

告示	番号	1	血液疾患
	疾病名	遺伝性出血性末梢血管拡張症	

遺伝性出血性末梢血管拡張症（オスラー病）

いでんせいしゅっけつせいまっしょうけっかんかくちょうしょう

概念・定義

オスラー病（遺伝性出血性末梢血管拡張症）は、1.遺伝的発生、2.皮膚・粘膜および内臓の多発性末梢血管拡張、3.それらの部位からの反復する出血を3主徴とする疾患である。合併する脳動静脈奇形や肺動静脈奇形が破裂すれば時に致死的となる。

症状

Curacao 診断基準 以下の4項目から3項目で確診、2項目で疑診。

- a) 繰り返す鼻出血
- b) 皮膚粘膜の毛細血管拡張（口唇・口腔・手指・舌）
- c) 肺、脳、肝臓、脊髄、消化管の動静脈奇形
- d) 一親等に同疾患の家族歴

上記の症状に加え、消化管出血、腹痛、口腔内出血、全身倦怠感、痙攣、頭痛など多彩である。

動静脈瘤による症状（出血・梗塞・心不全など）。

治療

各臓器における動静脈奇形に対しては、経カテーテル塞栓術療法、外科的摘出術、放射線照射などが行なわれる。消化管出血に対しては、内視鏡的レーザー照射が有効である。鼻出血に対しては、スポンゼルによる圧迫、レーザー照射、皮膚粘膜移植などが行なわれる。鉄欠乏性貧血に対しては鉄剤の投与が行なわれる。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/9_26_52.html