

## 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におけるリスク、また重症の心筋症の心臓移植後の予後についての検討を行った。本結果は心筋症研究のエビデンスの一助となることが期待できる。

## A. 研究目的

心筋症を多く含む重症心不全の症例については補助人工心臓・心臓移植が検討される症例が多く含まれる補助人工心臓・心臓移植を進める場合には、以上のような先進的な医療施設への紹介、転院が重要であるが、実際にどのように患者を安全に分配するか、十分なエビデンスがない。また本邦でも心臓移植による心不全治療が増えてきているが、本邦でどのような経過をたどるか、十分に解明されていない。

## B. 研究方法

今回は以下の二つの研究をすすめた。一方は補助人工心臓・心臓移植検討のために当院に転院した症例について、転院元と当院との距離を軸に転院後の経過について解析した。また心臓移植後の経過についての解析については、心臓移植前の肺血管抵抗について着目し、肺血管抵抗の値によって心臓移植後の経過の差があるか解析を行った。

## (倫理面への配慮)

いずれの研究においても当院の倫理部の審査を受けて承認を受けて進めた。

## C. 研究結果

当院への転院症例についての解析では、遠距離の病院から当院に転院された症例については転院後の一週間以内において新たな機械的補助、カテコラミン増量、腎機能増悪など、循環障害の悪化が高率に確認された。また心臓移植前の肺血管抵抗における検討において、移植前肺血管抵抗が高い患者については心臓移植後の右心機能低下が有意であり、心不全のイベントが高率に発生することが確認された。

## D. 考察

当院への重症心不全患者の転院に関する検討の結果を踏まえると、長距離の転院は状態悪化のリスクがあると考えられ、心不全の重症度が高いと判断される段階で、なるべく早いタイミングで段階的により中心的な医療機関に転院するのが望まし

いと考えられる。また心臓移植後の患者の解析の結果を検討すると、肺血管抵抗の上昇は心臓移植待機までの心不全の負担と考えられ、心臓移植の望む場合には心臓以外の他臓器の障害を最小におさえることが重要であることが示唆された。

## E. 結論

心筋症の中でも重症の症例に関しては重症度に合わせて段階的に適切な医療機関への早めの転医が望ましいと考えられた。以上のような形で早めに適切に対応する結果として、心臓移植などの治療が必要になる症例も、移植後の予後を維持することにつながる事が予想された。

## F. 健康危険情報

特になし

## G. 学会発表

## 1. 論文発表

1: Yamada T, Nomura S, Amiya E, Katoh M, Inoue S, Hatsuse S, Fujita K, Ito M, Fujita T, Bujo C, Tsuji M, Ishida J, Ko T, Yamada S, Katagiri M, Sassa T, Kinoshita O, Nawata K, Tobita T, Satoh M, Ishiwata J, Daimon M, Tatsuno K, Fukuda S, Kashimura T, Minamoto T, Hatano M, Ono M, Aburatani H, Komuro I. LMNA Mutations and Right Heart Failure in Patients With Cardiomyopathy and With Left Ventricular Assist Devices. *J Card Fail.* 2023 Mar 4:S1071-9164(23)00062-3. doi:10.1016/j.cardfail.2023.01.011. Epub ahead of print. PMID: 36871612.

2: Isotani Y, Amiya E, Ishida J, Komuro I. Summation of Precordial R Wave Amplitudes, a Clinical Parameter for Detecting Early TTR Amyloidosis Cardiac Involvement. *J Cardiovasc Dev Dis.* 2022 Oct 11;9(10):348. doi:10.3390/jcdd9100348. PMID: 36286300; PMCID: PMC9604937.

3: Bujo S, Amiya E, Maeda MH, Ishida J, Hatano M, Ishizuka M, Uehara M, Oshima T,

Kojima T, Nakanishi K, Daimon M, Shimizu J, Toda T, Komuro I. The effect of immunosuppressive therapy on cardiac involvements in anti-mitochondrial antibody-positive myositis. *ESC Heart Fail.* 2022 Dec;9(6):4112-4119. doi:10.1002/ehf2.14138. Epub 2022 Sep 6. PMID: 36068648; PMCID: PMC9773721.

4: Kakuda N, Amiya E, Hatano M, Tsuji M, Bujo C, Ishida J, Yagi H, Saito A, Narita K, Isotani Y, Fujita K, Ando M, Shimada S, Kinoshita O, Ono M, Komuro I. Residual Pulmonary Vascular Resistance Increase Under Left Ventricular Assist Device Support Predicts Long-Term Cardiac Function After Heart Transplantation. *Front Cardiovasc Med.* 2022 Jun 1;9:904350. doi: 10.3389/fcvm.2022.904350. PMID: 35722119; PMCID: PMC9198244.

5: Narita K, Amiya E, Hatano M, Ishida J, Minatsuki S, Tsuji M, Bujo C, Kakuda N, Isotani Y, Ono M, Komuro I. Determining the factors for interhospital transfer in advanced heart failure cases. *Int J Cardiol Heart Vasc.* 2022 May 14;40:101035. doi: 10.1016/j.ijcha.2022.101035. PMID: 35601528; PMCID: PMC9118470.

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  
該当なし
2. 実用新案登録  
該当なし
3. その他