## 厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患実用化研究事業) 分担研究報告書

# 希少疾患である心筋症・心筋炎の発見と診断精度向上を目指した 心筋生検カンファレンスの試み

研究分担者 中村浩士 山口大学医学部地域医療推進学講座 准教授

#### 研究要旨

中性脂肪蓄積心筋血管症 (triglyceride deposit cardiomyovasculopathy: TGCV)をはじめとした心筋症・心筋炎の早期発見、早期治療を可能とするため、循環器医と病理医を中心とした地域での取り組みが必要と考えた。山口大学附属病院循環器内科ならびに学外施設に対して心筋生検力ンファレンスを施行した。

#### A. 研究目的

TGCV をはじめとする希少疾患である心筋症並びに心筋炎の発見と診断精度を上げる目的で、心筋生検検査行った症例において、各施設の循環器専門医と病理専門を交えた上での心筋生検カンファレンスを行い、症例ベースの診断根拠を明確にすること。

#### B. 研究方法

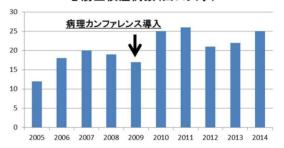
心筋生検検査の臨床的意義を向上させる目的で、2009年より以下の行動目標を実施した。 1)炎症性マーカーを含む免疫染色を行う。 2)病理画像は総てデジタル化する。3)症例数 5 例程度を基準に臨床カンファレンスを臨床現場にて行う。この際に、専修医や研修医など臨床現場に係った医師の参加も広く募る。 4)患者認証は総て番号で行った。

#### (倫理面への配慮)

所属する研究機関で定めた倫理規定等を 遵守し研究を遂行した。

#### C. 研究結果

山口大学での個別診療カンファレンス前後での症例数の変化は以下の通りであった。 心筋生検症例数(山口大学)



更に、山口大学外で心筋生検カンファレンスを実施した 9 病院の分布と症例数は以下のとおりであった。



#### D. 考察

心筋生検カンファレンスを実施することで、1)診断や治療をもう一度見直すきっかけになった。2)病理組織を通した臨床経験を重ねる事ができた。3)教育的モチベーションを上げることができた。

#### E. 結論

今回の検討では、疑いを含む TGCV 症例 は認められなかったが、心筋生検カンファ レンスは、中性脂肪蓄積心筋血管症を含む 希少心筋疾患のスクリーニングと診断に有 用と思われた。

## F. 健康危険情報 該当せず

### G. 研究発表

- 1. 論文発表
- Isolated cardiac sarcoidosis requiring open-chest myocardial biopsy for differentiation from malignant lymphoma.
- J Cardiol Case. 9, 239-242, 2014.
- Clinical history and colliquative myocytolysis are keys to the diagnosis of shoshin beriberi.

Case Rep Pathol. 2014, 506072, 2014.

 Heart failure in which coronary spasms played an important role.

Intern Med. 53, 227-232, 2014.

 Analysis of Risk Prediction in the Principal Organs Based on Pathological Findings of Cutaneous Small-Vessel Vasculitis. 2015(submitting)

#### 2. 学会発表

TNNI3とMYBP3の重複遺伝子変異を有した姉妹例における心筋病理組織の検討. 第 101 回日本循環器学会中国地方会(出雲)

# H. 知的財産権の出願・登録状況 (予定を含む)

#### 1. 特許取得

An extensive myocardial infarction model animal, method for preparation thereof, and application for drug screening and regenerative medicine. Hiroshi Nakamura, Masunori Matsuzaki, Tsutomu Yoshida. (米国特許: 10-141608)

#### 2. 実用新案登録

・ 広範囲心筋梗塞病態モデル動物及びその作成方法並びにそのモデル動物を用いて行う薬物のスクリーニング方法. 中村浩士、松崎益徳、吉田勉、山口 TLO (特開: 2002-209473)

分離心筋梗塞モデルを応用した心筋再生方法. 中村浩士、松崎益徳、山口 TLO (特開2005-229927)

3. その他

なし