厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

研究分担者　小室一成　（東京大学医学部附属病院・教授）

# 特発性心筋症に関する調査研究

研究要旨
本研究では、わが国における小児から成人における心筋症の実態を把握し、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。心筋症および鑑別が必要な類縁疾患を含む患者の実態・予後を解明し、心筋症診療の向上に資するエビデンスを構築する。分担研究では当院の心筋症を多くふくむ紹介患者の紹介後の転機と紹介病院との関連について検討を行い、紹介病院の距離によって転院後の心不全の状態の増悪が関連することを確認した。

A．研究目的
心筋症患者の臨床経過のより詳細な状況把握のため、他院から紹介の心筋症患者における、転院後の転機と背景因子の関連について解析した。本知見を得ることで心筋症など専門的な疾患における適切な転院のタイミング、病病連携の適切な方法について確認された。

B．研究方法
2015年1月～2020年9月に当院に紹介のあった心筋症を多く占める、重症心不全の患者の背景因子と転院後の経過の関連について検討した。

（倫理面への配慮）
本検討は後方視的な検討であり、オプトアウトでの研究の公表を行う。

C．研究結果
長距離の病病転院の患者において、転院後一週間以内の、カテコラミン増量、IABPやECMOなど新たなる機械補助の追加、腎機能増悪など、心不全増悪の臨床転機が確認できた。多変量解析でも一週間以内の心不全増悪については長距離の転院と体重減少の二項目が独立した危険因子として確認された。

D．考察
長距離の転院は病態悪化につながるため、中心的な軸の医療機関のほかに、中間的な医療機関の役割を重視するべきと思われる。初期治療医療機関より必要時中間的な医療機関への転院をはたしておき、さらに専門的な治療が必要と判断されれば中間的な医療機関から転院するという方法が最も安全性が維持されるフローと考えられる。

E．結論
長距離の転院は転院後の心不全増悪のリスク因子となり、それらを避けるべき方法論の検討が必要である。

F．健康危険情報
なし

G．学会発表
１．論文発表
1. Bujo C, Amiya E, Hatano M, Ishida J, Tsuji M, Kakuda N, Narita K, Saito A,Yagi H, Ando M, Shimada S, Kimura M, Kinoshita O, Ono M, Komuro I. Long-Term renal function after implantation of continuous-flow left ventricular assist devices: A single center study. Int J Cardiol Heart Vasc. 2021 Nov 1;37:100907.doi: 10.1016/j.ijcha.2021.100907. PMID: 34765720; PMCID: PMC8571723.
2. Ishiwata J, Daimon M, Nakanishi K, Sugimoto T, Kawata T, Shinozaki T, Nakao T, Hirokawa M, Sawada N, Yoshida Y, Amiya E, Hatano M, Morita H, Yatomi Y, Komuro I. Combined evaluation of right ventricular function using echocardiography in non-ischaemic dilated cardiomyopathy. ESC Heart Fail. 2021Oct;8(5):3947-3956. doi: 10.1002/ehf2.13519. Epub 2021 Aug 4. PMID: 34346188;PMCID: PMC8497345.
3. Takeda N, Inuzuka R, Yagi H, Morita H, Ando M, Yamauchi H, Taniguchi Y, Porto KJ, Kanaya T, Ishiura H, Mitsui J, Tsuji S, Toda T, Ono M, Komuro I. Clinical Impact of Copy Number Variation on the Genetic Diagnosis of Syndromic Aortopathies. Circ Genom Precis Med. 2021 Aug;14(4):e003458. doi:10.1161/CIRCGEN.121.003458. Epub 2021 Jul 30. PMID: 34325513.
4. Tsuji M, Amiya E, Bujo C, Hara T, Saito A, Minatsuki S, Maki H, Ishida J, Hosoya Y, Hatano M, Imai H, Nemoto M, Kagami Y, Endo M, Kimura M, Ando M, Shimada S, Kinoshita O, Ono M, Komuro I. Carbon Monoxide Diffusing Capacity Predicts Cardiac Readmission in Patients Undergoing Left Ventricular Assist Device Implantation in Japan. ASAIO J. 2021 Oct 1;67(10):1111-1118. doi:10.1097/MAT.0000000000001363. PMID: 33470633.

２．学会発表（発表誌面巻号・ページ・発行年等も記入）

H．知的財産権の出願・登録状況（予定も含む）
１．特許取得

なし

２．実用新案登録

なし

３．その他