

作成日：西暦 2020年4月27日

2000年4月1日から2020年3月31日までに

循環器内科で心アミロイドーシスの診断を受けられた方へ

臨床研究課題名：心アミロイドーシスに特徴的な心エコー図検査所見の 検討

1. この研究を計画した背景

全身性アミロイドーシスという病気は、血液中の原因たんぱく質がアミロイドと呼ばれる複合体に変化してしまい、全身の臓器に沈着し臓器障害を引き起こします。特に、心臓にアミロイドが沈着することで心臓機能障害を引き起こされるものを、心アミロイドーシスと呼んでいます。アミロイドが沈着した心臓ポンプの壁は肥厚を生じ、病気がさらに進行するとポンプ機能が低下してしまいます。また、様々な脈の病気も伴うことが知られ、心アミロイドーシスは進行性の治療が難しい心不全を生じてしまうことが知られています。

心アミロイドーシスを伴う全身性アミロイドーシスとしては、いくつかのタイプが存在しますが、その中の一つにトランスサイレチンが原因たんぱく質となる全身性アミロイドーシスが知られており、遺伝的な背景によって生じる遺伝型（家族性）トランスサイレチン型アミロイドーシスと、加齢とともに病気が生じると考えられる野生型（老人性）トランスサイレチン型アミロイドーシスがあります。

心アミロイドーシスは有用な治療方法が少なく、発症してしまうと予後不良と知られますが、遺伝型（家族性）トランスサイレチン型アミロイドーシスの治療で使われているタファミシスというお薬が、野生型（老人性）トランスサイレチン型アミロイドーシスによる心アミロイドーシスに対しても有用で、生活の質の向上、生命予後の改善につながるということが最近の研究で明らかになりました。その結果を受けて、2019年3月より我が国においても保険償還されることとなりました。

そのため、治療効果が期待される野生型（老人性）トランスサイレチン型アミロイドーシスに注目が集まっていますが、心アミロイドーシスの発見の第一手となる心エコー図検査において、未だ、心アミロイドーシスに特徴的な所見、特に日本人のエコー図検査所見の特徴やアミロイドーシスの病型診断に有用な所見に関する情報は限られています。

そこで、今回、我々は国内で心アミロイドーシスの診断で治療を受けておられる患者さんを対象に、診断のために受けた心エコー図検査所見に注目し、心アミロイドーシスに特徴的な所見とトランスサイレチン型アミロイドーシスによる心アミロイドーシスを診断するのに有用な心エコー図所見を解明するため、この研究を考えました。

2. この研究の目的

本研究は、2000年4月1日から2020年3月31日までに、名古屋市立大学病院循環器内科にて心アミロイドーシスの診断を受けた20歳以上の患者さん（性別は問いません）を対象に、診断のために行った、心エコー図検査所見を収集し、心アミロイドーシスに特徴的な心エコー図検査所見およびアミロイドーシスの病型診断に有用な心エコー図検査所見を明らかにすることを目的としています。

なお、この研究は、以下の研究者によって本院にて実施しています。

研究責任者：名古屋市立大学 循環器内科学 教授 大手信之

研究分担者：

名古屋市立大学 循環器内科学 准教授 瀬尾由広

名古屋市立大学 循環器内科学 助教 北田修一

名古屋市立大学 中央臨床検査部 助教 菊池祥平

名古屋市立大学 循環器内科学 助教 中山貴文

名古屋市立大学 循環器内科学 臨床研究医 新谷康広

研究事務局：

名古屋市立大学 循環器内科学

名古屋市瑞穂区瑞穂町川澄1番

TEL: 052-853-8221 FAX: 052-852-3796

担当者：北田 修一・瀬尾 由広

3. この研究の方法

心臓組織診断（カテーテルによる心筋生検・組織検査）あるいは理学所見・採血検査所見などによる臨床診断にて心アミロイドーシスの診断に至った対象患者さんの心エコー図検査結果を再度確認し、心エコー図検査所見を抽出します。また、対象患者さんの心エコー図検査を行った時点での情報（年齢・性別・身長・体重・体表面積・血圧・脈拍・調律・心不全発症からの期間・合併疾患等）とアミロイドーシスに関係した症状や身体所見、採血検査結果、尿検査結果の情報も抽出します。収集した情報を整理し、アミロイドーシス患者さんにおいて指摘頻度の高い心エコー図検査所見と、その検査所見に関連が認められる患者さん情報・アミロイドーシスに関連する主要症状や主要所見に関する情報を検討します。最後に、対象患者さん全体をトランスサイレチン型心アミロイドーシス群と非トランスサイレチン型心アミロイドーシス群に分け、指摘頻度の高い心エコー図検査所見を比較することで、トランスサイレチン型心アミロイドーシスを診断する上で有用な心エコー図検査所見を明らかにします。

4. この研究に参加しなくても不利益を受けることはありません。

この臨床研究への参加はあなたの自由意思によるものです。この臨床研究にあなたの医療情報を使用することについて、いつでも参加を取りやめることができます。途中で参加をとりやめる場合でも、今後の治療で決して不利益を受けることはありません。

5. あなたのプライバシーに係わる内容は保護されます。

研究を通じて得られたあなたに係わる記録が学術雑誌や学会で発表されることがあります。しかし医療情報などは匿名化した番号で管理されるため、得られたデータが報告書などであなたのデータであると特定されることはありませんので、あなたのプライバシーに関わる情報（住所・氏名・電話番号など）は保護されます。

6. 得られた医学情報の権利および利益相反について

本研究により予想される利害の衝突はないと考えています。本研究に関わる研究者は「厚生労働科学研究における利益相反（Conflict of Interest：COI）の管理に関する指針」を遵守し、研究者の所属機関の規定に従ってCOIを管理しています。

7. この研究は必要な手続きを経て実施しています。

この研究は、公立大学法人 名古屋市立大学大学院 医学研究科長および名古屋市立大学病院長が設置する医学系研究倫理審査委員会（所在地：名古屋市瑞穂区瑞穂町字川澄1）において医学、歯学、薬学その他の医療又は臨床研究に関する専門家や専門以外の方々により倫理性や科学性が十分であるかどうかの審査を受け、実施することが承認されています。またこの委員会では、この研究が適正に実施されているか継続して審査を行います。

なお、本委員会にかかわる規程等は、以下、ホームページよりご確認いただくことができます。

名古屋市立大学病院 臨床研究開発支援センター ホームページ “患者の皆様へ”
<http://ncu-cr.jp/patient>

8. 本研究について詳しい情報が欲しい場合の連絡先

この臨床研究について知りたいことや、ご心配なことがありましたら、遠慮なくご相談ください。また、この研究にあなたご自身のデータを使用されることを希望されない方は、ご連絡ください。なお、研究の進捗状況によっては、あなたのデータを取り除くことができない場合があります。

名古屋市立大学病院 臨床研究開発支援センター
連絡先 平日（月～金） 8:30～17:00 TEL(052)858-7215

患者情報シート

患者#： _____ 事務局で記載しますので空欄で結構です

*特に記載がなければ、心エコー図検査時の情報を記載ください

年齢： _____ 歳

性別： 男性 ・ 女性

身長： _____ cm 体重： _____ Kg 体表面積： _____ m²

血圧：収縮期 _____ / 拡張期 _____ mmHg

調律： 洞調律 ・ 非洞調律 (心房細動/心房粗動/心房頻拍 etc)

脈拍： _____ bpm

心筋生検日： _____ 年 _____ 月 _____ 日 (未施行時は空欄)

心筋以外の組織診断の有無： なし ・ あり (部位： _____)

アミロイドーシス分類： ATTR ・ AL ・ AL/ATTR 以外

心エコー検査日： _____ 年 _____ 月 _____ 日

心不全症状： NYHA I ・ II_s ・ II_m ・ III ・ IV

合併症・既往症 (該当するものに○をつけてください)：

高血圧 ・ 糖尿病 ・ 高コレステロール血症 ・ PCI ・ 心筋梗塞

心臓血管手術 (大動脈瘤・弁膜症 etc) ・ 脳梗塞 ・ 血液透析 ・ COPD

VT/VF ・ SSS/AV block ・ 発作性心房細動/心房頻拍

心不全症状出現時： 年 月頃～ （心不全エピソードが無ければ空欄で結構です）

生存の可否（2020年3月31日時点）： 存命 ・ 他界（死亡日： 年 月 日）

主要症状および主要所見（認められる際は○をつけてください）

全身衰弱 ・ 体重減少 ・ 貧血 ・ 浮腫 ・ 呼吸困難 ・ 胸痛 ・ 紫斑

頑固な便秘・下痢などを主徴とする胃腸障害、吸収不良症候群： あり ・ なし

肝腫大 ・ 脾腫 ・ リンパ節腫大 ・ 巨舌

Shoulder-pad sign ・ その他関節腫大（部位： ）

多発性ニューロパチー（専門医の診察の有無： あり ・ なし）

手根管症候群 ・ 皮膚の強皮症様肥厚/結節 甲状腺、唾液腺などの硬性腫大

採血・生化学検査所見

WBC, ug		T-Bil, mg/dl	
RBC, 10 ⁶ /ug		GOT, U/l	
Hb, g/dl		GPT, U/l	
Ht, %		TP, g/dl	
Plt, 10 ⁴ /ug		Alb, g/dl	
BUN, mg/dl		フリーライトCκ, mg/l	
Cr, mg/dl		フリーライトCλ, mg/l	
タンパク尿定性	(+) / (-)	κ/λ比	
BNP, pg/ml			
血清タンパク電気泳動所見：			
尿中タンパク電気泳動所見：			
骨髓生検結果所見：			

心筋生検施行3か月以内の心電図と胸部X-p（正面）および心筋生検施行時はレポートを添付ください。

～メモ～（記載においてコメントなどありましたらお願いいたします。）