

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

慢性腎臓病患者における中性脂肪蓄積心筋血管症による Podocyte 障害の検討

研究分担者 長澤 康行 学校法人兵庫医科大学 医学部 講師

研究要旨

中性脂肪蓄積心筋血管症と診断された兄弟症例において、中性脂肪蓄積心筋血管症の発症に20年ほど先行して持続する蛋白尿を呈し慢性腎臓病の病態を呈した。その腎生検所見において、Podocyte の Foot Process の不均一な変化を兄弟共に認めた。腎生検当時は診断できていたなかった、この Podocyte の Foot Process の病変は、中性脂肪蓄積心筋血管症により惹起されていると考えられた。

A. 研究目的

中性脂肪蓄積心筋血管症による初期の腎病変について検討を行った。

Process の病変は、中性脂肪蓄積心筋血管症によって惹起されていると考えられた。

B. 研究方法

中性脂肪蓄積心筋血管症と診断された兄弟症例において、中性脂肪蓄積心筋血管症の発症に20年ほど先行して持続する蛋白尿を呈し慢性腎臓病の病態を呈した。その腎生検所見における電子顕微鏡所見の再評価を行った。

(倫理面への配慮)

兄弟症例のうち生存者から書面によりインフォーム・コンセントを取得した。

D. 考察

マウスの中性脂肪蓄積心筋血管症モデルにおいても腎病変が報告されている。この報告は2報あり、一つは尿細管の空胞化病変、一つは Podocyte の Foot Process の変化を報告している。この Podocyte の Foot Process の変化と極めて類似した所見であり、中性脂肪蓄積心筋血管症による脂肪酸代謝不全が、Podocyte の Foot Process の形態異常に繋がったと考えられた。

C. 研究結果

電子顕微鏡における観察では Podocyte の Foot Process の不均一な変化を兄弟共に認めた。免疫染色では、いずれの免疫複合体も陰性を示した。腎生検当時は、該当する疾患は報告されておらず診断ができていなかった。この Podocyte の Foot

E. 結論

中性脂肪蓄積心筋血管症は、特有の Podocyte 障害を来す可能性が示唆された。

F. 健康危険情報

該当せず

G. 研究発表

1. 論文発表

Nagasawa Y, Okumura T, Hara Y, Kondo T, Hasegawa M, Ikeda Y, Murohara T, Hirano KI Genetic deficiency of adipose triglyceride lipase is associated with a novel type of podocytopathy KI reports, 2021, Jul 16;6(10):2722-2725.

2. 学会発表

NPPLA 2 遺伝子欠損を認める中性脂肪蓄積心筋症 (TGCV) の兄弟例における Podocyte 障害 長澤康行、奥村貴裕、原康洋、近藤徹、長谷川みどり、八尋真名、蓮池由紀子、倉賀野隆裕、石原正治、室原豊明、平野賢一 第64回日本腎臓学会、2021/6/19、国内、口頭

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む）

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし