

平成 28 年度 委託研究開発成果報告書

I. 基本情報

- 事業名： (日本語) 難治性疾患実用化研究事業
(英語) Practical Research Project for Rare / Intractable Diseases
- 研究開発課題名： (日本語) 単心室循環症候群の治療管理の質を高めるための研究
(英語) Research to improve quality of management of patients with single ventricular heart defect.
- 研究開発担当者 (日本語) 東京女子医科大学 医学部 循環器小児科 成人先天性心疾患病態学寄附研究部門 特任教授 中西敏雄
- 所属 役職 氏名： (英語) Toshio Nakanishi, Endowed professor, Department of adult congenital heart disease pathology contribution study section, Tokyo Women's Medical University
- 実施期間： 平成 28 年 4 月 1 日 ~ 平成 29 年 3 月 31 日
- 分担研究 (日本語) 単心室循環症候群の患者記録を後方視的に調査と単心室循環症候群ガイドラインの策定
- 開発課題名： (英語) Retrospective survey of clinical findings in patients with single ventricular physiology and Formulate guidelines for single ventricular heart defect.
- 研究開発分担者 (日本語) 東京女子医科大学 医学部 循環器小児科 成人先天性心疾患病態学寄附研究部門 特任教授 中西敏雄
- 所属 役職 氏名： (英語) Toshio Nakanishi, Specially appointed professor, Department of adult congenital heart disease pathology contribution study section, Tokyo Women's Medical University

II. 成果の概要（総括研究報告）

- ・ 研究開発代表者による報告の場合

和文

2016年度の研究開発の実績において、患者記録データ集積のための最適なプロトコルを作成し、それに基づいたデータ集積のための調査票を作成した。単心室循環症候群の患者記録を後方視的に調査については、研究開発代表者の所属する東京女子医科大学を中心に各研究開発分担者の共同研究施設から調査票を用いたデータ集積を行った。その結果、合計1283例の患者記録データの集積が得られた。これは単心室循環症候群（疾患としては三尖弁閉鎖症、純型肺動脈閉鎖症、左心低形成症候群、単心室症）の患者の病歴、病態、治療、予後などに関するデータ、また生活の質(QOL) (QOLのスコア、New York Heart Association機能分類)、心不全の程度と頻度、低酸素血症、肺高血圧、不整脈、血栓塞栓症、蛋白漏出性胃腸症、死亡、通院や入院の頻度のデータである。今後この集積データの集計、解析を行い単心室循環症候群の実態把握を行う。また、単心室循環症候群ガイドラインの策定については、集積されたデータをもとに解析を進めており、年度内に治療指針の基礎を作成し、ガイドライン策定に進めたい。

英文

In terms of research and development achievements in 2016, an optimal protocol for accumulating patient record data was created and a questionnaire was drafted for collecting the data based upon this protocol. Regarding the retrospective survey of single ventricle patient records, data was gathered utilizing the questionnaire from the joint research centers of each member of the research team centered around Tokyo Women's Medical University, with which the representative researcher is affiliated. As a result, a total of 1,070 cases of patient record data were accumulated. This consisted of data relating to the clinical histories, conditions, treatments, prognoses, etc. of single ventricle (the illnesses were tricuspid atresia, pure pulmonary atresia, hypoplastic left heart syndrome and univentricular heart) patients, as well as their quality of life (QOL) (QOL scores, New York Heart Association functional classification), the degree and frequency of their heart failure, hypoxemia, pulmonary hypertension, irregular pulses, thromboembolism, protein-losing gastroenteropathy, death, and hospital visit and hospitalization frequency. In the future this aggregated data will be totalized and analyzed and an understanding of the actual conditions of single ventricle will be engaged in. Furthermore, regarding determination of single ventricle guidelines, we are proceeding with the analysis based on the accumulated data and we hope to draft treatment guidelines within the year and proceed with determination of the guidelines.

- ・ 研究開発分担者による報告の場合

III. 成果の外部への発表

(1) 学会誌・雑誌等における論文一覧（国内誌 0 件、国際誌 1 件）

1. Mori H, Park IS, Yamagishi H, Nakamura M, Ishikawa S, Takigiku K, Yasukochi S, Nakayama T, Saji T, Nakanishi T. Sildenafil reduces pulmonary vascular resistance in single ventricular physiology. Int J Cardiol. 2016 Oct 15;221:122-7.

(2) 学会・シンポジウム等における口頭・ポスター発表

1. 「単心室循環症候群の治療管理の質を高めるための研究」、難治性疾患実用化研究事業 2016 年度合同成果報告会、ポスター発表、中西敏雄、イイノホール&カンファレンスセンター、2017/2/10、国内

(3) 「国民との科学・技術対話社会」に対する取り組み
なし

(4) 特許出願
なし