

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 山中一朗 天理よろづ相談所病院 心臓血管外科 部長

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、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平成28年度に開始された。今年度は、症例登録を行い、平成30年3月20日までに循環器系疾患を中心に621例・2,436検体が登録された。我々も平成30年度より積極的に症例登録を行う予定である。平成30年度に詳細な解析がなされる計画である。

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・縦断的に解析を行う。本研究において、本分担研究者は循環器疾患症例の登録を担う。平成29年度は症例登録を行った。

C. 研究結果

我々の施設からは、大動脈弁狭窄症1例の登録を行い、血漿を東北大学加齢医学研究所に送付した。

D. 考察：

症例は今後積極的に集積をすすめ、順次解析を施行する。現時点では症例登録は、未だ十分ではなく、さらに蓄積していかなければならない。

E. 結論

平成29年度は院内の体制を整えるのに時間がかかり、症例登録が少なかった。今後積極的に登録していく予定である。

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