厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業「小児新生児期における遺伝性血栓症(プロテイン C 異常症を含む)の効果的診断と治療予防法の確立に関する研究」 (課題番号 H24 - 難治等(難) - 一般 - 050)

平成25年6月4日

研究代表者 大賀 正一

関係各位

## 平成 25 年度 第1回 小児新生児血栓症研究班(略称)

## 班会議プログラムのご案内

日 時: 平成25年6月8日(土)12:45~13:50

場 所: ホテル日航奈良 5階「百合」の間

〒630-8122 奈良県奈良市三条本町 8-1 TEL 0742-35-8831

(JR 奈良駅西口直結)

http://www.nikkonara.jp/

内容: 1.現在までの解析結果とスクリーニング法について

2.症例呈示:胎児水頭症から診断された症例

3 . 新生児 DIC と血栓症~その考え方~

4.その他 今後の展開など

日本産婦人科・新生児血液<u>学会終了直後(12:30)に</u>、<u>学会場東大寺総合文化センター1Fエントランスホール前</u>にお集まり下さい。皆様で会場までご案内致します。 ご不明な点がございましたら、下記事務局までお問い合わせ願います。

ご出席予定(敬称略、順不同): 高橋幸博、嶋緑倫、白幡聡、西久保敏也、高橋大二郎、 大賀正一、市山正子(落合・福嶋代)

## 【事務局】

〒812-8582 福岡市東区馬出 3-1-1 九州大学大学院周産期・小児医療学

担 当:有川 美穂

TEL: 092-642-5421 FAX: 092-642-5435

E-mail:ari-miho @pediatr.med.kyushu-u.ac.jp

## 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業 「小児新生児期における遺伝性血栓症(プロテイン C 異常症を含む) の効果的診断と治療予防法の確立に関する研究」 (課題番号 H24・難治等(難)・一般・050)

平成 25 年度 第 1 回 新生児血栓症研究班 班会議 議事録

- ・日時:平成25年6月8日(土) 12:45-13:50
- ・場所:ホテル日航奈良 5F「百合」の間 T630-8122 奈良市三条本町 8-1
- ・出席者(50音順、敬称略,\*分担協力・オブザーバー) 嶋緑倫、白幡聡\*、高橋大二郎\*、高橋幸博、西久保敏也\*、市山正子、大賀正一
- ・報告および議事内容
- 1.新生児血栓症研究~現在までの解析結果とスクリーニング法について~大賀本研究班は平成25年度の継続研究が認められ、診療ガイドラインの作成が求められている。小児期の年齢別3大因子活性の基準値と遺伝子解析結果を検討し、新生児乳児のプロテインC欠損症に頭蓋内病変が多いことを示した。プロテインC欠損症をスクリーニングするため、活性基準値の設定やPC/PS活性比の有用性について検討中である。全国登録データーベース拡充のため、主治医とのネットワークを構築する計画が承認された。さらなる症例集積とともに、各分担の先生に研究継続のご協力をお願いした。
- 2. 胎児水頭症から診断された症例~市山

胎児水頭症で発症し、出生後脳静脈洞血栓症と診断された男児で、プロテイン C 活性低下、PC/PS 活性比の乖離より PROC 遺伝子のヘテロ接合と判明した症例を提示した。

3 . 新生児 DIC と血栓症について~高橋大二郎先生

高橋先生より新生児期 DIC の診断基準作成について提示された。基礎疾患の重要性を血栓傾向との関係から解説された。凝固検査値は他因子の影響も受けるため、体重別の診断基準の必要性が提唱された。過剰治療を避けるためにも、新生児の DIC スコアリングの確立と臨床への応用の必要性について再認識された。また DIC スコアリングは治療効果の指標にはなるが予後の指標にはならず、臓器障害のスコアリングなど予後の指標となる新しいスコアリングの必要性についても言及された。

文責 大賀、市山 2013年6月10日作成