

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）  
分担研究報告書

循環器難病に随伴する後天性フォンウィルブランド症候群の診断基準・重症度分類の確立

研究分担者 下瀬川徹・東北大学・消化器内科講座・教授

研究要旨

ファロー四徴症や肥大型心筋症、肺動脈性肺高血圧症、慢性肺血栓塞栓性肺高血圧症等の循環器難病や大動脈弁狭窄症、また末期心不全の治療に用いられる人工心臓等、体内で過度の高張り応力が生じる病態には、止血必須因子であるフォンウィルブランド因子(VWF)の分解が亢進し、出血性疾患である後天性フォンウィルブランド症候群(aVWS)を合併することがある。しかしながら、疾患毎のaVWSおよびaVWSが原因となる出血頻度は不明であり、診療現場では本合併病態はほとんど認識されておらず、そのため適切な治療がしばしば選択されていない。そこで、上記循環器疾患に随伴するaVWSの診断基準及び重症度分類を確立することを目的として、診断法を標準化・定量化し、種々の循環器疾患症例を登録・追跡し、出血性合併症について横断的・縦断的に解析する本研究が開始された。我々は原因不明の小腸出血症症例1例の登録を行った。

A. 研究目的

種々の循環器疾患における後天性フォンウィルブランド症候群の発症頻度やそれによって生じる出血性合併症の頻度等を明らかにし、その診断基準・重症度分類を確立する。

B. 研究方法

種々の循環器疾患症例を登録し、後天性フォンウィルブランド症候群の診断法であるフォンウィルブランド多量体解析を標準化し、定量的に解析を行う。そして、出血性合併症について、疾患毎に横断的・縦断的解析を行う。本研究において、本分担研究者は循環器疾患を合併した消化器症例、主に小腸出血症例の登録を担う。

C. 研究結果

昨年度より解析法の標準化・定量化の確立、循環器系症例を中心に症例登録プロセスがされており、本年度は、1例の弁膜症を合併した原因不明小腸出血症を登録した。また、植

込型LVADに合併する小腸出血症例を複数経験したが、こちらは本年度より独立したLVAD-aVWS研究に登録を進めた。

D. 考察

循環器疾患に合併する小腸出血症例を登録した。今後も症例の登録を継続予定である。

E. 結論

消化管出血症例の登録が順調に進んだ。

G. 研究発表

1. 論文発表  
なし

2. 学会発表  
なし

H. 知的財産権の出願・登録状況  
なし