

研究課題名	胎児・乳幼児心筋症の分子病理特性の解明
研究の意義・目的	胎児・乳幼児心筋症においては、心筋細胞一つ一つが大きく肥大する成人心筋症と異なり、心筋の過剰な増殖が臓器肥大を引き起こしているのではないかと考えられ始めています。私たちは、胎児・乳幼児心筋症の一部の症例で、細胞の増殖活動の程度を指し示す指標「Ki67」が活性化している事実を突き止めました。ヒトの生体においても心筋が過剰増殖状態に陥ることができる。他のグループからも、同様の報告が続いています。この研究では、残念ながら亡くなられてしまった胎児・乳幼児心筋症の患者さまとその遺族にお願いをして、病理解剖の際に得られる心臓標本の一部を頂戴し、心臓組織を詳細に病理学的に解析します。過剰に増殖している心筋がどの程度、存在するのか、過剰増殖状態の心筋を特徴づける遺伝子の働き方や細胞成分が何か、について調べます。比較する対照には、心筋症以外の理由で亡くなられてしまった胎児・乳幼児の健常な心臓標本を用いたいと考えています。従って、対照群に該当する患者さまとその遺族にも同様に研究への参加を呼びかけさせていただきます。 この研究の成果からは、心臓の筋肉が自身を増殖・再生させる能力をどのように制御しているのか、が理解されます。胎児・乳幼児心筋症の病態メカニズムが解明され、新たな治療薬候補を見出す端緒となり得ます。再生医療の分野にも貢献する知見が得られると期待しています。本研究では、東京大学医学部附属病院、埼玉県立小児医療センターから大阪公立大学、埼玉県立小児医療センター（東京大学医学部附属病院の参加者のみ該当）、医薬基盤・健康・栄養研究所に心臓組織片の一部を提供します。送付方法は郵送（凍結）です。大阪公立大学が管理するデータベースに診療情報のデータを登録します。フィルジェン社、レリクサ社、レスターコミュニケーション社（検査委託会社）に心臓組織片を用いた遺伝子の働き方についての分析を依頼します。
研究を行う期間	機関の長の実施許可日 ～ 2028 年 3 月
研究協力を お願いしたい方 （対象者）	過去に、当院で胎児・乳幼児期に亡くなられ、遺族の同意下に病理解剖が行われた方で、研究機関の長の研究実施許可日時点で心臓標本が保存されている方、に研究にご参加をお願いしています。生前、或いは病理解剖の結果に基づき心筋症と診断された「対象被験者」に 20 名、心筋症と診断されていない「対照者」に 10 名、ご参加頂きたいと考えています。
協力をお願いしたい 内容と研究に使わせ ていただく試料・情 報等の項目	診療の過程で得られた下記項目を本研究に使用させてください。 ・ 患者基本情報：年齢、性別、診断名、病歴、家族歴 ・ 診察所見：身長、体重、血圧、脈拍数、肝脾腫 ・ 血液検査：(NT-pro)BNP、CK、Troponin I/T 等の心血管系マーカー ・ 生理検査：心電図、心臓超音波 ・ 画像検査：胸部 X 線、CT、MRI、核医学 ・ 病理検査：診断名、心臓の配列錯綜度、肥大度、線維化度、細胞浸潤度、粗鬆化（変性）度 以下の項目は、この研究のためにご協力いただきます。 ・ 心臓組織片（合計 5 cm³ 程度） ・ 心臓組織片を用いた免疫組織検査 ・ 心臓組織片を用いた遺伝子の働き方についての分析

試料・情報の提供を行う機関の名称及びその長の氏名 (提供元について)	1. 機関名：東京大学医学部附属病院 機関の長の氏名：病院長 田中 栄 2. 機関名：埼玉県立小児医療センター 機関の長の氏名：病院長 岡 明
提供する試料・情報の取得の方法	診療の過程で得られた診療情報、病理解剖の際に取得された心臓組織片
提供する試料・情報を用いる研究に係る研究責任者	研究代表者：大阪公立大学 医学研究科 寄生虫学 中釜 悠
試料・情報を利用する者の範囲 および管理について 責任を有する者の 研究機関の名称	以下の機関が御提供いただいた情報を本研究に利用いたします。 【研究代表者】 大阪公立大学 医学研究科 寄生虫学 中釜 悠 【共同研究機関・研究責任者】 東京大学医学部附属病院 小児科 犬塚 亮 埼玉県立小児医療センター 臨床研究部 中澤 温子 医薬基盤・健康・栄養研究所 創薬標的プロテオミクスPJ 足立 淳 【委託先】フィルジェン社、レリクサ社、レスターコミュニケーション社
本研究の利益相反	本研究は、日本小児循環器学会、公益財団法人大阪難病研究財団の助成を受けて、実施されます。利益相反の状況については研究者等が利益相反マネジメント委員会に報告し、その指示を受けて適切に管理します。
研究に協力をしたくない場合	診療情報が当該研究に用いられることについてご了承いただけない場合には研究対象としませんので、下記の連絡先までお申出ください。その場合でも不利益を受けることはありません。
連絡先	医薬基盤・健康・栄養研究所 創薬標的プロテオミクスPJ 担当者氏名：足立 淳 電話番号：072-641-9811 メールアドレス： jun_adachi@nibn.go.jp