

**RESEARCH FELLOW 公募**  
**国立循環器病研究センター研究所 各部紹介**

部・室名	分子病態部
責任者(部長名・室長名)	部長 小亀浩市
<p><b>研究内容</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● 血液凝固に関する基礎研究  血液の流動性を維持する仕組みや、凝固反応で即座に出血を防ぐ仕組みは、古くから研究されているものの、まだ多くの謎や意外な新発見がある。凝固関連分子の構造や機能、細胞機能、疾患との関連などを、新たな技術を利用して解き明かしていく。</li> <li>● 血液凝固異常症に関する応用研究・臨床研究  人類の死因の上位には、心血管疾患、脳卒中、がんがあり、いずれも血栓症が致命的となることが多い。COVID-19 のような感染症でも、重症化に血栓症が深く関与する。血栓症患者の病因解明や遺伝子解析、新たな診断法や治療戦略に向けた開発などを通じ、研究成果を臨床に還元することを目指している。例えば、国内外で実施されている血栓性血小板減少性紫斑病の検査は当部の特許に基づいている。</li> <li>● 小胞体ストレスに関する研究  生体防御システムの観点から、小胞体ストレスや小胞体関連分解に関する研究も進めており、循環器疾患との関連の究明を目指している。</li> </ul> <p>【 Keywords 】 hemostasis, thrombosis, venous thromboembolism, thrombotic thrombocytopenic purpura, gene analysis, coagulation inhibitors, von Willebrand factor, ADAMTS13, NETs, blood-brain barrier, protein trafficking, ER stress, ERAD</p>	
<p><b>直近 3 年間の業績</b></p> <p>Nagaya S, Maruyama K, Watanabe A, Meguro-Horike M, Imai Y, Hiroshima Y, Horike S, Kokame K, Morishita E. First report of inherited protein S deficiency caused by paternal PROS1 mosaicism. <b>Haematologica</b>, Online ahead of print. doi: 10.3324/haematol.2021.278527</p> <p>Eura Y, Kokame K. Commonly used anti-von Willebrand factor antibody for multimer analysis cross-reacts with fibronectin, which is difficult to distinguish from von Willebrand factor. <b>Res Pract Thromb Haemost</b>, 5, e12598, 2021. doi: 10.1002/rth2.12598</p> <p>Osada M, Maruyama K, Kokame K, Denda R, Yamazaki K, Kunieda H, Hirao M, Madoiwa S, Okumura N, Murata M, Ikeda Y, Watanabe K, Tsukada Y, Kikuchi T. A novel homozygous variant of the thrombomodulin gene causes a hereditary bleeding disorder. <b>Blood Adv</b>, 5, 3830-3838, 2021. doi: 10.1182/bloodadvances.2020003814</p> <p>Maruyama K, Kokame K. Carrier frequencies of antithrombin, protein C, and protein S deficiency variants estimated using a public database and expression experiments. <b>Res Pract Thromb Haemost</b>, 5, 179-186, 2021. doi: 10.1002/rth2.12456</p> <p>Eura Y, Miyata T, Kokame K. Derlin-3 Is required for changes in ERAD complex formation under</p>	

ER stress. **Int J Mol Sci**, 21, 6146, 2020. doi: 10.3390/ijms21176146

紹介ビデオ : [https://www.youtube.com/watch?v=bD\\_tAKSFvF0&list=PLBj17v9wsin4o-oObA-fNhqeGP4GoRMXP&index=7](https://www.youtube.com/watch?v=bD_tAKSFvF0&list=PLBj17v9wsin4o-oObA-fNhqeGP4GoRMXP&index=7)