

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

心筋症の鑑別と治療のための臨床フローの確立に関する研究

研究分担者 奥村 貴裕 国立大学法人東海国立大学機構
名古屋大学医学部附属病院（病院講師）

研究要旨

中性脂肪蓄積心筋血管症（Triglyceride deposit cardiomyovasculopathy, TGCV）は、ときに著しい心機能障害を伴い、左室駆出率の低下した心不全（HF_rEF）を呈する。2020年TGCV研究班により改訂版診断基準が公表された。冠動脈造影検査にて有意狭窄を有しないHF_rEF患者において、心筋BMIPPシンチグラフィにおける脂肪酸代謝障害（Washout Rate（WR）<10%）によるアプローチが可能かを検討した。2017年1月～2021年12月までの連続症例を後向きに解析した。WRの平均値は16.5であった。同期間中にWR<10%を満たすTGCV症例は1例のみであり、同症例は既に診断された原発性TGCV例の兄弟例であった。

A. 研究目的

中性脂肪蓄積心筋血管症(Triglyceride deposit cardiomyovasculopathy, TGCV) は、中性脂肪が心筋や冠動脈に蓄積し、心不全や不整脈、冠動脈疾患等をきたす難病である。本研究では、本学の既存の心筋症レジストリデータを後向きに解析し、左室駆出率の低下した心不全（HF_rEF）を呈し、冠動脈に有意狭窄を認めない非虚血性拡張型心筋症様心臓症例においてTGCV診断合致例がどの程度存在するかを確認した。

B. 研究方法

名古屋大学医学部附属病院にて2017年1月～2021年12月までに、心筋症の精査・診断目的に入院し、冠動脈造影検査にて有意狭窄を有しないHF_rEF患者において、心筋BMIPPシンチグラフィを施行しえた症

例を対象とした。脂肪酸代謝障害は、TGCV診断基準の必須項目である washout rate (WR) <10%と定義し、その有病率を調査した。

（倫理面への配慮）

本研究の遂行にあたっては、本学の生命倫理委員会の決定に従い、臨床研究倫理指針を遵守した。診療情報を含めた個人情報には匿名化を施し、直接的に個人情報にアクセスできないよう配慮した。

C. 研究結果

該当期間中、心筋BMIPPシンチグラフィを施行し得た症例は41例であった。うち12例がHF_rEFに該当した。全12例中男性10例、平均年齢は63歳であった。左室駆出率の平均は29.6%、であった。BMIPP心筋シンチグラフィにおけるWRの平均値は

16.5 であった。TGCV 診断基準の必須項目である WR <10%を満たす症例は1例であった。同症例は既に診断された原発性 TGCV 例の兄弟例であった。

D. 考察

通常心筋症の診断フローにおいて、多くの臨床医は、心エコー図検査による左室駆出率評価を優先する。そのため、本研究では、既存の本学心筋症レジストリを用いて、大項目のひとつである左室駆出率 40%未滿を満たす症例を対象に、必須項目のひとつである脂肪酸代謝異常を有する症例の頻度を調べ、その診断フローを確立することを試みた。

残念ながら本研究では、対象期間において BMIPP による脂肪酸代謝障害を認める HFrEF 症例は 1 例のみであり、原発性 TGCV 既診断例の兄弟例であった。

そもそも TGCV が希少疾患であることに加え、本解析対象に BMIPP 心筋シンチグラフィを撮像した症例が少なかったことが大きく影響していると考えられる。TGCV を念頭において、意図的に BMIPP を含めた検査を進めていく場合には、より頻度が向上する可能性は残される。

E. 結論

過去5年間に心筋 BMIPP シンチグラフィをし得た左室駆出率の低下した非虚血性心筋症精査フローにおいて、12 例中 1 例が TGCV の診断基準を満たした。HFrEF から心筋症診断にアプローチする場合には、本疾患の可能性をたえず意識した診断を行うことが必要である。

F. 健康危険情報
該当なし

G. 研究発表

1. 論文発表
該当なし
2. 学会発表
該当なし

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む）

1. 特許取得
該当なし
2. 実用新案登録
該当なし
3. その他
該当なし