

## 123I-BMIPP心筋無集積と末梢血CD36欠損症との関連に関する検討

黄 義孝,\* 滝 淳一,\* 中嶋 憲一,\* 利波 紀久\*  
 安江 静香,\*\* 塩原信太郎,\*\* 山下 朗,\*\* 藤本 学\*\*\*  
 谷口 雅行,\*\*\*\* 池田 孝之,\*\*\*\* 中積 泰人,\*\*\*\* 安間 圭一\*\*\*\*\*  
 分校 久志\*\*\*\*\*

<sup>123</sup>I-BMIPP心筋無集積は臨床生まれに観察される現象であり、その原因としては心筋への脂肪酸取り込み過程の障害が推定されている。最近の研究で、心筋細胞への脂肪酸取り込みには種々の輸送体が関与することが示唆されておりそのひとつが既存の膜抗原CD36であると推察されている(図1)。CD36については末梢血でその欠損症が報告されている。そこでCD36の欠損が<sup>123</sup>I-BMIPP心筋無集積と関与する可能性について検討した。

## 【方法】

対象は<sup>123</sup>I-BMIPP心筋無集積の認められた7例(図2)とした(うち3例は家族例:図3)。患者より採血し、血小板、白血球のCD36発現についてflowcytometryを用いて解析した(図4)。CD36の検出には抗CD36抗体-OKM5を用いた。また、血中の代謝基質についても検討した(図5)。

## 【結果】

現疾患、臨床症状に共通した異常は認めなかった。心形態、機能、心筋血流は心筋梗塞症例1例を除いてほぼ正常であった。血中代謝基質にも一定の傾向はなく、概して正常であった。7例全例で血小板、単球のCD36が欠損しており、CD36I型欠損症と判定された。

## 【考察】

<sup>123</sup>I-BMIPP心筋無集積では、心筋への遊離脂肪酸取り込みが高度に低下しており、その発症には一部遺伝的要因が関与することが知られている。脂肪酸取り込みの低下の原因としては、心筋細胞内への脂肪酸輸送過程の障害が想定されており、この過程に関わるとされる種々の輸送体蛋白の異常が推定される。心筋細胞内への遊離脂肪酸輸送

に関わる担体については、細胞質内の15kD蛋白、細胞膜に存在する40kD蛋白、88kD蛋白の3種の脂肪酸結合蛋白の存在が言われている。88kD蛋白については既存の膜抗原CD36と同一であるとされている。

CD36は脂肪酸結合蛋白以外に酸化LDL受容体、thrombospondine受容体など多様な機能を有しており、心筋組織以外にも末梢血単球、血小板などでその存在が認められている。単球、血小板についてはその欠損症が報告されており、単球、血小板とも欠損するI型欠損、血小板のみ欠損するII型欠損の2型に分類されている。頻度は日本人の3%前後(うちI型はその1/10以下)と<sup>123</sup>I-BMIPP心筋無集積同様まれなものといわれている。CD36欠損症では少数で血小板輸血に対する不応性が報告されているが、他に目立った臨床症状は認められていない。最近の報告では肥大型心筋症が高頻度に合併するといわれており、これらの症例の中では<sup>123</sup>I-BMIPP心筋無集積を示すものも報告されている。

今回検討した<sup>123</sup>I-BMIPP心筋無集積7例全例でCD36I型欠損が認められたことより、CD36の欠損が<sup>123</sup>I-BMIPP心筋無集積の原因と考えられた。このことよりCD36がヒト心筋でも遊離脂肪酸取り込みに関与している可能性が示唆された。しかし、これらの症例では共通した臨床所見が他に認められず、また、明らかな肥大型心筋症の特徴を有した症例も含まれていなかった。よって、これらの異常の持つ臨床的意義については明らかでなく、今後、更なる検討が必要と考えられた。

\* 金沢大学 核医学科

\*\* 同 輸血部

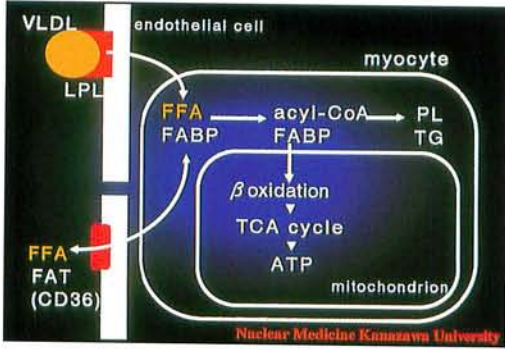
\*\*\* 有松中央病院 循環器科

\*\*\*\* 市立敦賀病院 心臓センター

\*\*\*\*\* 金沢市立病院 内科

\*\*\*\*\* 金沢大学 第一内科

\*\*\*\*\* 同 医療情報部



▲ 図1

### BMIPP 心筋無集積 7 例

Table 1. Clinical information of patients with absent myocardial BMIPP uptake

Case No.	Age	Sex	Present illness	Wall motion	perfusion scan	other
1	72	F	HT	no akinesis	normal perfusion	
2	49	M	-	no akinesis	normal perfusion	2nd son of case 1
3	66	F	NIDDM	-	normal perfusion	older of case 1
4	71	F	NIDDM	-	normal perfusion	
5	79	F	NIDDM	no akinesis	normal perfusion	
6	78	M	OMI (lateral)	lateral wall hypokinesis	lateral wall reversible perfusion defect	
7	29	F	Charg Strassman syndrome	no akinesis	normal perfusion	

HT: hypertension, NIDDM: non insulin dependent diabetes mellitus, OMI: old myocardial infarction

Nuclear Medicine Kanazawa University

▲ 図2

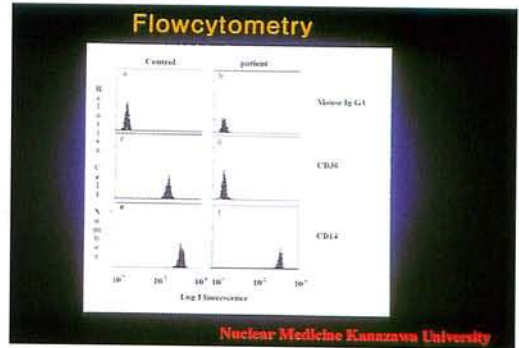
### 18F-FDG PET

Case 1 (72-year-old woman)      Case 2 (49-year-old man : the second son of case 1)

	Case 1	Case 2
FBS	93mg/dl	89mg/dl
FFA	0.56mEq/l	0.83mEq/l
Insulin	4.2 μ U/ml	3.4 μ U/ml

Nuclear Medicine Kanazawa University

▲ 図3



▲ 図4

### 血中代謝基質

Table 2. Blood substrate levels of patients with absent myocardial BMIPP uptake

Case No.	FBS (mg/dl)	Ins (μ U/ml)	FFA (μ Eq/l)	TG (mg/dl)	Chol (mg/dl)
1	93	4.2	0.56	100	220
2	89	3.4	0.83	94	230
3	158	3.6	1.77	263	241
4	94	39.4	0.65	111	132
5	195	7.1	0.75	101	232
6	106	5.4	0.49	68	131
7	82	18	0.65	130	203
(average, SD)	(116, 42.6)	(11.6, 13.3)	(0.742, 0.258)	(124, 64.1)	(197, 46.3)

Nuclear Medicine Kanazawa University

▲ 図5