

【論文概要】

大動脈弁狭窄症による後天性フォンヴィレブランド症候群の診断における VWF:RCo/VWF:Ag

原題：

VWF:RCo/VWF:Ag for diagnosis of acquired von Willebrand syndrome caused by aortic stenosis

発表者	<p>大久保礼由¹、菅原新吾¹、藤原亨^{1,2}、坂爪公^{3,4}、道満剛之³、山下美保子³、後藤孝太³、立石正規³、鈴木美佐子³、白川龍太郎³、江浦由佳⁵、小亀浩市⁵、早川正樹⁶、松本雅則⁶、川手康徳⁷、三浦 瑞樹⁸、滝口洋⁸、曾我芳光⁸、白井伸一⁸、安藤献児⁸、新井善雄⁹、仲吉孝晴¹⁰、福本義弘¹⁰、高濱博幸^{11,12}、安田聡^{11,12}、田村俊彦¹³、渡邊真¹⁴、木村剛¹⁴、矢尾板信裕¹²、下川宏明¹²、齋木佳克⁴、海北幸一¹⁵、辻田 賢一¹⁵、吉井新二¹⁶、仲瀬 裕志¹⁶、藤巻慎一¹、堀内久徳³</p> <p>¹ 東北大学病院 検査部, ² 東北大学大学院医学系研究科 血液内科, ³ 東北大学加齢医学研究所, ⁴ 東北大学大学院医学系研究科 心臓血管外科, ⁵ 国立循環器病研究センター 分子病態部, ⁶ 奈良県立医科大学 輸血部, ⁷ シスメックス株式会社 臨床戦略・学術本部 臨床戦略第二部, ⁸ 小倉記念病院 循環器内科, ⁹ 小倉記念病院 心臓血管外科, ¹⁰ 久留米大学医学部 心臓・血管内科, ¹¹ 国立循環器病研究センター心臓血管内科部門, ¹² 東北大学大学院医学系研究科 循環器内科学, ¹³ 天理よろづ相談所病院 循環器内科, ¹⁴ 京都大学大学院医学研究科循環器内科学, ¹⁵ 熊本大学大学院生命科学研究部附属健康長寿代謝制御研究センター 循環器内科講座, ¹⁶ 札幌医科大学 医学部 消化器内科学講座</p>
発表概要	<p>背景</p> <p>重度の大動脈弁狭窄症 (AS) は、フォンヴィレブランド因子 (VWF) の高分子量多量体の過度のせん断応力依存性切断により、後天性フォンヴィレブランド症候群 (AVWS) を引き起こす。現在の標準的な診断方法は、非還元条件下でのウェスタンブロッティングである。いわゆる VWF マルチマー解析であるが、VWF リストセチン補因子活性 (VWF:RCo) と</p>

	<p>VWF 抗原レベル (VWF:Ag) の比率がどのような値であるかは不明のままである。 <0.7 は、臨床検査室の自動凝固分析装置で測定でき、遺伝性フォンヴィレブランド病の診断に使用され、AS 誘発性 AVWS の診断に役立つ。</p> <p>方法</p> <p>VWF:RCo および VWF:Ag は、VWF 多量体分析における標準血漿に対する患者の VWF 高分子量多量体比のパーセンテージを表す VWF 高分子量多量体指数を基準として評価された。</p> <p>結果</p> <p>我々は、30 mmHg を超える経大動脈弁最大圧力勾配を有する AS 患者 382 人、末梢動脈疾患 (PAD) を有する患者 27 人、変形性関節症や糖尿病などの心血管疾患のない対照患者 46 人を分析した。重度 AS 患者の 59.0% が 80% 未満の指数を示したのに対し、2 人の患者を除いて、対照患者または PAD 患者は 80% 未満の指数を示さなかったため、VWF 高分子量多量体の損失として 80%未満の高分子量多量体指数を仮定した。全自動血液凝固測定装置によって測定された VWF:RCo/VWF:Ag 比は、指数と相関した (rs=0.470、p<0.001)。比<0.7 をカットオフポイントとして使用した場合、VWF 高分子量多量体指数<80%に対する感度および特異性は、それぞれ 0.437 および 0.826 であった。</p> <p>結論</p> <p>VWF:RCo/VWF:Ag 比 <0.7 は、特異性は高いが感度が低い VWF 高分子量多量体の損失を示している可能性がある。AS 患者における VWF:RCo/VWF:Ag 比 <0.7 は、臨床経過中の VWF 高分子量多量体の損失をモニタリングするのに役立つ可能性がある。</p> <p>キーワード</p> <p>大動脈弁狭窄症、後天性フォンヴィレブランド症候群、VWF 高分子量多量体指数、VWF リストセチン補因子活性、VWF:RCo/VWF:Ag</p>
投稿雑誌	<p>"rpth": Research and Practice in Thrombosis and Haemostasis https://doi.org/10.1016/j.rpth.2023.102284</p>