

平成 27～29 年度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））
『小児期心筋症の心電図学的抽出基準、心臓超音波学的診断基準の作成と遺伝学的検査を
反映した診療ガイドラインの作成に関する研究』
総合研究報告書

小児期心筋症の全体像に関する研究

研究代表者 吉永正夫¹

研究分担者・研究協力者

安田和志²、西原栄起³、鮎沢 衛⁴、堀米仁志⁵、小垣滋豊⁶、立野 滋⁷、岩本眞理⁸、
土井庄三郎⁹、泉田直己¹⁰、廣野恵一¹¹、市田路子¹¹、住友直方¹²、大野聖子¹³、櫛木
大祐¹⁴、太田邦雄¹⁵、畑 忠善¹⁶、牛ノ濱大也¹⁷、佐藤誠一¹⁸、蒔田直昌¹⁹、緒方裕
光²⁰、高橋秀人²¹、堀江 稔²²、田内宣生²³、長嶋正實²³

所 属 ¹鹿児島医療センター小児科、²あいち小児保健医療総合センター循環器科、³大垣市民
病院第 2 小児科、⁴日本大学医学部附属板橋病院小児科、⁵筑波大学医学医療系・小児
内科学、⁶大阪大学大学院医学系研究科小児科学、⁷千葉県循環器病センター小児科、
⁸済生会横浜市東部病院小児科、⁹東京医科歯科大学小児科、¹⁰医療法人社団永泉会曙
町クリニック、¹¹富山大学大学院医学薬学研究部小児科、¹²埼玉医科大学国際医療セ
ンター小児心臓科、¹³国立循環器病研究センター分子生物学部、¹⁴鹿児島大学大学院
医歯学総合研究科小児科学分野、¹⁵金沢大学医薬保健研究域医学系小児科学講座、
¹⁶藤田保健衛生大学大学院保健学研究科、¹⁷大濠こどもクリニック小児科・心臓小児
科、¹⁸沖縄県立南部医療センター・こども医療センター小児循環器内科、¹⁹長崎大学
大学院医歯薬学総合研究科、²⁰女子栄養大学疫学・生物統計学研究室、²¹国立保健医
療科学院、保健・医療・福祉サービス研究分野、²²滋賀大学呼吸循環器内科、²³愛知
県済生会リハビリテーション病院

研究要旨

【目的】心筋症患児データを収集し、健常児データとの対比から、現在まで存在しなかった小児期心筋症の抽出/診断基準を作成し、遺伝学的検査を含めた患児情報から診療ガイドラインを作成する。本稿の目的は小児期心筋症患児の臨床症状を学校心臓検診（心検）抽出群と心検以外抽出群（症状受診群、家族検診群、その他群）との比較検討を行うこと。【対象と方法】小児期心筋症（肥大型心筋症（HCM）、拡張型心筋症（DCM）、心筋緻密化障害（LVNC）、拘束型心筋症（RCM）、不整脈原性右室心筋症（ARVC））について下記情報を収集した；心筋症名、性、生年月、初診年月、最終年月、基礎疾患、合併症、発見の契機、家族歴、身体所見、症状、薬物療法（薬剤名および使用量）、非薬物療法、遺伝学的検査、安静時心電図所見、心エコー検査所見、および予後。【結果】全国 16 施設から 376 名 { HCM 135 例、DCM 91 例、LVNC 106 例、RCM 25 例、ARVC 14 例、分類不能 5 例 } の報告があった。心検で抽出される率は HCM、LVNC、RCM、ARVC の頻度が高く、それぞれ 46%、42%、40%、64%であった。DCM は症状出現により受診しており、心検での抽出率は 10%と低値であった。心検受診群、心検以外受診群とも死亡、脳死、脳機能カテゴリーの悪い例等があり、予後不良の例が多く存在した。【結論】疾患により心検で抽出される頻度は異なっており、HCM 46%、DCM 10%、LVNC 42%、RCM 40%、ARVC 64%であった。DCM を除く HCM、LVNC、RCM、ARVC

では心検時の抽出基準および診断基準作成が重要な位置を占めると考えられる。早期診断、早期介入の必要があると考えられた。

A. 研究目的

2004～2009年に行われた調査においては、日本の7～15歳の学童の院外心停止

Out-of-hospital cardiac arrest (OHCA) 58例のうち心筋症が16例(28%)を占めている¹⁾。消防庁データによると、2012年の小・中・高校生にあたる6～17歳の心原性のOHCA例165例のうち117例が死亡している。心筋症が28%占めると仮定すると、毎年46例のOHCA、33例の死亡が起きていることになる。日本には学校心臓検診(心検)があり²⁾、抽出/診断基準、診療ガイドラインが整備されれば心筋症の心臓突然死予防も可能と考えられる。

現在の小児期心筋症の診断は成人の基準に準拠している³⁾。小児基準として健常小児の心臓超音波所見のSD-score>2が提唱された⁴⁾が10万人あたり2500人抽出される。日本の学校心臓検診におけるHCMの頻度は中学生で数万人に1人程度と予測されている。抽出にはevidenceに基づいた適切な値が必要である。本研究の目的は、多数例の健常児と心筋症患者の心電図・心臓超音波データに基づいた小児期心筋症の診断基準、遺伝学的検査を反映した診療ガイドラインの作成を世界に先駆けて作ることにある。

本研究においては小児期心筋症のデータ収集を行った。臨床症状、心電図所見、心臓超音波所見を収集し、健常児との比較を行い、心臓検診における抽出/診断基準を作成することにある。心電図所見、心臓超音波所見については現在も収集中である。本稿においては小児期の全心筋症の臨床像についてまとめた。

B. 研究方法

研究に参加している施設から2000年から2017年までに受診歴のある小児期のHCM、DCM、LVNC、RCM、ARVC患者の下記項目について情報収集した。

1. 心筋症名、基礎疾患の有無、合併症の有無、新規に付与された施設内番号、生年月、診断年月、最終受診年月
2. 発見の契機(心検、症状受診、家族検診、その他)
3. 家族歴(心筋症、突然死、心疾患の家族歴の有無とその内容)
4. 身体所見(初診時、現在の身長、体重、心拍数、血圧)
5. 症状の有無と内容
6. 薬物療法の有無(薬物名と服用量)
7. 非薬物療法の有無
8. 遺伝学的検査の有無と結果
9. 安静時心電図所見(初診時、小学1年、中学1年、高校1年時)
10. 心エコー検査所見(初診時、小学1年、中学1年、高校1年時)
11. 予後(死亡、心移植、心停止の有無、心停止があった場合、脳機能カテゴリーの記載)

脳機能カテゴリー(Cerebral Performance Categories; CPC)は下記の通り消防庁の記載方式に準じた。

- 1) CPC1: 機能良好意識は清明、普通の生活ができ、労働が可能である。障害があるが軽度の構音障害、脳神経障害、不完全麻痺などの軽い神経障害あるいは精神障害まで
- 2) CPC2: 中等度障害意識あり。保護された状況でパートタイムの仕事ができ、介助なしに着替え、旅行、炊事などの日常生活ができる。片麻痺、痙攣失調、構音障害、嚥下障害、記憶力障害、精神障害など
- 3) CPC3: 高度障害意識あり。脳の障害により、日常生活に介助を必要とする。少なくとも認識力は低下している。高度な記憶力障害や痴呆、Looked症候群のように目でのみ意思表示ができるなど

4) CPC4: 昏睡昏睡、植物状態。意識レベルは低下、認識力欠如、周囲との会話や精神的交流も欠如

5) CPC5: 死亡、若しくは脳死

(倫理面への配慮)

本研究は全て書面をもって説明を行い、同意を得た場合のみ行った。また、各研究施設の倫理委員会で許可を得た場合のみ行った。得られたいかなる個人情報も秘密が厳守されることが保証されている。本研究は「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」(平成 25 年文部科学省・厚生労働省・経済産業省告示第 1 号)、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」(平成 26 年 12 月 22 日告示、文部科学省・厚生労働省)を遵守して行なった。

C. 研究結果

全国 16 施設から 376 名の報告があった。HCM 135 例、DCM 91 例、LVNC 106 例、RCM 25 例、ARVC 14 例、分類不能 5 例であった。そのうち、性別、診断時年齢、心検抽出例の頻度、心筋症家族歴、経過観察期間、予後を疾患毎にまとめた(表 1)。詳細については疾患毎の報告書にまとめた。

D. 考察

小児期心筋症の臨床症状について検討した。心検で抽出されたのは HCM 46%、DCM 10%、LVNC 42%、RCM 40%、ARVC 64% であり、DCM 以外は心検により診断される心筋症が増加していることが示唆された。

心筋症の予後、特に HCM の予後は改善してきているが⁵⁾、予後不良の患児が多数存在する⁶⁾。Maron らは 1992~2013 年の 7~29 歳の HCM の予後について、死亡、移植、院外心停止を含めた頻度は 474 例中 50 例 (11%)、他に 1 次・2 次予防としての ICD 植込み例が 31 例 (7%) あったと報告している⁷⁾。本報告での予後は米国での予後と同等と考えられる。

日本には小学 1 年、中学 1 年、高校 1 年の全児童生徒を対象とした心検があり、QT 延長症候群等の不整脈疾患では症状出現以前に診断され、適切な指導を受けることによって予後改善に寄与していることが報告されている⁸⁾。小児期心筋症を早期に抽出/診断できる基準があり、また適切な生活指導や適切な治療も早期に導入できれば心臓突然死や心肺停止による脳機能障害を予防できると考えられる。

E. 結論

疾患により心検で抽出される頻度は異なっており、HCM 46%、DCM 10%、LVNC 42%、RCM 40%、ARVC 64% であった。DCM を除く HCM、LVNC、RCM、ARVC では心検時の抽出基準および診断基準作成が重要な位置を占めると考えられる。一方で、現時点では心検でスクリーニングされても、予後は改善されていなかった。早期診断、早期介入の必要があると考えられた。

注：本内容は英文論文として発表予定である。Priority は発表予定の英文論文にある。

参考文献

1. Mitani Y, Ohta K Ichida F, et al. Circumstances and Outcomes of Out-Of-Hospital Cardiac Arrest in Elementary and Middle School Students in the Era of Public-Access Defibrillation: Implications for Emergency Preparedness in Schools. *Circ J.* 2014;78(3):701-7.
2. Yoshinaga M, Kucho Y, Nishibatake M, et al. Probability of diagnosing long QT syndrome in children and adolescents according to the criteria of the HRS/EHRA/APHR expert consensus statement. *Eur Heart J.* 2016 ;37:2490-2497.
3. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation.* 2011;124(24):2761-96.
4. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC

- Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J*, 2014;35(39):2733-79.
- Maron BJ, Rowin EJ, Casey SA, Maron MS. How Hypertrophic Cardiomyopathy Became a Contemporary Treatable Genetic Disease With Low Mortality: Shaped by 50 Years of Clinical Research and Practice. *JAMA Cardiol*. 2016;1:98-105.
 - Bharucha T, Lee KJ, Daubeney PE, et al. Sudden death in childhood cardiomyopathy: results from a long-term national population-based study. *J Am Coll Cardiol*. 2015;65:2302-10.
 - Maron BJ, Ommen SR, Semsarian C, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: present and future, with translation into contemporary cardiovascular medicine. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64:83-99.
 - Yoshinaga M, Kucho Y, Sarantuya J, et al. Genetic Characteristics of Children and Adolescents with Long QT Syndrome Diagnosed by School-Based Electrocardiographic Screening Programs. *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2014;7:107-12.

F. 研究発表

1. 論文発表

[英文]

- Saito A, Ohno S, Nuruki N, Nomura Y, Horie M, Yoshinaga M. Three cases of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia with prolonged QT intervals including two cases of compound mutations. *J Arrhythmia*, 2018 (in press).
- Yoshinaga M, Iwamoto M, Horigome H, Sumitomo N, Ushinohama H, Izumida N, Tauchi N, Yoneyama T, Abe K, Nagashima M. Standard values and characteristics of electrocardiographic findings in children and adolescents. *Circ J*. 2018;82(3):831-839.
- Vink AS, Clur SB, Geskus RB, Blank AC, De Kezel CC, Yoshinaga M, Hofman N, Wilde AA, Blom NA. Effect of Age and Sex on the QTc Interval in Children and Adolescents with Type 1 and 2 Long-QT Syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2017;10(4). pii: e004645.
- Hirabayashi M, Yoshinaga M, Nomura Y, Ushinohama U, Sato S, Tauchi T, Horigome H, Takahashi T, Sumitomo N, Shiraishi H, Nagashima M. Environmental risk factors for sudden infant death syndrome in Japan. *Eur J Pediatr*, 2016;175(12):1921-1926.
- Yoshinaga M, Kucho Y, Nishibatake M, Ogata H, Nomura Y. Probability of diagnosing long QT syndrome in children and adolescents according to the criteria of the HRS/EHRA/APHR expert consensus statement. *Eur Heart J*. 2016;37(31):2490-2497.
- Imamura T, Tanaka Y, Ninomiya Y, Yoshinaga M. Combination of flecainide and propranolol for congenital junctional ectopic tachycardia. *Pediatr Int*. 2015;57(4):716-8.

[和文]

- 堀米仁志、吉永正夫. 乳児期発症先天性 QT 延長症候群 (LQTS) と乳児突然死症候群にみられる LQTS 関連遺伝子変異の比較. *循環器専門医*. 2018; 26:64-69.
- 吉永正夫. 小児生活習慣病対策と先制医療. *日本小児科医会会報*, 2017;54:67-68.
- 吉永正夫. 学校検診における心臓検診の役割～九州学校心臓検診協議会 (心臓部門) の報告. *鹿児島県医師会報*, 2017;796(10):31-32
- 吉永正夫. 他科への手紙: 小児科→学校心臓検診委員の先生. *日本医事新報*, 2016; 4829:47.
- 吉永正夫. 学校心臓検診. *小児科診療*, 2016;79(11):1495-1499.

2. 学会発表

[国際学会]

- Yoshinaga M, Seki S, Ushinohama H, Ohno S. QT Intervals During Nighttime Sleep and Circadian Autonomic Activities in Healthy and Long QT Syndrome (LQTS) Infants. Scientific Session 2017 American Heart Association (AHA), Anaheim, 2017.11.14
- Sumitomo N, Shimizu W, Yoshinaga M, Horigome H, Aiba T, Suzuki T, Nakamura Y, Aragaki Y, Kurosaki K,

- Miura M, Ushinohama H, Takahashi H, Horie M. The Prognosis of Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia. Scientific Session 2017 American Heart Association (AHA), Anaheim, 2017.11.12
3. Yoshinaga M, Ushinohama H, Ohno S. QT intervals during sleep and circadian heart rate variability in healthy and long QT interval infants. European Society of Cardiology Congress (ESC) 2017, Barcelona, 2017.8.29
 4. Yoshinaga M, Iwamoto M, Horigome H, Sumitomo N, Ushinohama H, Izumida N, Tauchi N, Yoneyama T, Abe K, Nagashima M. Standard values and characteristics of electrocardiographic findings in children and adolescents. European Society of Cardiology Congress (ESC) 2017, Barcelona, 2017.8.29
 5. Ohno S, Ichikawa M, Takayama K, Itoh H, Yoshinaga M, Horie. A rare variant in RYR2 is a candidate modifier for the patients with Brugada syndrome and conduction block. European Society of Cardiology Congress (ESC) 2017, Barcelona, 2017.8.27
 6. Aoki H, Ohno S, Fukuyama M, Kayatani F, Yoshinaga M, Horie M. SCN10A mutations related with bradycardia and conduction block in young patients. European Society of Cardiology Congress (ESC) 2017, Barcelona, 2017.8.27
 7. Lahrouchi N, Tadros R, Mizusawa Y, Postema PG, Yoshinaga M, et al. Multinational genome-wide association study in long QT syndrome identifies a role for common genetic variation in disease susceptibility and points to a polygenic architecture in mutation-negative cases. Heart Rhythm 2017, Chicago, 2017.5.12.
 8. Iwamoto M, Yoshinaga M, Izumida N, Nagashima M, Tauchi N, Sumitomo N, Ushinohama H, Horigome H. Marked early repolarization with age in boys. Heart Rhythm 2017, Chicago, 2017.5.12.
 9. Horigome H, Nagashima M, Yoshinaga M, Sumitomo N, Tauchi N, Izumida N, Iwamoto M, Ushinohama H, Kato Y, Abe K. Screening Japanese School Children for Cardiovascular Disease: Establishing Reference Values of p/QRS Waves on Electrocardiograms for 48,000 Children. Heart Rhythm 2017, Chicago, 2017.5.11
 10. Yoshinaga M. ECG screening and Brugada syndrome. Pediatric and Congenital Rhythm Congress (Pedirhythm) VII. Thessaloniki, Greece. 2017.2.5
 11. Yoshinaga M. Analysis of Out-of-Hospital Cardiac Arrest in Infants, Children, and Adolescents in the Kyushu Area in Japan. Session 2016 American Heart Association (AHA), New Orleans, 2016.11.15
 12. Yoshinaga M, Ohno S, Ushinohama H, Sato S, Miyamoto T, Tauchi N, Horigome H, Sumitomo N, Kucho Y, Shiraishi H, Ichida F, Hata T, Nomura N, Horie H, Makita N, Nagashima M. ECG Screening of 1-Month-Old Infant May Prevent Out-of-Hospital Cardiac Arrest in Infancy. Scientific Session 2016 American Heart Association (AHA), New Orleans, 2016.11.13
 13. Yoshinaga M, Ogata H, Suzuki H, Ushinohama H, Sumitomo N, Horigome H, Tateno S, Sato S, Tauchi N, Nagashima M. Cumulative risk of symptoms in pediatric patients with long QT syndrome (LQTS) who were diagnosed by school-based screening programs in Japan. European Society of Cardiology Congress (ESC) 2015, London, 2015.8.30
- [国内学会]
1. Yoshinaga M, Ogata H, Ito Y, Aoki M, Miyazaki A, Tokuda M, Lin L, Horigome H, Nagashima M. Walking as a Treating Childhood Obesity: A Randomized Controlled Trial. The 82nd Annual Scientific Meeting of the Japanese Circulation Society, 2018.3.25, Osaka.
 2. 野村 裕一, 吉永 正夫, 関 俊二, 樫木 大祐, 上野 健太郎, 田中 裕治, 益田 君教, 西畠 信. Prognosis of Patients with Ventricular Premature Contraction Diagnosed in the School-Based Cardiovascular Screening. The 82nd Annual Scientific Meeting of the Japanese Circulation Society, 2018.3.24, Osaka.
 3. Ohno S, Sonoda K, Ichikawa M, Yoshinaga M, Horie M. Detection of Copy Number Variations by Next Generation Sequencer, a Missing Genetic Defect. The 82nd Annual Scientific Meeting of the Japanese

- Circulation Society, 2018.3.24, Osaka.
4. 吉永正夫、泉田直己、岩本眞理、牛ノ濱大也、住友直方、田内宣生、堀米仁志、阿部勝巳、長嶋正實。小児心電図基準値作成に関する研究。第53回日本小児循環器学会学術集会、平成29年7月7日、浜松
 5. 吉永正夫。年齢からみた心室期外収縮(VPC)発生頻度と臨床的意義。第32回大山カンファランス、平成29年8月19日、京都
 6. 吉永正夫、牛ノ濱大也、大野聖子、野村裕一。健康乳児およびQT延長症候群(LQTS)乳児の睡眠中QT時間および自律神経活動の日内変動。日本睡眠学会第42回定期学術集会。平成29年6月29日
 7. Yoshinaga M. Analysis of Out-of-Hospital Cardiac Arrest (OHCA) in Infants, Children, and Adolescents in the Kyushu Area in Japan. 第81回日本循環器学会学術集会、平成29年3月19日、金沢
 8. Yoshinaga M., Ushinohama H. Why do Victims of Sudden Infant Death Syndrome Die during Sleeping, Especially during Midnight Sleeping? 第81回日本循環器学会学術集会、平成29年3月17日、金沢
 9. 吉永正夫、牛ノ濱大也、長嶋正實、佐藤誠一、畑忠善、堀米仁志、田内宣生、西原栄起、市田路子、大野聖子、住友直方、岩本眞理。1か月健診時の心電図検診は乳児突然死を防げるか。第121回日本循環器学会九州地方会、平成28年12月3日、鹿児島
 10. 吉永正夫、小児遺伝性不整脈について。第1回平成28年度スポーツ丁女性アスリート育成・支援プロジェクト戦略推進会議、平成28年9月30日、西別府病院、別府市
 11. 吉永正夫、牛ノ濱大也、長嶋正實、佐藤誠一、畑忠善、堀米仁志、田内宣生、西原栄起、市田路子、大野聖子、住友直方、Electrocardiographic (ECG) screening of 1-month-old infants for identifying prolonged QT intervals to prevent sudden infant death. 第63回日本不整脈心電学会、平成28年7月17日、札幌
 12. 吉永正夫、堀米仁志、住友直方、長嶋正實、牛ノ濱大也、田内宣生、岩本眞理、泉田直己、阿部克己、緒方裕光、高橋秀人。新しい「小児心電図の基準値」を用いた小児肥大型心筋症の心電図抽出基準に関する検討。52回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成28年7月8日、東京
 13. 吉永正夫、『パネルディスカッション6 学校心臓検診の意義：各心疾患毎のアウトカムから探る』QT延長症候群。52回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成28年7月7日、東京
 14. 吉永正夫、牛ノ濱大也、長嶋正實、佐藤誠一、畑忠善、堀米仁志、住友直方、白石裕比湖、野村裕一、田内宣生、西原栄起、市田路子、大野聖子。1か月健診時の心電図記録による乳児突然死予防に関する研究。第52回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成28年7月6日、東京
 15. 吉永正夫、九町木綿、西島信、緒方裕光、野村裕一。Prevalence of Children and Adolescents with Long QT Syndrome According to the Criteria of the HRS/EHRA/APHR Expert Consensus Statement. 第80回日本循環器学会学術集会、平成28年3月18日、仙台
 16. 田中裕治、吉永正夫、佐川浩一。感染性心内膜炎治療中に偽胆石を疑われ、対処に難渋した僧房弁人工弁置換術後の1例。第51回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成27年7月18日、東京
 17. 岩本眞理、長嶋正實、吉永正夫、住友直方。学校管理下における突然死と心肺蘇生の状況について。第51回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成27年7月17日、東京
 18. 野村裕一、吉永正夫、上野健太郎、江口太助、益田君教、田中裕治、西島信。学校心臓検診の自動解析正常で医師判読により二次検診へスクリーニングされた心電図の検討。第51回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成27年7月16日、東京
 19. 樫木大輔、吉永正夫、福重寿郎。学校心臓検診でのQT短縮症候群スクリーニングに関する検討。第51回日本小児循環器学会総会・学術集会、平成27年7月16日、東京
 20. 吉永正夫、小川結実、山下和、潤田心、佐藤龍一、平林雅子、石川司朗、志田正典、星子浄水、持永俊一、西原重剛、嶋田丞、高村一志、本庄茂、我那覇仁、砂川信、半井都枝子。九州地区における小児期院外突然死の状況。第8回蘇生科学シンポジウム、平成27年6月4日、富山

21. Yoshinaga M, Ogata H, Suzuki H, Ushinohama H, Sumitomo N, Horigome H, Tateno S, Hoshino K, Iwamoto M, Shiono J, Sato S, Kucho Y, Tauchi N, Nagashima M. Risk assessment of pediatric patients with long QT syndrome who were diagnosed by the screening program in Japan. 第 79 回日本循環器学会学術集会、平成 27 年 4 月 24 日、大阪
22. 吉永正夫、石川司朗、志田正典、星子浄水、持永俊一、西原重剛、高村一志、本庄 茂、我那覇仁. 九州地区における乳児・小児・思春期の院外心停止の状況に関する調査成績. 第 118 回日本小児科学会学術集会、平成 27 年 4 月 17 日、大阪.

G. 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

表1. 小児期心筋症の予後

	HCM	DCM	LVNC	RCM	ARVC	Miscell.	Total
症例数	135	91	106	25	14	5	376
性別; M/F	78/57	50/41	67/39	14/11	7/7	2/3	218/158
診断時年齢 (歳)	9±6	5±5	8±5	7±5	13±4	11±3	8±6
うち1歳未満症例	26 (19%)	32 (35%)	21 (20%)	2 (8%)	1 (7%)	0 (0%)	82 (22%)
学校心検抽出	62 (46%)	9 (10%)	45 (42%)	10 (40%)	9 (64%)	1 (20%)	136 (36%)
心筋症家族歴	31 (23%)	13 (14%)	17 (16%)	2 (8%)	4 (29%)	0 (0%)	67 (18%)
経過観察期間 (年)	9±6	7±6	7±5	6±8	6±6	5±6	7±7
予後							
死亡	5 (4%)	10 (11%)	1 (1%)	4 (16%)	0 (0%)	0 (0%)	20 (5%)
移植	2 (1%)	6 (7%)	1 (1%)	7 (28%)	0 (0%)	0 (0%)	16 (4%)
院外心停止 (OHCA)	13 (10%)	15 (16%)	5 (5%)	4 (16%)	2 (14%)	1 (20%)	40 (11%)
脳機能カテゴリー 1	5 (4%)	3 (3%)	3 (3%)	0 (0%)	2 (14%)	0 (0%)	13 (3%)
脳機能カテゴリー 5	7 (5%)	9 (10%)	2 (2%)	3 (12%)	0 (0%)	1 (20%)	22 (6%)
死亡 or 移植 or OHCA	16 (12%)	24 (26%)	6 (6%)	13 (52%)	2 (14%)	1 (20%)	62 (16%)

HCM; 肥大型心筋症、DCM; 拡張型心筋症、LVNC; 心筋緻密化障害、RCM, 拘束型心筋症、ARVC, 不整脈原性右室心筋症、Miscell; 分類困難