

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業））  
分担研究報告書

自己免疫性出血症治療の「均てん化」のための実態調査と「総合的」診療指針の作成  
に関する研究

分担研究課題 相談と研究的精密検査（主に F5, F10）

研究分担者 和田 英夫 国立大学法人三重大学医学系研究科・准教授

**研究要旨**

FV 欠乏症のシステミックレビューを行った。死亡率 16.8%、寛解率 66.7%であった。基礎疾患は特発性、感染症、悪性腫瘍、循環器疾患、自己免疫疾患の順であった。無出血も含めて、種々の出血症状が認められた。種々の補充療法ならびに免疫抑制療法が行われた。

**A．研究目的**

出血性後天性凝固異常症について、全国アンケート調査を行い、その現状を明らかにするとともに、症例の発掘を行う。

**B．研究方法**

出血性後天性凝固異常症を診察する可能性のある全国の診療科宛てに、アンケート用紙を郵送し、返信された用紙の症例情報をもとに、出血性後天性凝固異常症の分布や背景、診断、治療について解析する。

（倫理面への配慮）

アンケートでは、名前などの個人が特定される情報は削除し、匿名化された情報を収集した。

**C．研究結果**

全国の対象となる 2018 診療科にアンケートを郵送し、371 件の回答を得た（回答率 18.6%）。そのうち、当該疾患の診察経験ありは 27 件、診察経験なしが 344 件であった。現在、27 件の該当症例について、性別、年齢、検査値（出血時間、凝固因子活性/抗原量）、出血の部位や誘因、出血に対して行った治療、などをまとめている。

**D．考察**

自己免疫性FV欠乏症は高齢者、感染症、術後、悪性腫瘍などに多く見られた。寛解率は低く、死亡率はまだ高く、意外と治療成績が悪いことが驚かされた。治療法も血漿輸血から血小板輸血も行われ、強力な免疫抑制療法は約半数に行われ、もう少し積極的に治療が行われれば、治療成績も改善され得ることが示唆された。

**E．結論**

自己免疫性FV欠乏症はまだよく知られていない疾患で、エビデンスを確立して、積極的な診断治療がなされることが期待される。

**G．研究発表**

1. 論文発表

- 1) Wada H, et al: Routine measurements of factor VIII activity and inhibitor titer in the presence of emicizumab utilizing anti-idiotypic monoclonal antibodies: comment. J Thromb Haemost, 2019; 17(3): 555-55
- 2) Matsumoto T, Wada H, et al: Modified clot waveform analysis to measure plasma coagulation potential in the presence of the anti-factor IXa/factor X bispecific antibody emicizumab: comment. J Thromb Haemost, 2018; 16 (7): 1665-1666
- 3) Katayama H, Wada H, et al: An Evaluation of Hemostatic Abnormalities in Patients With Hemophilia According to the Activated Partial Thromboplastin Time Waveform Clin Appl Thromb Hemost, 2018; 24(7): 1170-1176
- 4) Matsumoto T, Wada H, et al: An Evaluation of the Activated Partial Thromboplastin Time Waveform Clin Appl Thromb Hemost. 2018; 24(3): 764-770.

2. 学会発表

- 1) 和田英夫：新DIC診断基準の評価とDIC診断の問題点、第19回日本検査血液学会学術集会、大宮ソニックシティ、2018年7月21日(土)
- 2) 和田英夫：血栓・出血のバイオマーカー、第58回日本臨床化学学会年次学術集会教育講演5、名古屋国際会議場、2018年8月26日(日)

**H．知的財産権の出願・登録状況**

（予定を含む。）

1. 特許取得  
なし
2. 実用新案登録  
なし
3. その他  
とくになし