

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 安田聡 国立循環器病研究センター副院長

研究要旨：フォンウィルブランド病（IIA型）を来す可能性のある循環器疾患において、その頻度や重症度、および出血性合併症の出現様態、抗血栓薬の影響、侵襲的治療の効果を明らかにする。

A. 研究目的

大動脈弁狭窄症や人工弁周囲の弁逆流を有する患者では狭窄部や逆流部位での高度のずり応力が生じる可能性がありフォンウィルブランド因子の立体構造の変化が高分子マルチマーの欠損に関連し出血傾向を惹起する可能性が指摘されている。フォンウィルブランド病（IIA型）を来す可能性のある循環器疾患において、その頻度や重症度、および出血性合併症の出現様態、抗血栓薬の影響、侵襲的治療の効果を明らかにする。

B. 研究方法

重症大動脈弁狭窄症や人工弁周囲の弁逆流を有する患者に血液検査を実施。血液検体は東北大学加齢医学研究所に送付されウエスタンブロット方法を用いて高分子マルチマーの定量を行い評価する。

(倫理面への配慮) ヘルシンキ宣言に基づく倫理的原則、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」及び試験実施計画書を遵守して実施している。文書による説明同意を行っている。

F. 健康危険情報

(分担研究報告書には記入せずに、総括研究報告にまとめて記入)

G. 研究発表

1. 論文発表
なし

C. 研究結果

現在までに30例の大動脈弁狭窄症、人工弁術後患者に対して血液検査を実施した。うち29例を東北大学へ試料送付済みである。うち診療上、緊急性を要した一例については高分子マルチマー迅速診断を行い、主治医チームに報告を行った。

D. 考察

高度のずり応力を生じる疾患として大動脈弁狭窄症に加え人工弁置換術後の弁周囲逆流が挙げられ当院では対象疾患に追加し検討を行っている。マルチマー解析については現在主幹施設で検討を行っている。

E. 結論

本年度は主に症例の登録を行った。マルチマー解析については現在主幹施設で検討を行っている。

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

分担施設では予定していない。