

## ランチョンセミナー10

### 女性の出血傾向へのアプローチ

—血友病保因者や女性血友病・フォン・ヴィレブランド病などの血液凝固異常症を知ろう—

篠澤 圭子

東京医科大学 臨床検査医学分野

出血傾向とは「異常な出血あるいは止血が困難である病的状態」と定義され、血小板、血管壁、凝固線溶系、の異常により生じる。その中で、血液凝固異常症は凝固因子の単独または複合の量的あるいは質的異常に基づき、凝固因子活性が低下することにより出血傾向を来す。血友病は、血友病 A が第 VIII 因子、血友病 B が第 IX 因子の遺伝子変異により発生する第 VIII 因子または第 IX 因子の量的あるいは質的異常により発症する出血性疾患である。X 連鎖劣性遺伝形式をとり、一般的に患者は男性である。出血症状の特徴は筋肉内出血や関節内出血などの深部出血で、重症度は凝固因子活性に基づき、軽症、中等症、重症に分類される。稀ではあるが、重篤な出血症状がある女性血友病患者も存在する。血友病の保因者とは、2 本の X 染色体のうちの 1 本に遺伝子変異がある女性と遺伝学的に定義する。保因者は通常は無症候性であるが、保因者全体の約 1/3 は、月経過多、産後出血、術後出血、鼻出血などを経験していることが判ってきた。フォン・ヴィレブランド因子 (von Willebrand factor ; VWF) は血管損傷部位の初期血小板粘着、血小板凝集、第 VIII 因子の安定化作用をもつ止血に重要な糖タンパク質である。フォン・ヴィレブランド病 (VWD) は VWF の質的・量的異常による出血性疾患で、多くは常染色体優性遺伝形式をとり、鼻出血、消化管出血、月経過多などの皮膚粘膜出血を特徴とする。女性に出血傾向があると、月経や分娩出産時に困難に出会うケースがある。我々は医療者として、女性の血液凝固異常症を学び、検査診断方法を理解し、診断につなげることが大切である。そして、女性が出血傾向を持っている可能性を自覚することも必要である。止血困難な状況を回避するために、医療者も、女性本人も、出血傾向についての情報共有が重要である。本セミナーで、血友病保因者、女性血友病、VWD の基礎と診断方法を確認して、新しい知識を吸収しましょう。