

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 大花正也 天理よろづ相談所病院 消化器内科部長

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。平成29年度までに循環器系疾患を中心に症例登録が進んだが、消化器系について体制整備が遅れていたこともあり、残念ながら登録できる症例がなかった。平成30年度は、消化器系に関しても主に小腸出血症例を登録し、解析にあたる計画である。

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。

考えられたため、明らかな腫瘍や憩室、炎症を認めない、下部消化管(小腸・大腸)と変更した。平成30年度は、そのような症例についての登録を進め、AVWSの寄与度を明らかにしていく計画である。

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症例の登録を担う。平成29年度までに、循環器系を中心に症例登録を行った。

E. 結論

循環器系症例の登録が順調に進んでいるので、消化器系についても引き続き該当症例の登録を進めていく。

C. 研究結果

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を確立できた。

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

D. 考察

症例登録がスムーズに行えるか確認するため、平成28年度から循環器疾患で症例登録を開始していたが、消化器系については体制が整っていなかったこともあり、症例登録の開始が遅れた。当初は原因不明の小腸出血を対象とする計画であったが、症例が集まりにくいと

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし