人例の左室緻密化障害の後ろ向き観察研究

研究分担者 磯部光章 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科循環制御内科学

研究要旨：かつては、左室緻密化障害は心筋の構築異常を伴う先天性心筋疾患であり、主に小児循環器科にて診療される疾患と考えられていたが、近年、小児のみならず成人例での報告例が増加している。現状では確立していない左室緻密化障害の診断基準を制定するためには左室緻密化障害の患者の実態調査を行う必要があるが、左室緻密化障害は希少疾患であるため、前向き観察研究のみでは十分なデータを収集できない可能性を考慮し、後ろ向き観察研究を施行することとした。

A．研究目的

希少難治性疾患であるが、確立した診断基準がない左室緻密化障害の患者の実態を明らかにすること。

B．研究方法

当施設における2001年からの入退院患者のデータベースを検索し、成人左室緻密化障害の症例をピックアップする。このうち、今回の研究の対象である「2012年1月～2015年6日までの期間に当院および共同研究機関において心エコー検査室にて検査を受けた患者」に該当する症例を探索し、その症例の病歴、諸検査の所見、心エコー検査の画像データを得る。

C．研究結果

当施設における2001年からの入退院患者のデータベースを検索したところ、3例の成人左室緻密化障害の症例が見いだされた。このうち、今回の研究の対象である「2012年1月～2015年6日までの期間に当院および共同研究機関において心エコー検査室にて検査を受けた患者」に合致する症例は1例であった。この患者の病歴、諸検査の所見、心エコー検査の画像データを主研究機関である信州大学医学部附属病院循環器内科に送付することで、本研究のデータ解析に寄与した。

（倫理面への配慮）

本研究は診療録をもとにした観察研究であるため、疫学研究の倫理指針(第3項1-(2)-イ)に基づき、患者本人からのインフォームド・コンセント取得は必要としない。しかし、研究計画に関しては院内掲示やホームページにて公表し、研究対象者とな

る患者が研究参加を拒否できるように十分配慮している。いずれの段階でも拒否でき、拒否による不利益はないものとする。このように、本研究を遂行するにあたり、倫理面で十分な配慮がなされているものとする。

D．考察

今回当施設にて当該疾患の後ろ向き調査を行ったが、希少疾患である成人左室緻密化障害症例の収集は非常に困難であることを改めて実感した。このことを踏まえ、今後はより多くの施設に参加を呼びかけていく必要があると考える。

E．結論

成人左室緻密化障害の症例の収集を単施設にて行った。今後は一次、二次調査を経て得られた左室緻密化障害の症例に関するデータを主研究機関にてまとめて患者の実態を明らかにし、この結果を左室緻密化障害の診断基準を確立するための基礎データとするため本研究を引き続き行っていく方針とした。

F．健康危険情報：省略

G．研究発表

1. 論文発表：なし
2. 学会発表：なし

H．知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得：なし
2. 実用新案登録：なし
3. その他：なし

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業)）
（分担）研究報告書

成人例の左室緻密化障害の全国調査

小山 潤

研究要旨：近年、心臓超音波検査装置の技術革新により、左室心筋の緻密化障害症例が散見されるようになった。本研究は、左室緻密化障害を呈する患者の特徴、並存心疾患の種類、治療による形態の変化、リモデリングとの関連を全国調査により明らかにすることである。また、前向きに心臓超音波検査により患者を登録し、治療による臨床経過を観察することである。

A．研究目的

近年、心臓超音波検査装置の進歩により、左室緻密化障害を呈する患者を散見するようになった。疾患概念としては、胎生期の左室緻密化が停止することで生ずる異常とされるが、成人例でこのような形態を呈する患者が多く報告されており、ガイドライン上も統一された見解はない。本研究は、比較的疾患頻度が稀な左室緻密化障害の全国調査を行うことで、本疾患の頻度、並存する心疾患の種類、臨床経過などを明らかにし、ガイドライン作成を行うことである。

B．研究方法

日本心不全学会に属する会員向けに、アンケート調査を行い、本疾患の並存疾患、治療による形態の変化の有無などを明らかにする。また、同症例の心エコー画像を匿名化した上で提供してもらい、形態的な特徴の計測をコアラボラトリーで行い、形態学的な特徴を明らかにし、形態学的診断基準をリニューアルする。
また、前向きに患者登録を行い、治療による臨床経過の観察、リモデリングに伴う形態の変化の有無を明らかにする。

（倫理面への配慮）

信州大学倫理委員会の承認を得ている。また、匿名化画像の供出に関し、必要に応じて施設ごとに倫理委員会に諮り承認を得ている。

C．研究結果

全国調査の結果500名前後の症例が報告された。疾患の背景因子、並存疾患の種類、治療後の形態の変化などを集計中である。

D．考察

少数患者の前向き試験では、左室のリバースリモデリングに伴い、左室緻密化障害の形態が消失する傾向にあり、本形態は左室容量負荷に伴い出現する可能性がある。全国調査の結果も本知見を裏付ける結果となることが期待される。

E．結論

成人における左室緻密化障害は、先天的な異常ではなく、左室容量負荷を呈するような病態により出現する可能性が高い。

F．健康危険情報

なし

G．研究発表

1. 論文発表

1. Minamisawa M, Koyama J*, Kozuka A, Miura T, Ebisawa S, Motoki H, Okada A, Iizawa A, Ikeda U. Regression of left ventricular hypertrabeculation is associated with improvement in systolic function and favorable prognosis in adult patients with non-ischemic cardiomyopathy. J Cardiol 2016,(in press)

2. 学会発表

なし

H．知的財産権の出願・登録状況

（予定を含む。）

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし