

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）  
総括研究報告書

研究代表者 筒井 裕之（九州大学大学院医学研究院・教授）  
研究分担者 井手 友美（九州大学大学院医学研究院・准教授）  
研究分担者 松島 将士（九州大学病院・助教）

特発性心筋症に関する調査研究

研究要旨

本研究班は、1974年に旧厚生省特定疾患調査研究班として、特発性心筋症の疫学・病因・診断・治療を明らかにすべく設立され、その後約40年間継続して本領域での進歩・発展に大きく貢献してきた。本研究は、心筋症の実態を把握し、日本循環器学会、日本心不全学会と連携し診断基準や診療ガイドラインの確立をめざし、研究成果を広く診療へ普及し、医療水準の向上を図ることを目的とした。研究班による全国規模での心筋症のレジストリー、特定疾患登録システムの確立を推進準備し、心筋症をターゲットとした登録観察研究であるサブグループ研究を開始し、登録をすすめた。また、研究成果の社会への還元として、ホームページ公開や市民公開講座を行った

A. 研究目的

本研究班は1974年に旧厚生省特定疾患調査研究班として特発性心筋症の疫学・病因・診断・治療を明らかにすべく設立され、その後42年間継続してわが国における本領域での研究の進歩・発展に大きく貢献してきた。本研究では、わが国における心筋症の実態を把握し、日本循環器学会や日本心不全学会と連携して診断基準や診療ガイドラインを改訂・確立し、研究成果を広く診療へ普及させ心筋症の医療水準と患者のQOLの向上に貢献することを目的とする。

具体的には、平成29年度より日本循環器学会循環器疾患診療実態調査（JROAD, JROAD-DPC）や厚労省臨床調査個人票を用いたデータベース構築・解析、心筋症および鑑別が必要な類縁疾患を含む患者データベースの構築を行うとともに、平成30年度以降に予後調査を実施し、予後規定因子の同定などエビデンスの礎を築く。さらに平成29年度よりテレビ会議システムと情報通信技術（ICT）を活用して基幹病院とかかりつけ医とを結ぶ遠隔診療による診療供給体制の構築（D toD）および在宅管理支援システムを用いたセルフケアなど療養生活環境の整備（D to P）が、心筋症患者のQOLの向上に資することを検証する。

B. 研究方法

心筋症の臨床像や実態を明らかにし、新たなエビデンスを創出する研究として「心筋症患者データベースの構築および解析」および「心筋症患者の診断提供体制の構築および在宅での療養環境整備」を中心に、全体研究、個別研究を推進した。

（倫理面への配慮）

本研究は九州大学病院および分担施設の倫理委員会にて承認を得て行った。

C. 研究結果

2019年度は特発性拡張型心筋症と肥大型心筋症に分かれていた心筋症ガイドラインを統合して改訂・作成された「心筋症診療ガイドライン」の普及活動を行った。また、日本循環器学会循環器疾患診療実態調査

（JROAD, JROAD-DPC）における心筋症患者データベース、臨床調査個人票を用いた心筋症患者データベースの解析を実施した。新たなエビデンス創出のために、循環器病医療の適正化に資するための全国大規模データベースの構築し、後向きに1万4千例の心不全患者のデータを収集した。さらに、拡張型心筋症の新たな予後予測マーカーとして心電図高電位の意義を解明するとともに、心不全の高精度予後予測のための、新たなバイオマーカーを加えた前向き登録研究の基盤を構築した。また、2018年度に引き続き心筋症患者の診断提供体制の構築および在宅での療養環境整備に向けて、ICTを活用したセルフケアシステムの有効性の検証を行った。

また、各分担施設にて心筋症の実態解明のための個別研究を行った。

D. 考察

全国規模のデータベースを構築し、心筋症患者のデータを収集することによって、重症度・予後、診断基準に関する質の高いエビデンスの構築が期待される。また、心筋症の現状を把握し、QOL、予後および重症度の予測因子を解明することは、診療の標準化へと結びつくことが期待される。

E. 結論

特発性拡張型心筋症と肥大型心筋症を統合したわが国で初めての「心筋症診療ガイドライン」の普及活動を行った。また、全国規模のデータベースの構築を行い、新たな予後予測因子の解析を行った。

F. 健康危険情報

なし

G. 学会発表

1. 論文発表

1. Terasaki F, Azuma A, Anzai T, Ishizaka N, Ishida Y, Isobe M, Inomata T, Ishibashi-Ueda H, Eishi Y, Kitakaze M, Kusano K, Sakata Y, Shijubo N, Tsuchida A, Tsutsui H, Nakajima T, Nakatani S,

- Horii T, Yazaki Y, Yamaguchi E, Yamaguchi T, Ide T, Okamura H, Kato Y, Goya M, Sakakibara M, Soejima K, Nagai T, Nakamura H, Noda T, Hasegawa T, Morita H, Ohe T, Kihara Y, Saito Y, Sugiyama Y, Morimoto SI, Yamashina A; Japanese Circulation Society Joint Working Group. JCS 2016 Guideline on Diagnosis and Treatment of Cardiac Sarcoidosis - Digest Version. *Circ J*. 2019. 83(11):2329-2388.
2. Tsutsui H, Isobe M, Ito H, Ito H, Okumura K, Ono M, Kitakaze M, Kinugawa K, Kihara Y, Goto Y, Komuro I, Saiki Y, Saito Y, Sakata Y, Sato N, Sawa Y, Shiose A, Shimizu W, Shimokawa H, Saino Y, Node K, Higo T, Hirayama A, Makaya M, Masuyama T, Murohara T, Momomura SI, Yano M, Yamazaki K, Yamamoto K, Yoshikawa T, Yoshimura M, Akiyama M, Anzai T, Ishihara S, Inomata T, Imamura T, Iwasaki YK, Ohtani T, Onishi K, Kasai T, Kato M, Kawai M, Kinugasa Y, Kinugawa S, Kuratani T, Kobayashi S, Sakata Y, Tanaka A, Toda K, Noda T, Nochioka K, Hatano M, Hidaka T, Fujino T, Makita S, Yamaguchi O, Ikeda U, Kimura T, Kohsaka S, Kosuge M, Yamagishi M, Yamashina A; Japanese Circulation Society and the Japanese Heart Failure Society Joint Working Group. JCS 2017/JHFS 2017 Guideline on Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure - Digest Version. *Circ J*. 2019, 83(10):2084-2184
  3. Yakabe D, Matsushima S, Uchino S, Ohtani K, Ide T, Higo T, Tsutsui H. Left Ventricular Noncompaction With Multiple Thrombi in Apical Aneurysm. *Intern Med*. 2020, 59(3):377-381.
  4. Enzan N, Matsushima S, Ide T, Kaku H, Higo T, Tsuchihashi-Makaya M, Tsutsui H. Spironolactone Use Is Associated With Improved Outcomes in Heart Failure With Mid-Range Ejection Fraction. *ESC Heart Fail*. 2020, 7(1):339-347.
  5. Matsushima S, Kaku H, Enzan N, Ide T, Higo T, Tsuchihashi-Makaya M, Tsutsui H. Electrocardiographic Left Ventricular Hypertrophy is Independently Associated with Better Long-Term Outcomes in Dilated Cardiomyopathy Patients. *Circ Rep*. 1:248-254. 2019
  6. Kaku H, Funakoshi K, Ide T, Fujino T, Matsushima S, Ohtani K, Higo T, Nakai M, Sumita Y, Nishimura K, Miyamoto Y, Anzai T, Tsutsui H. The Impact of Hospital Practice Factors on Mortality in Patients Hospitalized for Heart Failure in Japan: An Analysis of a Large Number of Health Records from a Nationwide Claims-Based Database, the JROAD-DPC. *Circ J*. 2020, 84(5):742-753
  7. Yamamoto K, Tsuchihashi-Makaya M, ...Tsutsui H. A Scientific Statement on Nutritional Assessment and Management in Heart Failure Patients. *Circ J*, in press
2. 学会発表（発表誌面巻号・ページ・発行年等も記入）
1. 松島将士, 加来秀隆, 井手友美, 筒井裕之：わが国の拡張相肥大型心筋症を対象とした多施設登録研究. 第23回日本心不全学会（広島：2019年10月14日）
  2. 松島将士, 加来秀隆, 円山信之, 井手友美, 肥後太基, 眞茅みゆき, 筒井裕之：心電図左室肥大は拡張型心筋症の良好な長期予後と独立して関連する. 心筋症研究会（札幌、2019年7月13日）
- H. 知的財産権の出願・登録状況（予定も含む）
1. 特許取得  
該当なし
  2. 実用新案登録  
該当なし
  3. その他