

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

特発性肥大型心筋症の診療実態調査と予後予測プログラムの作成

研究分担者 泉 知里 国立循環器病研究センター 心不全・移植部門・部門長

研究要旨

肥大型心筋症の重大な予後規定因子が突然死と拡張相への移行である。予後や病型の分布は人種差があり、日本人に合致する予後予測プログラムの作成が急務である。日本における肥大型心筋症の観察研究は単施設で小規模のものがほとんどであり、診療実態や予後との関係も明らかではない。本研究では、全国（北海道から九州までに及ぶ23施設）から3711例のデータベースを作成した。このレジストリから肥大型心筋症の臨床像や予後に関するデータをまとめ、既存のヨーロッパHCM risk-SCD calculatorや現在のガイドラインのICD推奨度の検証を行った。突然死イベントに関する既存の臨床情報、予後データを組み合わせ、リスク評価モデルを新たに開発した。さらに、既存のKochi Ryoma Registryのデータを用いて、外部バリデーションを行い、妥当性が認められたため、Webアプリを作成した。

A. 研究目的

全国規模の後向きデータを取得し、日本における肥大型心筋症診療・予後の実態調査を行い、肥大型心筋症患者の病型・治療法の選択と予後との関係を明らかにする。さらに日本人に合致する突然死および拡張相への移行に関する予測プログラムを作成すること

B. 研究方法

2006/1/1-2018/12/31の期間に各研究機関で肥大型心筋症の診断で入院または外来受診された連続例を登録し、臨床背景、検査データ、予後情報の取得を行った

（倫理面への配慮）

人を対象とする医学系研究に関する倫理指針に基づき、国立循環器病研究センター倫理委員会での中央審査を行い承認を得た。

C. 研究結果

このレジストリから肥大型心筋症の臨床像や予後に関するデータをまとめ、既存のヨーロッパHCM risk-SCD calculatorや現在のガイドラインのICD推奨度の検証を行った。HCM risk-SCD calculatorの感度・特異度はさほど高くなく（5年後SCD予測のAUC: 0.67）また、現在のヨーロッパやアメリカのガイドラインに比して、日本のガイドラインの推奨が最もAUCが良いという結果であった。またこれらのデータをもとに、従来のモデルよりも良好な新規プログラムを作成した。

D. 考察

日本における肥大型心筋症診療の実態を把握し、日本人の特徴を加味した、予測モデルを作成することは、薬物治療や一次予防目的の植込み型除細動器を含めた治療指針において重要な情報を提供し、肥大型心筋症患者の予後改善につながる。

E. 結論

日本人のデータで、既存の予測モデルの問題点を検証し、新規突然死予測プログラムを作成した。

F. 健康危険情報 総括研究報告書に記載

G. 研究発表

1. 論文発表 0件（現在投稿中2件）
2. 学会発表 3件

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

1. 特許取得
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし