

原 著

## 小児慢性特定疾病レポジトリに基づく アンケート結果からみた心筋緻密化障害の臨床像

廣野 恵一<sup>1)</sup>, 宮尾 成明<sup>2)</sup>, 小林 徹<sup>3)</sup>, 盛一 享徳<sup>4)</sup>, 審田 真也<sup>2)</sup>, 岡部 真子<sup>2)</sup>,  
仲岡 英幸<sup>2)</sup>, 小栗 真人<sup>2)</sup>, 伊吹 圭二郎<sup>2)</sup>, 小澤 紗佳<sup>2)</sup>, 市田 蘿子<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>富山大学附属病院周産期母子センター

<sup>2)</sup>富山大学附属病院周産期母子センター小児科

<sup>3)</sup>国立成育医療研究センター臨床研究センター企画運営部

<sup>4)</sup>国立成育医療研究センター研究所小児慢性特定疾病情報室

### Clinical Features of Noncompaction Cardiomyopathy: A Questionnaire-Based Survey in Japan

Keiichi Hirono<sup>1)</sup>, Nariaki Miyao<sup>2)</sup>, Tohru Kobayashi<sup>3)</sup>, Akinori Moriichi<sup>4)</sup>,  
Shinya Takarada<sup>2)</sup>, Mako Okabe<sup>2)</sup>, Hideyuki Nakaoka<sup>2)</sup>, Masato Oguri<sup>2)</sup>,  
Keijiro Ibuki<sup>2)</sup>, Sayaka Ozawa<sup>2)</sup>, and Fukiko Ichida<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Maternity and Perinatal Care Unit, Toyama University Hospital, Toyama, Japan

<sup>2)</sup>Department of Pediatrics, Toyama University Hospital, Toyama, Japan

<sup>3)</sup>Division of Clinical Research Planning, Department of Development Strategy, the Center for Clinical Research,  
National Center for Child Health and Development, Tokyo, Japan

<sup>4)</sup>Division of Specific Pediatric Chronic Disease Information the Research Institute,  
National Center for Child Health and Development, Tokyo, Japan

**Background:** Noncompaction cardiomyopathy is characterized by a left ventricle with a prominent trabecular meshwork. The clinical courses of the growing number of pediatric cases with noncompaction cardiomyopathy remain only partially elucidated.

**Methods:** We enrolled patients with cardiomyopathies from the database of Specific Pediatric Chronic Diseases in Japan. Questionnaires were sent to institutions throughout Japan to obtain details about the diagnosis, management, and prognosis of these patients.

**Results:** We enrolled 1,360 patients and obtained clinical data for 470, among whom 46 had noncompaction cardiomyopathy (29 males, 17 females; median age: 0.3 years). Among these patients, 22 displayed symptoms at diagnosis, 4 were detected by school medical screening, and 2 were detected by infant medical screening. Symptomatically, 27 patients had heart failure, 9 had arrhythmia, and 1 had embolism, and almost all the patients received medical therapy (e.g., inotropes, diuretics, antiplatelets, anticoagulants, vasodilators, or  $\beta$ -blockers). Based on the school-life guidance and management in Japan, patients were classified as follows: E-sports club activities allowed (19.5%), E-sports club activities prohibited (13.0%), D (23.9%), C (4.3%), and B (2.1%).

**Conclusions:** It is imperative that we continue to survey and assess cases of specific pediatric chronic disease associated with cardiomyopathy for inclusion in the repository.

Keywords: noncompaction cardiomyopathy, repository, specific chronic diseases

---

2019年2月8日受付、2019年5月24日受理

著者連絡先：〒930-0194 富山市杉谷 2630 富山大学附属病院周産期母子センター 廣野恵一

doi: 10.9794/jspccs.35.172

**【背景】**心筋緻密化障害は未だ臨床像、管理方法、予後など不明な点が多い。

**【目的と方法】**我が国における心筋緻密化障害の実態を調査するため、2004～2013年の小児慢性特定疾病レポジトリから心筋症患者をリクルートし、その登録施設へアンケート調査を実施した。

**【結果】**心筋症は1,360例であった。309施設にアンケートを送付し、116施設(37.5%)から470例の回答を得た。心筋緻密化障害は46例(男女比29対17)で診断年齢は日齢0～16歳(中央値0.3歳)であった。診断の契機は症状(47.8%)、学校心臓検診(8.7%)、乳幼児健診(4.4%)の順で多く、経過中の症状は心不全(58.7%)、不整脈(20.0%)、塞栓症(2.2%)であった。治療は強心薬、利尿薬、抗血小板薬、抗凝固薬、末梢血管拡張薬、β遮断薬などが使用されていた。学校生活管理指導はE可(19.5%)、E禁(13.0%)、D(23.9%)、C(4.3%)、B(2.1%)となっていた。

**【結語】**小児慢性特定疾患の登録症例では治療を必要としたより重症例が登録される傾向を有することを念頭に置き、継続した調査と検討が必要であると思われた。

## 背景

心筋緻密化障害は、心室壁の過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙を形態的特徴とする。臨床像は無症状の症例から高度の心機能障害を有し心移植の対象になっているものまであり、きわめて多彩である<sup>1-3)</sup>。その表現型から近年は、肥大型心筋症に類似した心筋緻密化障害、拡張型心筋症に類似した心筋緻密化障害、拘束型心筋症に類似した心筋緻密化障害等に分類されるようになってきている<sup>4,5)</sup>。過去の小児の心筋緻密化障害の臨床像の検討では、乳児期発症の症例では心不全を合併していることが多いのに対して、乳児期以降の症例では無症状例が多いといった特徴が見られ、心筋緻密化層が薄いと予後不良であるといった報告がある<sup>6)</sup>。また、遺伝学的な検討では、4割近くの症例で遺伝子変異が見いだされ、そのうちの6割がサルコメア遺伝子の変異であるといった報告がある<sup>7,8)</sup>。しかし、未だ臨床像、管理方法、予後など不明な点が多い。

小児慢性特定疾患対策は、小児慢性特定疾患治療研究事業として1974年に開始され、児童福祉法の改正により2005年4月1日から法制化された。児童福祉法の一部を改正する法律(平成26年法律第47号)が難病の患者に対する医療等に関する法律と併せて2015年1月1日に施行され、対象が11疾患群514疾患から14疾患群704疾患に拡大され、小児慢性特定疾患対策として自立支援事業とともに扱われることとなった。2015年の対象疾患の拡大に伴い、心筋緻密化障害も小児慢性特定疾患に指定された。

小児慢性特定疾患対策事業に医療意見書が電子データとして厚生労働省に報告されているが、このように全国規模で、心筋緻密化障害患者が観察されたことはない。

そこで、我が国における心筋緻密化障害の実態を調査するため、2004～2013年の小児慢性特定疾患レポ

ジトリから心筋症患者をリクルートし、その登録施設へアンケート調査を実施した。

## 方 法

2004～2013年の期間において小児慢性特定疾患のデータベースにて国際疾病分類(ICD)にてI42「心筋症」に登録された患者を抽出した。抽出された患者については、同データベースより、生年月、発症年月、初診年月、症状、治療、検査成績、経過についても情報を収集した。抽出された患者について、全国の医療機関に対して、出生年月、発症年月、初診年月、心筋症分類、家族歴、診断の契機、症状、学校生活管理(B;運動不可、C;軽い運動は可、D;中等度の運動は可、E;強い運動も可、運動クラブ活動の可・禁)、稀少疾患サーベイランスへの登録の有無、アンケート送付時点での転帰についてアンケート用紙を全国の施設に郵送した。アンケートでは、既存資料のみを用い、乳幼児群(0～1歳未満)と若年群(2歳以上～15歳)の二群に分けて、臨床症状を比較検討した。本研究に関わる関係者は、研究対象者の個人情報等の保護について適用される「個人情報の保護に関する法律」(平成15年法律第57号)及び関連通知を遵守した。研究実施に係る試料・情報等を取り扱う際は、匿名化された情報とし、情報を研究事務局等に送付する場合は、研究対象者の個人情報が各研究参加施設外に漏れないよう十分配慮した。

統計学的検討では、臨床像の比較に $\chi^2$ 検定を用いた。データは通常、平均値±SDで示し、ノンパラメトリックデータは中央値を用いた。2群の数値の比較には対応のないt検定を用いた。予後不良因子の評価にCox比例ハザード法を用い、各項目のハザード比を算出した。心不全の有無別もしくは発症年齢別での生存率をKaplan-Meier分析を用いて表した。end-

point は死亡または心移植（待機含む）とした。また  $p$  値が 0.05 未満を統計学的有意差ありとした。

本研究は、ヘルシンキ宣言（2013年）に基づき、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」（2014年制定、2015年施行）を遵守して実施し、富山大学倫理審査にて承認（承諾年 2016 年 4 月、遺認 28-1）を得たのち本研究を実施した。

## 結 果

小児慢性特定疾患のデータベースにて心筋症と抽出された症例数は 1,360 例であった。309 施設にアンケートを送付し、116 施設（37.5%）から回答を得た。1,360 例から 470 例（34.5%）の症例についてアンケートの回答が得られた。

心筋症の内訳は、肥大型心筋症 224 名、拡張型心筋症 149 名、拘束型心筋症 24 名、心筋緻密化障害 46 名、不整脈源性右室異形成 2 名、その他 26 名であった。心筋緻密化障害は、小児慢性特定疾患のデータベースにて心筋症として登録されていた症例が 20 名、肥大型心筋症が 14 名、拡張型心筋症が 11 名、心筋緻密化障害が 1 名であった。小学校以降に診断された症例は 142 名で、肥大型心筋症 88 名、拡張型心筋症 38 名、拘束型心筋症 7 名、心筋緻密化障害 8 名、不整脈源性右室異形成 1 名であった。学校心臓検診にて診断された症例は 105 名で、肥大型心筋症 82 名、拡張型心筋症 12 名、拘束型心筋症 7 名、心筋緻密化障害 3 名、不整脈源性右室異形成 1 名であった。

心筋緻密化障害は 46 例（男女比 29 対 17）で診断年齢は日齢 0～16 歳（中央値 0.3 歳）と 1 歳未満に多かった（1 歳未満 28 例、1 歳以上 18 例）(Fig. 1)。

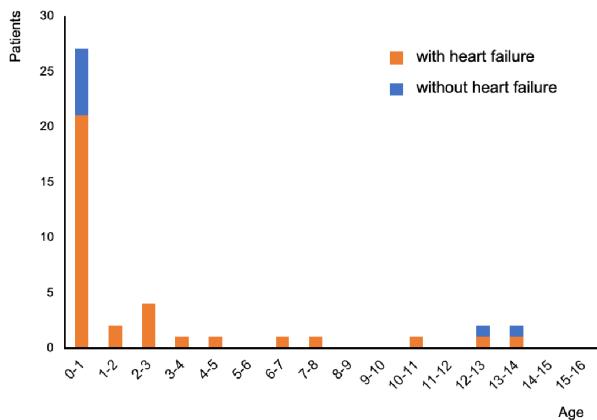


Fig. 1 The age distribution of patients with non-compaction cardiomyopathy

診断の契機は、症状が 22 名（47.8%）、学校心臓検診が 4 名（8.6%）、乳幼児健診が 2 名（4.3%）、家族歴 1 例（2.2%）、その他 17 例（37.0%）であった。経過中の症状の内訳は心不全が 27 名（58.7%）、不整脈が 9 名（19.6%）、塞栓症が 1 名（2.1%）であった。心臓カテーテル検査を施行された 10 例では、平均肺動脈圧  $18.9 \pm 7.6$  mmHg、左室拡張末期圧  $7.9 \pm 12.8$  mmHg、収縮期血圧  $90.6 \pm 17.9$  mmHg、拡張期血圧  $56.0 \pm 14.5$  mmHg であった。内服治療は、46 例中 43 例（93.5%）において行われ、強心薬が 14 名（30.4%）、利尿薬が 17 名（36.9%）、抗血小板薬が 19 名（41.3%）、抗凝固薬が 4 名（8.6%）、末梢血管拡張薬が 31 名（67.3%）、 $\beta$ 遮断薬が 21 名（45.6%）において使用され、酸素療法を 6 名（13.0%）および人工呼吸管理を 4 名（8.6%）において行われていた。外科治療は二心室修復術、姑息術（非短絡術）がそれぞれ 2 例ずつ施行され生存していた。死亡の転帰となった 6 例（13.0%）中 3 例が心臓死でいずれも生後 1 歳未満であった。心移植や移植待機は含まれていなかった。学校生活管理指導は 29 例中、E 可が 9 名（31.0%）、E 禁が 6 名（20.7%）、D が 11 名（37.9%）、C が 2 名（6.9%）、B が 1 名（3.4%）となっていた。家族歴は 10 名（21.7%）に有し、遺伝子診断実施率は 8 名（17.3%）であった。

次に、乳幼児群と若年群の二群に分けて、臨床症状を比較した結果、性別、症状において二群間に差は認められなかったが、乳幼児群において、有意に家族歴が多く認められた (Table 1)。

生存時間分析では有意差は認められなかったものの (Fig. 2A, B)、多変量解析では心不全 ( $p=0.026$ ) や乳幼児期の診断 ( $p=0.0192$ ) が死亡へのリスク因子であった (Table 2)。

## 考 察

本研究では、低年齢において心不全で発症し、学童期や学校心臓検診において見いだされる症例は、少数であった。これまでの我々の研究では、年齢分布は新生児発症で最初のピークがあり、発症契機は大部分が心不全症状であった<sup>6)</sup>。若年期はなだらかな分布で無症状のものが多く、心機能低下例も少数であった。また、心筋緻密化障害の治療とフォローに重要なのは心不全、不整脈、血栓塞栓症の 3 点のコントロールであると結論づけられている。しかし、今回の検討では心不全症状を有する症例は多く見られたが、不整脈や塞栓症を伴う症例は少数であり、これまでの検討とは異

Table 1 The comparison of clinical characteristics between infantile group and juvenile group

	Total n=46	Infantile (0–2 y) n=30	Juvenile ( $\geq 2$ y) n=16	p value
Male	29 (63.0%)	19 (63.3%)	10 (62.5%)	1.0000
Age at onset (y)	0 (0–16)	0 (0–1)	6.5 (2–16)	<0.0001
Initial symptom				
Asymptomatic	13	8 (26%)	5 (31%)	0.7400
Heart failure	27 (58.7%)	18 (60.0%)	9 (56.3%)	1.0000
Arrhythmia	9 (20.0%)	5 (16.7%)	4 (25.0%)	0.6982
Embolism	1 (2.2%)	1 (3.3%)	0 (0%)	1.0000
Death	6 (14.6%)	6 (24.0%)	0 (0%)	0.0655
Genetic testing	8 (17.4%)	6 (20.0%)	2 (12.5%)	0.6942
Family history	10 (21.7%)	10 (33.3%)	0 (0%)	0.0086
Rare disease surveillance	9 (32.1%)	7 (36.8%)	2 (22.2%)	0.6700
The school life guidance and management				
B	1 (3.5%)	0 (0%)	1 (9.1%)	0.0924
C	2 (6.9%)	0 (0%)	2 (18.2%)	0.0924
D	11 (37.9%)	6 (33.3%)	5 (45.5%)	0.0924
E impossible	6 (20.7%)	4 (22.2%)	3 (18.2%)	0.0924
E possible	9 (31.0%)	8 (44.4%)	1 (9.1%)	0.0924

なっていた。内服治療は、ほぼすべての患者において行われており、心不全発症、心機能低下例で拡張型心筋症と同様に、利尿剤、強心剤、血管拡張剤が使用され、抗凝固療法が併用されている。また、β遮断薬の使用が本研究でも認められてきている。学校生活管理指導については、何らかの制限を受けている患者が大半であった。これらのことから、無症状例は限られしており、何らかの症状や所見を有していることが示唆される。

医療費助成の対象となる「小児慢性特定疾病」は、①慢性に経過する疾病であること、②生命を長期に脅かす疾病であること、③症状や治療が長期にわたって生活の質を低下させる疾病であること、④長期にわたって高額な医療費の負担が続く疾病であること、の要件の全てを満たすもののうちから、厚生労働大臣が定めるものを指す。本研究では、2004～2013年の10年間において、46名の心筋緻密化障害患者が抽出されたが、回収率が37.5%であることから、1年間あたり12.3名の発症が予想される。2005～2014年の日本小児循環器学会の希少疾患サーベイランスによれば、配布施設数のべ1,779施設、回収施設のべ1,418施設（回収率79.7%）で、期間中の新規発生心筋症は、全体では1,180人で、肥大型心筋症358名、拡張型心筋症431名、拘束型心筋症86名、心筋緻密化障害287名、不整脈源性右室異形成18名であった。年間あたりの年齢別分布では、Table 3のように、心筋緻密化障害は年間28.7人の発症となり、回収率を考慮すると全国あたり36.0名の発症が予想される。こ

れらのデータベースの差が生じる理由は、先に述べたように、小児慢性特定疾病対策事業が、通院が必要な慢性に経過する重症の疾患を対象にするため、無症状例や軽症例では登録されていない可能性が考えられる。さらには、市町村レベルで行われている医療費助成と競合するため、都道府県によって登録ばらつきが存在する可能性があることなどが考えられる。

本研究では、臨床像は乳幼児群と若年群の間で既存の我々の報告のような差は見られなかった<sup>6-8)</sup>。これらの以前の研究は、心筋緻密化障害の遺伝学的背景を検討するために、遺伝学的検査をベースに計画されたものであることから、家族歴の濃厚な症例や、心臓移植を念頭においた症例など、より重症例が集積されたものと考えられる。今後もこのようなレジストリー研究を行うためには、全国の疫学調査と組み合わせ、これらの選択バイアスの可能性を考慮しながら、検証することが重要であると思われた。

本研究の制限として、小児慢性特定疾病に登録された患者の選択バイアスが考えられた。また、心筋緻密化障害の診断基準が統一されていなかった。縦断的な追跡は行えなかった。診断の契機における症状の内訳は不明であった。不整脈の内訳については不明であった。

## 結論

小児慢性特定疾病レポジトリから心筋症患者をリクルートし、その登録施設へアンケート調査を実施す

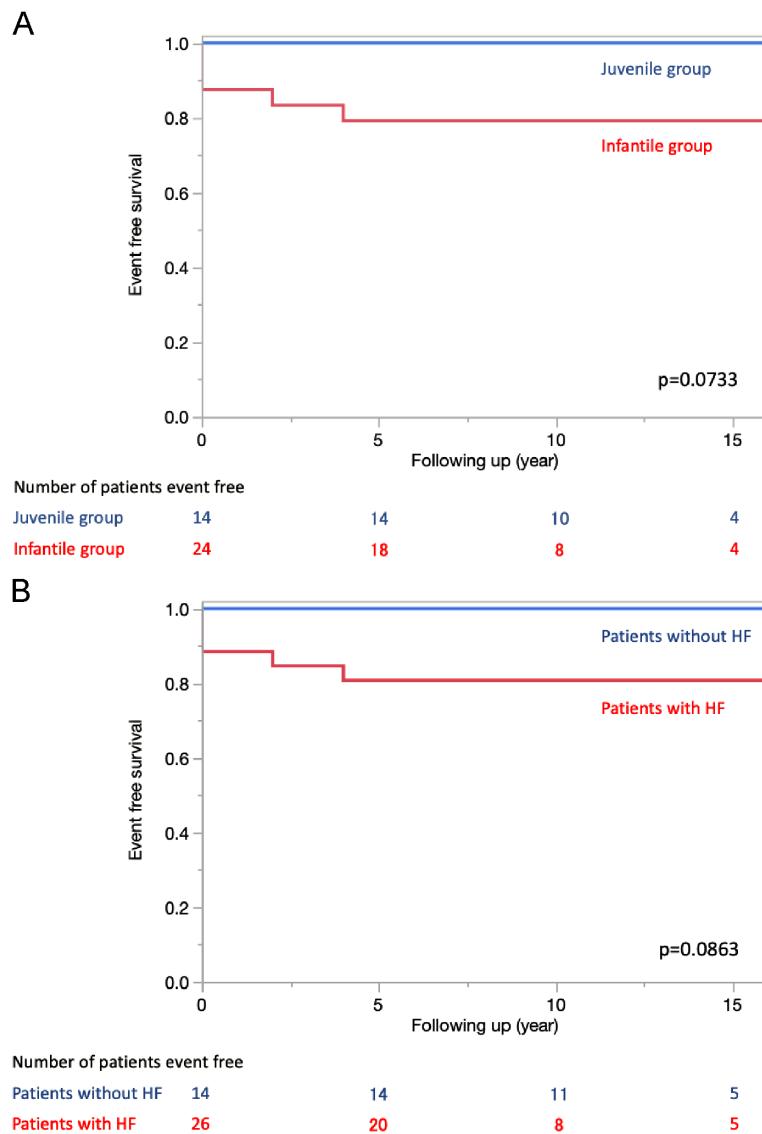


Fig. 2 The event-free survival to the endpoint of death of patients with ventricular noncompaction with or without congestive heart failure (A), and event-free survival to the endpoint of death of infantile and juvenile patients with noncompaction cardiomyopathy (B)

Table 2 Multivariate analysis of risk factors for LVNC

Variable	Univariable survival analysis		Multivariable survival analysis	
	Odds ratio (95% CI)	p value	Odds ratio (95% CI)	p value
Sex	3.3333 (0.4696–67.4672)	0.2483		
Family history	1.1999 (0.0564–9.8677)	0.8806		
Heart failure	112544922 (1.8100402–)	0.0139	19247412 (1.4005–)	0.0266
Arrhythmia	1.19E-08 (-1.2320)	0.0713		
Embolism	1.42E-06 (-35.9999)	0.5712		
Age at onset <2 years	124420943 (1.8621–)	0.0131	20789371 (1.6247–)	0.0192

CI; confidence interval

Table 3 The occurrence of cardiomyopathies in pediatric patients from the surveillance of Japanese society of pediatrics cardiology and cardiac surgery from 2005 to 2014

Total	Age (years)					Sex			Prognosis			
	<1	1-6	6-13	13-18	unknown	Male	Female	Unknown	Alive	Death	Unknown	
DCM	43.1	19.5	11.0	6.8	5.4	0.5	22.3	20.2	0.6	35.6	6.2	0.9
HCM	35.8	10.0	3.7	12.7	8.7	0.7	23.1	12.1	0.6	33.7	1.6	0.5
RCM	8.6	1.2	3.0	3.1	1.2	0.1	4.8	3.7	0.1	7.3	1.3	0.0
ARVC	1.8	0.3	0.1	1.0	0.4	0.1	0.8	1.0	0.0	1.7	0.1	0.0
LVNC	28.7	12.6	5.5	7.0	3.4	0.2	15.8	12.4	0.5	26.1	2.3	0.3
Total	118.0	43.6	23.3	30.6	19.1	1.6	66.8	49.4	1.8	104.4	11.5	1.7

ARVC; arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, DCM; dilated cardiomyopathy, HCM; hypertrophic cardiomyopathy, LVNC; left ventricular noncompaction, RCM; restrictive cardiomyopathy

ることで、心筋緻密化障害の患者の臨床症状や治療、学校生活管理指導について明らかにすることができた。小児慢性特定疾病に登録される心筋緻密化障害の症例は新生児期～乳児期の心不全による発症が多く、大半の患者で慢性心不全に則った治療が行われていた。死亡率や家族歴は既報の報告と同等であった。また、小児慢性特定疾病事業では、無症状例や軽症例は登録されることが少ないことが予想された。

今後は小児慢性特定疾病の登録症例では治療を必要としたより重症例が登録される傾向を有することを念頭に置き、継続した調査および検討が必要であると思われた。

## 謝 辞

ご協力いただいた施設および先生方に心より感謝申し上げます（敬称略、都道府県順）。

竹田津未生、八鍬聰、奥野章裕、古山秀人、布施茂登、杉本昌也、太田八千雄、信太知、畠山欣也、長谷山圭司、石岡透、角谷不二雄、鈴木靖人、石森直樹、横澤正人、真鍋博美、中畑徹、高橋徹、江渡修司、柳善佑、中田利正、金城学、大高雅文、高橋信、小山耕太郎、遠藤正宏、細川尊英、田中高志、木村正人、小松真紀、近野勇樹、佐藤陽子、豊野学朋、仁木敬夫、小田切徹州、田邊さおり、吉田宏、福田豊、武田寛人、生井良幸、中澤誠、桃井伸緒、太田正康、塩野淳子、堀米仁志、渡部誠一、堀米仁志、吉田真、片岡功一、小林靖明、高橋努、井原正博、坪井龍生、小林富男、大島茂、草野知江子、佐藤有子、高木学、小林俊樹、先崎秀明、小川潔、土屋史郎、松原知代、三角和雄、織田久之、中島弘道、立野滋、江畑亮太、沖野晋一、浜田洋通、館野昭彦、上砂光裕、保崎明、野間清司、稀代雅彦、山岸敬幸、畠井芳穂、矢崎諭、金子正英、富松ふみ子、高橋健、小林洋一、岩崎順弥、

安藤和秀、萩原教文、富田雄一郎、土井庄三郎、河島尚志、藤原優子、本間哲、布田伸一、斎藤加代子、朴仁三、波多野将、犬塚亮、平田康隆、阿部百合子、三浦大、手島保、今井祐之、二瓶浩一、中山智孝、高田大、大熊喜彰、清水渉、深澤隆治、竹内功、鮎澤衛、百々秀心、武田信裕、門間和夫、宮本朋幸、志賀健太郎、鉢崎竜範、西崎光弘、岩本眞理、曾我恭司、富田英、鈴木洋、上田秀明、康井利洋、栗原八千代、大宮一人、麻生健太郎、土橋隆俊、伊苅裕二、松田晋一、佐近琢磨、姫野秀朗、平石聰、山田健一朗、阿古潤哉、石井正浩、松木晃、大倉裕二、丸山茂、塚野真也、星名哲、渡邊健一、渡辺一洋、橋本郁夫、津幡眞一、稻坂暢、中村常之、山岸正和、太田邦雄、金田尚、高永煥、石原靖紀、西田公一、酒井武彦、星合美奈子、赤澤陽平、山本博昭、安河内聰、岩崎康、長沼邦明、倉石建治、桑原直樹、森善樹、金成海、岩島覚、西川浩、安田和志、岩瀬三紀、馬場礼三、加藤純爾、森下雅史、畠忠善、小山智史、犬飼幸子、羽田野為夫、東川正宗、杉山謙二、大橋啓之、藤井英太郎、高橋良明、山路正之、田口周馬、有田泉、宗村純平、橋本和幸、宗村純平、堀江稔、平田拓也、早野尚志、美馬隆宏、石上毅、木村剛、馬場志郎、小澤誠一郎、糸井利幸、伊藤陽里、野崎浩二、足立晋介、小松博史、池田和幸、難波範行、東口卓史、吉村健、中村好秀、渡辺健、白石公、藤野雅史、鈴木啓之、片山博視、成子隆彦、村上洋介、野村志保、坂田泰史、平将生、小垣滋豊、萱谷太、村上城子、松原康策、白石英幸、白井丈晶、山川勝、菅純二、竹島泰弘、城戸佐知子、坂崎尚徳、横井公宣、三宅俊治、砂川晶生、高田睦三、土井拓、辻井信之、渋田昌一、大石興、原茂登、鈴木啓之、奈良井栄、瀬島齊、安田謙二、大月審一、笠原真悟、門田一繁、脇研自、大野直幹、上村史朗、玉浦志保、田原昌博、

岡畠進, 神野和彦, 小西央郎, 野村博昭, 鎌田政博,  
小西央郎, 木藤信之, 吉井英樹, 長谷川真成, 矢野  
雅文, 鈴木康夫, 山本和彦, 松岡優, 岡本吉生, 寺田  
一也, 山本英一, 檜垣高史, 堀川定儀, 宗内淳, 岩元  
二郎, 須田憲治, 福本義弘, 肥後太基, 山村健一郎,  
塙瀬明, 山口賢一郎, 石川司朗, 田代克弥, 大坪善数,  
小川誠, 前村浩二, 蓮把朋之, 本村秀樹, 八浪浩一,  
鈴木龍介, 中尾浩一, 吉牟田純一郎, 平野直樹, 大野  
拓郎, 川野達也, 古賀寛史, 児嶋ひとみ, 中谷圭吾,  
高木純一, 奥章三, 山遠剛, 西畠信, 野村裕一, 上野  
健太郎, 徳永正朝, 田中裕治, 小濱守安, 佐藤誠一,  
宍田紀夫, 砂川信, 屋良朝雄, 粟田久多佳

#### 利益相反

開示すべき利益相反はございません。

#### 著者の貢献度

廣野恵一, 市田路子は論文作成に関与した。小林徹, 盛一享徳  
は論文のデータ収集に関与した。宮尾成明, 審田真也, 岡部真子,  
仲岡英幸, 小栗真人, 伊吹圭二郎, 小澤綾佳は論文のデータ解  
析に関与した。

#### 引用文献

- 1) Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al: Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: A study of eight cases. *Circulation* 1990; **82**: 507–513
- 2) Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, et al: Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: Long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol* 1999; **34**: 233–240
- 3) Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ, et al: Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: A relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation* 2003; **108**: 2672–2678
- 4) Towbin JA: Left ventricular noncompaction: A new form of heart failure. *Heart Fail Clin* 2010; **6**: 453–469, viii
- 5) Jefferies JL, Wilkinson JD, Sleeper LA, et al: Pediatric cardiomyopathy registry investigators: Cardiomyopathy phenotypes and outcomes for children with left ventricular myocardial noncompaction: Results from the pediatric cardiomyopathy registry. *J Card Fail* 2015; **21**: 877–884
- 6) Wang C, Takasaki A, Watanabe Ozawa S, et al: Long-term prognosis of patients with left ventricular noncompaction: Comparison between infantile and juvenile types. *circ J* 2017; **81**: 694–700
- 7) Wang C, Hata Y, Hirono K, et al: for LSC: A wide and specific spectrum of genetic variants and genotype–phenotype correlations revealed by next-generation sequencing in patients with left ventricular noncompaction. *J Am Heart Assoc* 2017; **6**: e006210
- 8) Takasaki A, Hirono K, Hata Y, et al: Sarcomere gene variants act as a genetic trigger underlying the development of left ventricular noncompaction. *Pediatr Res* 2018; **84**: 733–742