

HHT International Conference 2019に参加させて頂きました。

HHT International Conference は、HHT(遺伝性出血性毛細血管拡張症 Hereditary Hemorrhagic Telangiectasis)に関連する臨床、基礎研究に携わる医師が参加する国際学会であり、2年ごとに世界各国で開催されます。今回で第13回開催となり、中米カリブ諸国の1つであるプエルトリコで2019年6月12-16日の期間で開催されました。全体の参加者は200名強の小さな学会です。

HHTは皮膚粘膜の毛細血管拡張や、肺・中枢神経・肝臓を主体とする動静脈奇形を発症する遺伝性の全身疾患です。それらの病変によって様々な症状を来しますが、鼻出血や消化管出血、肺病変による低酸素血症や肺高血圧、奇異性脳塞栓、あるいは中枢神経病変による神経症状や肝その他の病変による肝機能障害や高心拍出性心不全などが主要な症状となります。それぞれの病変、症状に応じて領域の診療科で診断、治療がなされているのが現状ですが、疾患は全身に及ぶため、複数診療科による集学的な治療が必要となります。また遺伝子異常も解明されており、一部の施設では遺伝子診断も行われています(保健未収載)。このような疾患の特徴のため、横断的な専門知識の集結が必要となり、その最新知識の共有が本会の目的ともなっています。

プログラム構成は、1日目がHHTの診断と遺伝子シグナル伝達、2日目にHHTの全身治療、3日目に細胞学とHHT、4日目に救急医療、遺伝学、5日目に疫学と中枢神経病変のセッションとで、基礎医学と臨床が半々の構成となっています。臨床も基礎も欧米諸国での進歩が目立ち、特に薬物療法においてはすでに開始されているBevacizumabやthalidomideの欧州での大規模な臨床試験の結果報告がなされていました。それによりますと出血や肺高血圧症のリスク減少に一定の効果がある一方で副作用も問題となっているようでした。北米からはthalidomideの前駆体であるpomalidomideのRCTが始まっており、副作用を減じる効果もあるとのことでした。本邦では鼻出血に対するthalidomideの臨床試験が始まったところであり、その結果も期待されます。

本邦では7年前に日本HHT研究会(HHT Japan)が発足し、臨床経験や研究活動の共有と、HHT患者会との情報交換を行っております。今回のHHT Internationalには日本からの参加者は10数名であり、全員がHHT Japanのメンバーです。各施設からの口演、ポスター発表があり、私は今回医局に導入して頂いた定量的画像解析のシステムを使ってのHHT患者と健常者の肺実質CTのテクスチャの比較検討結果をポスター発表させて頂きました。テクスチャ解析とは本来は画像(主には写真)の質感をピクセルベースで定量化し、測定値として評価する手法であり、近年一部の医用画像に応用が始まっています。HHTの患者は肺には動静脈奇形を高率に合併しますが、動静脈奇形がない(画像で同定されない)肺実質においても毛細血管拡張が存在すると予想され、今後の動静脈奇形発生の危険因子にもなり得ると考えられます。そのような顕微鏡的な微細な変化は、肺動脈造影を行うと

肺実質の造影効果に異常が同定できる場合がありますが、そのようなマイクロレベルの血管拡張を肺実質のテクスチャに定量値として違いが現れないかとのねらいで始めた研究です。HHT 自体の頻度が少なく、解析は初期経験の域を出ませんが、一部の解析パラメータに健康者と差が生じる傾向はありました。今後も解析を継続する必要があるかと考えます。

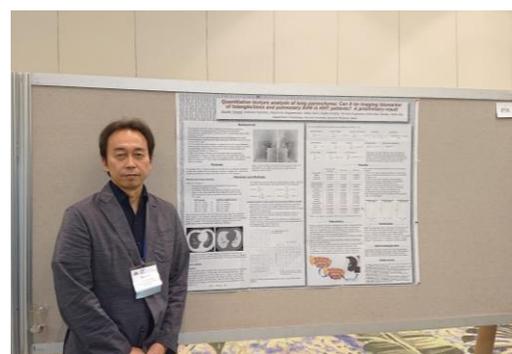
プエルトリコは小さな島国で、ドミニカ共和国やハバナと同様に長くスペイン統治にあった国です。旧市街にはスペイン統治時代の町並みや海辺の要塞が残されています。現在の主な産業は農業であり、世界最大のラム酒メーカーBacardi の蒸留所もプエルトリコにあります。またビーチリゾートも多く存在します。

学会場は島の東部に位置するリゾート地にある大型ホテルで、ゴルフ場とビーチが隣接しており、会場はプールサイドにありました。学会の講演内容の難しさと、漂うリゾートな雰囲気もあり、誘惑に打ち勝つのは大変でした（時々負けて、プールサイドバーへ...）。しかし、日本では滅多に聴講できない HHT の最新事情に触れ、また HHT Japan のメンバーとも親交を深めることができ、有意義な学会でした。また会期中に HHT Japan で中心となって活動をされている大阪市立総合医療センターの小宮山先生から、次々回の HHT Japan 当番世話人を拝命し、昨年世話人会で承認されましたので、第 9 回 HHT Japan の久留米での開催を予定しております。会期は新型コロナ流行によって本年の第 8 回開催が延期となっており延期後の会期が未定であるため、それ次第で 9 回の開催時期を決める必要がありますが、決定しました際には準備段階から教室および同門の先生方、関連の他の診療科の先生方にはお知恵とお力を拝借することと思います。この場をお借りしまして何卒ご協力をお願いいたします。

最後になりましたが、このような機会を与えてくださった安陪教授をはじめ、教室の先生方に厚く御礼申し上げます。



メインの口演会場



自身の発表ポスター前にて



懇親会で日本からの参加者集合写真（ほぼ全員）