

## 論文内容の要旨

氏名	平井 宏昌
Analysis focusing on plasma von Willebrand factor in pachychoroid neovascularopathy and age-related macular degeneration.  (和訳)  Pachychoroid neovascularopathy と加齢黄斑変性症における血漿 von Willebrand 因子に焦点を当てた解析	

### 論文内容の要旨

#### 【目的】

Pachychoroid neovascularopathy (PNV)は、中心性漿液性網脈絡膜症(CSC)または pachychoroid pigment epitheliopathy (PPE)に続発し、脈絡膜新生血管(CNV)を生じる新たな疾患概念である。PNVは、脈絡膜肥厚(pachychoroid)、拡張脈絡膜深層血管(pachyvessels)、脈絡膜血管透過性増大、眼底にドルーゼンを認めない等の従来の加齢黄斑変性症(AMD)とは異なる臨床的特徴を有する。AMDと過去に診断された多くの症例は実際にはPNVである可能性がある。しかしながらAMDとPNVの生物学的特性の比較はこれまで十分に行われていない。今回我々は、血漿 von Willebrand 因子(VWF)と補体H因子(CFH)に着目した解析を行った。

#### 【対象】

2014年から2019年まで奈良県立医科大学附属病院眼科を受診し、滲出性AMDと診断された未治療患者97人を対象とした。臨床基準に基づいてPNV(33人)とAMD(64人)に再分類し、臨床データの調査を行った。また受診時に採血を施行し、血漿VWF抗原(VWF:Ag)、ADAMTS13活性(ADAMTS13:AC)、血管内皮増殖因子A(VEGF-A)、VWF高分子多量体(UL-VWFM)、CFH遺伝子多型(I62V・Y402H)の解析を行った。

#### 【結果】

全患者の年齢中央値は77.0歳で、70人が男性(72%)であった。中心窩脈絡膜厚(CCT)と脈絡膜血管径(CVD)の間には強い正の相関を認めた。PNV群はAMD群よりも有意に若く、網膜下液の存在が多くみられた。UL-VWFMと網膜下出血はPNV群で有意に多く検出された。PNV群とAMD群の間で、VWF:Ag、ADAMTS13:AC、VEGF-Aに有意差は認めなかった。I62V・Y402H共にPNV群とAMD群間には有意差はなかったが、I62VではPNV群にのみAA遺伝子型を認めた。

#### 【考案】

UL-VWFMは血管内において高せん断応力下に活性化し、血小板と結合し血栓性疾患と関連することが以前より指摘されている。PNVにおいては拡張したpachyvesselsによる長期間の圧排で表層血管が狭細化し、UL-VWFMがPNVの病態に関与している可能性が考えられた。

#### 【結論】

本研究は、PNVとAMDの生物学的差異を示唆している。