

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 福本義弘 久留米大学医学部内科学講座心臓・血管内科部門・教授

研究要旨：出血性疾患を合併しやすい循環器疾患として、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が挙げられるが、これらには、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24日までに循環器系疾患を中心に621例・2436検体が登録された。我々は大動脈弁狭窄症を中心に、36例・37検体の登録を行った。今後、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。

症例は順調の集積しており、順次解析を施行する。症例登録は順調に進んでいるが、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。特に久留米大学では肺動脈性肺高血圧症、慢性肺血栓性肺高血圧症を中心に症例登録していく予定とした。

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年度は症例登録を行った。

E. 結論

平成29年度は大動脈弁狭窄症症例を中心にサンプル集積を行った。

C. 研究結果

我々の施設からは、大動脈弁狭窄症、36例・37検体の登録を行い、血漿を東北大学加齢医学研究所に送付した。

G. 研究発表

1. 論文発表  
なし

2. 学会発表  
なし

D. 考察：

H. 知的財産権の出願・登録状況  
なし