

□心アミロイドーシス患者を対象とした前向き登録調査研究

研究課題名	心アミロイドーシス患者を対象とした前向き登録調査研究
研究期間	2018年8月13日～2026年3月31日
研究対象	研究期間中、心アミロイドーシスと診断された患者
研究目的・方法	<p>アミロイドーシスは変異したアミロイド蛋白が諸臓器の細胞外へ沈着し臓器障害を生じる難治性疾患である。心アミロイドーシスは心筋にアミロイド蛋白が沈着することで拡張不全、心肥大、伝導障害を来す二次性心筋症であり、主にALアミロイドーシス、野生型トランスサイレチンアミロイドーシス(wild type ATTR amyloidosis : ATTRwt) および遺伝性トランスサイレチンアミロイドーシス (mutant ATTR amyloidosis : ATTRwt) loidosis : ATTRm)の3つの病態に分類される。近年の画像診断の進歩や診断アルゴリズムの確立により心アミロイドーシス患者が多く診断されるようになると同時に、トランスサイレチン安定化剤やALアミロイドーシスに対する新たな化学療法が確立されつつあり、近年非常に注目されている疾患である。</p> <p>近年、高齢の左室収縮力の保たれた心不全(Heart failure with preserved ejection fraction : HFpEF)症例において、骨シンチグラムによって ATTR心アミロイドーシスの有無を評価した結果、HFpEF患者のうち13%がATTRwt心アミロイドーシスであったとする報告(Gonzalez-LopezEetal、Eur Heart J、2015;36:2585-2594)や、80歳以上の剖検例では25%以上の症例において心臓にアミロイド蛋白の沈着を認めたとする報告(Tanskanen M et al、Ann Med、2008;40:232-239)があり、有病率は従来想定されているものより高いと推測される。高齢社会が急速に進む本邦においてATTR心アミロイドーシスの有病率や治療内容、予後を評価することは重要なことであるが、現状本邦において大規模な前向きレジストリー研究は存在しない。</p> <p>以上のような臨床的背景から我々は心アミロイドーシス患者を対象に、臨床的特徴や治療内容、予後を評価する前向きレジストリー研究が必要であると考えている。本研究から本邦における心アミロイドーシスの診断に至るまでの過程を含む臨床経過、治療内容、予後予測因子などを明らかにすることができると考えている。</p> <p>本研究は多施設前向き観察研究である。熊本を中心とした基幹病院で診断された心アミロイドーシス患者の臨床的特徴や診断法、治療内容や予後を調査する。所定の記録用紙に臨床情報を記入したのち事務局においてデータベースに入力を行う。参加施設には、登録時に包括的なベースラインデータを入力すること、及び一定間隔で追跡評価を実施することが奨めら</p>

	れる。登録期間は3年間、経過観察期間は5年を予定する。
研究に用いる試料・情報	<p>1) 診断時 (初年度)</p> <p>○患者情報 (生年月日、性別、診断時年齢、既往歴、内服歴、家族歴、診断理由、主訴)</p> <p>○血液検査 (血球数、白血球数分画、赤血球数、ヘモグロビン、ヘマトクリット、血小板数、総蛋白、アルブミン、AST、ALT、総ビリルビン、クレアチニン、尿素窒素、尿酸、血清ナトリウム、血清カリウム、血清クロール、総コレステロール、LDL コレステロール、HDL コレステロール、中性脂肪、CRP、HbA1c、血糖値、BNP、高感度トロポニン T)</p> <p>○生理機能検査 (心電図、ホルダー心電図、心エコー)</p> <p>○画像検査 (心臓造影 MRI、ピロリン酸シンチグラフィ、心臓カテーテル検査)</p> <p>○病理検査 (Congo-red 染色、免疫染色)</p> <p>○遺伝子結果</p> <p>○治療内容</p> <p>2) 2年後</p> <p>観察期間中の心血管イベント、生死 (死亡原因を含む)、治療内容の変化、症状の変化、検査所見 (採血、心電図、心エコー検査など)</p> <p>3) 3年後</p> <p>2年日と同様</p> <p>4) 4年後</p> <p>2年日と同様</p> <p>5) 5年後</p> <p>2年日と同様</p>
研究責任者・担当者	循環器内科部長 三浦 光年