

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
分担研究報告書

中性脂肪蓄積心筋血管症の臨床像の解析及び病態仮説・診断基準の BMIPP 洗い出し率のカットオフ値の検証

研究分担者 宮内 秀行 国立大学法人千葉大学 大学院医学研究院 助教

研究要旨

中性脂肪蓄積心筋血管症 (triglyceride deposit cardiomyovasculopathy; TGCV) は、心筋や血管平滑筋に中性脂肪が蓄積し冠動脈硬化や心筋障害が進行する新規疾患である。その臨床像は多彩であり、TGCV を鑑別すべき患者群の同定が難しいことから、推定患者数に比して実診断数が非常に少数にとどまっている。TGCV 診断を試みた自験 234 症例（確診群 104 例、非確診群 130 例）の併存症を調査し、TGCV は心不全、冠動脈疾患、糖尿病などを複数併存する患者で有病率が高かった。さらに、血液中の中性脂肪 (TG) 値が本疾患に直接影響しないという病態仮説と診断基準の BMIPP 洗い出し率 (WR) のカットオフ値の妥当性を検証し、英文論文として報告した。

A. 研究目的

TGCV の併存症を解析することにより、TGCV を鑑別すべき患者群の特徴を明らかにする。血清 TG 値と TGCV の関係、BMIPP WR のカットオフ値の妥当性を検証する。

B. 研究方法

2015 年 9 月から 2019 年 7 月の間に BMIPP シンチグラフィーを受けた 234 例の心血管疾患患者を対象に TGCV 診断を試み、各併存疾患における TGCV の有病率を解析した。TGCV 患者と非 TGCV 患者の血清 TG 値を比較した。BMIPP WR に関して、TGCV 診断基準と既報による文献的考察を行った。

（倫理面への配慮）

研究計画については院内倫理審査を受け承認された。

C. 研究結果

104 例が特発性 TGCV と確定診断された。確定診断群は駆出率の低下を伴う難治性心不全や血行再建術を必要とする多枝冠動脈疾患を含む様々な併存疾患を有していた。さらに、TGCV 患者の血清 TG レベルは非 TGCV 心血管患者と比較して高いとは言えず、血清 TG レベルと BMIPP WR の間についても明らかな相関は認めなかった。また、TGCV 診断基準にある BMIPP WR 10% 未満の報告はなかった。

D. 考察

血清 TG 値と TGCV には関連が認められなかったことは細胞内 TG 蓄積の病態生理学的仮説が支持するものであった。BMIPP 洗い出し率のカットオフ値 10% は妥当であると考えられた。

E. 結論

重症冠動脈疾患、原因不明の心不全、さらに糖尿病、腎不全が複数併存する臨床的特徴を有する患者の場合、TGCV 鑑別目的に BMIPP シンチグラフィを実施し洗い出し率を算出すべきである。

F. 健康危険情報

該当せず

G. 研究発表

1. 論文発表

1. Miyauchi H, Iimori T, Hoshi K, Ohyama M, Hirano K, Kobayashi Y. Correlation perspectives for the diagnosis of idiopathic triglyceride deposit cardiomyovasculopathy. Ann Nucl Cardiol 2020, 6(1), 33-8.
2. Kobayashi K, Sakata Y, Miyauchi H, Ikeda Y, Nagasawa Y, Nakajima K, Shimada K, Kozawa J, Hao H, Amano T, Yoshida H, Inaba T, Hashimoto C, Hirano ; Japan TGCV study group. The diagnostic criteria 2020 for triglyceride deposit cardiomyovasculopathy. Ann Nucl Cardiol 2020, 6(1), 99-104.
3. 星 佳佑, 宮内秀行, 平野賢一, 小林欣夫. 中性脂肪蓄積心筋血管症の診断に役立つ臨床的因子の検討
心臓 2020, Vol. 52, No. 12, 29-35.

2. 学会発表

1. 心筋脂肪酸代謝シンチグラフィに

おける収集方法の違いによる洗い出し率の基礎検討, 澤田晃一, 飯森隆志, 依田隆史, 村田泰輔, 森本 良, 川島僚太, 富永千晶, 宮内秀行, 日本心臓核医学会学会賞技術部門講演, 2020/12, 国内, 口頭.

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし