

研究名：先天性心疾患を伴う肺高血圧症例の多施設症例登録研究

1．研究の目的

肺高血圧症に対する治療の進歩に伴い、先天性心疾患を伴う肺高血圧症（CHD-PH）の患者さんの治療成績も向上したと思いますが、それを証明する CHD-PH 症例への治療内容・治療成績に関するデータがありません。そのため、CHD-PH の患者さんの生存率などの治療効果についてデータを集め、その現状を把握することを目的としています。

2．研究の方法

研究対象：国立成育医療研究センターに通院または入院中の CHD-PH の患者さんを対象とします。年齢や先天性心疾患(CHD)の病名に制限はありません。登録した前後 6 ヶ月以内に手術やカテーテル治療の実施もしくは予定のない患者さんを対象とします。

研究期間：倫理審査委員会承認後～2026年3月31日

研究方法：研究対象者のカルテ情報および検査情報の一部を研究のために用います。多施設症例登録研究（レジストリ研究）と呼ばれる、参加するそれぞれの施設から、治療や検査結果を登録するだけで、治療を指定したり、制限したり住事はありません。データ登録は、個人情報の保持に留意したウェブ登録画面により行います。

3．研究に用いる情報の種類

調査項目は以下です。

項目	時期	登録前	登録時	フォローアップ時 (追跡調査)*
対象候補者の選出				
文書同意取得				
選択基準・除外基準の確認				
生年月				
在胎週数				

出生時体重			
性別			
肺高血圧症診断日			
先天性心疾患の主病名			
心疾患の治療の有無			
肺高血圧症の病因分類			
CHD-PH臨床分類			
染色体異常・背景となる症候群に関する情報			
心電図調律			
身長			○
体重			○
妊娠の有無			○
NYHA 心機能分類			○
6 分間歩行距離		○	○
Borg 呼吸困難指数		○	○
QOL の評価 (emPHasis10)		○	○
動脈血酸素飽和度		○	○
肺機能検査データ		○	○
臨床検査数値・バイオマーカー ¹⁾		○	○
肺高血圧症治療状況			○
右心カテーテル検査			○
心エコー検査データ		○	○
抗凝固療法		○	○
臨床的増悪 ²⁾ の有無			○
肝逸脱酵素の上昇			○
そのほかの薬物副作用			○
手術あるいはカテーテル治療の実施			○
新たな治験参加の有無			○
診断時身長 (prevalent case)		○	
診断時体重 (prevalent case)		○	
診断時右心カテーテル検査 (prevalent case)		○	
診断時NYHA 心機能分類 (prevalent case)		○	
診断時6 分間歩行距離 (prevalent case)		○	

必須項目

○ 可能な限り調査する

1) 総ビリルビン (mg/dL), 血清クレアチニン (mg/dL), 尿酸 (mg/dL), 脳性利尿ペプチド

(BNP または NT-pro BNP))

2) 死亡, 肺移植, 心房中隔裂開術, NYHA 機能分類の悪化, 治療強化を必要とする状態, 肺高血圧症による入院

患者さんの氏名など、本人を特定出来る一切の個人情報^①は調査対象ではなく、個人情報は保守されます。

4 . 情報の公表

学会発表や学術誌等で公表します。

5 . 研究実施機関

国立成育医療研究センター 循環器科 (責任者: 小野 博)
東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科 (責任者: 稲井 慶)
協力施設

6 . お問い合わせ先

本研究に関するご質問等がありましたら下記の連絡先までお問い合わせ下さい。ご希望があれば、他の研究対象者の個人情報及び知的財産の保護に支障がない範囲内で、研究計画書及び関連資料を閲覧することが出来ますのでお申出下さい。

また、情報が当該研究に用いられることについて患者さんもしくは患者さんの代理人の方にご了承いただけない場合には研究対象としないので、2022年3月31日までに下記の連絡先までお申出ください。その場合でも患者さんに不利益が生じることはありません。

照会先および研究への利用を拒否する場合の連絡先:

国立成育医療研究センター 循環器科 小野博

住所: 〒157-8535 東京都世田谷区大蔵 2-10-1

電話: 電話 03-3416-0181 内線 7399 FAX 03-3416-2222

研究責任者:

国立成育医療研究センター 循環器科 小野博