

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重症度分類

研究分担者 井手友美 国立大学法人九州大学 大学院医学研究院 准教授

研究要旨

中性脂肪蓄積心筋血管症は、新規疾患概念である。
診断の重症度スコアを検討し、TGCV 重症度分類検討委員会において、TGCV 重症度分類を
提案し、さらなる議論の結果、確定に至った。

A. 研究目的

中性脂肪蓄積心筋血管症(Triglyceride deposit cardiomyovasculopathy, TGCV) は、研究代表者が所属機関附属病院の重症心不全患者より発見した新規疾患概念である(Hirano K, et al. N Engl J Med. 2008)。当該年度は、前年度に決定した診断基準、重症度スコアについて日本動脈硬化学会からのコメントに従い再度検討した。

B. 研究方法

わが国の指定難病の要件にてらして、TGCV 研究班として TGCV 重症度分類検討委員会において、TGCV 重症度分類について検討を行った。

現在のわが国の指定難病は 333 疾患あり、重症者には医療費助成が行われる。それらのレビューを行い、当該疾患についてその病態や治療法が確立していないこと、診断基準が客観的データをもって確立していること、などを踏まえて、その重症度スコアについて再検討を行った 2022 年

1 月 22 日に診断基準委員会・重症度分類委員会、2 月 3 日に心筋生検委員会、2 月 26 日に研究班にて検討を重ねた。
(倫理面への配慮)
論文・学会報告をもとに検討したことから倫理面の問題は存在しない。

C. 研究結果

TGCV 重症度分類を最終化した。
中等度以上を助成対象とする。

軽症	TGCV と確定診断されるが明らかな臨床症状を認めず日常生活に支障はない。
中等症	TGCV に関連する臨床症状または臓器機能障害（1）を認める。
重症	以下のいずれかを満たすもの 1. TGCV を原因とする入院歴（2）がある。 2. 原発性 TGCV である。

（1）臓器機能障害：心不全（NYHA 2 度以上）、心筋症、不整脈、冠動脈病変、その他の血管病変、骨格筋障害（PNPLA2 遺伝子変異を伴う）

（2）検査入院は除く。

D. 考察

TGCV は様々な病型があることが想定さ

れ、それらをふまえて重症度分類を策定した。今後、症例の蓄積をふまえて、エビデンスを蓄積し、TGCVの新たな治療法の開発につなげていくことが期待される。

E. 結論

TGCVの重症度分類を策定した。

F. 健康危険情報

該当せず

G. 研究発表

1. 論文発表

1. Tohyama T, **Ide T**, Ikeda M, Kaku H, Enzan N, Matsushima S, Funakoshi K, Kishimoto J, Todaka K, Tsutsui H. Machine learning-based model for predicting 1 year mortality of hospitalized patients with heart failure. *ESC Heart Fail* 8(5): 4077-4085. 2021
2. Enzan N; Matsushima S, **Ide T**, Kaku H; Tohyama T, Funakoshi K, Higo T, Tsutsui H: Sex Differences in Time-Dependent Changes in B-Type Natriuretic Peptide in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circ Rep* 3(10):594-603, 2021
3. Seferovi PM., Tsutsui H, McNamara DM., Risti AD., Basso C, Bozkurt B, Cooper Jr. LT, Filippatos G, **Ide T**, Inomata T, Klingel K, Linhart A, Lyon AR, Mehra MR, Polovina M, Milinkovi I, Nakamura K, Anker SD, Velji I,

Ohtani T, Okumura T, Thum T, Tschope C, Rosano G, Coats AJS, Starling RC. Heart Failure Association of the ESC, Heart Failure Society of America and Japanese Heart Failure Society Position statement on endomyocardial biopsy. *Eur J Heart Fail* 23(6):854-871, 2021

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得
該当無し
2. 実用新案登録
該当無し
3. その他
該当無し