

告示	番号	41	血液疾患
	疾病名	フォンウィルブランド病	

フォンウィルブランド (von Willebrand) 病

ふおんういるぶらんどびょう

概念・定義

先天性血液凝固因子異常症はそれぞれの血液凝固因子活性が先天的に欠乏している病態である。血漿中の凝固因子抗原量と活性の関係から、抗原量と活性がともに欠如した Type 1 と、抗原量は正常量存在するが活性の欠如した Type 2 の二つに分類され、Type 1 は凝固因子欠乏症、type 2 は凝固因子異常症と定義される。血友病以外の先天性凝固因子異常症は血友病類縁疾患と総称されることもある。ほとんどの疾患が常染色体劣性遺伝であるが、フィブリノゲン異常症は常染色体優性遺伝である。

症状

出血の種類や程度は病型により大きく異なる。1 型や 2 型では鼻出血、口腔内出血、皮下出血、抜歯後止血困難などの皮膚・粘膜出血が中心である。女性では月経過多、卵巣出血、妊婦においては分娩時あるいは分娩後の異常出血を生じる可能性がある。3 型は皮膚・粘膜出血に加え関節内出血や筋肉内出血などの深部出血も生じ、出血の程度も重い。

治療

VWD の止血治療は、高分子量 VWF マルチマーに富む VWF/第 VIII 因子濃縮剤の補充療法と、貯蔵部位の血管内皮細胞から VWF の放出をもたらすデスマプレシン (DDAVP) の緩徐な静注が中心となる。前者は全ての病型に有効である。後者は 3 型には無効、2B 型には禁忌である。薬剤の選択は病型、重症度、出血症状の程度により決定する。VWF/第 VIII 因子濃縮剤の投与量は出血の種類や手術の侵襲度により調節し、凝固第 VIII 因子として 20-60 単位/kg を止血まで 1 日 1 回静注することが基本である。DDAVP は 0.2-0.4 μ g/kg を 20ml の生理食塩水に溶解し、10-20 分かけて緩徐に静注する。DDAVP の効果は個々に大きく異なり、十分な止血効果が得られない場合は VWF/第 VIII 因子濃縮剤の投与を行う。DDAVP の使用での注意点として、乳幼児では水中毒、高齢者や高血圧患者においては血圧上昇に注意する。鼻出血、歯肉出血などの粘膜出血の際および抜歯時には抗線溶薬 (トラネキサム酸) の併用が有効である。

抜粋元 : http://www.shouman.jp/details/9_22_47.html