

Abstract

血友病保因者の妊娠管理

Management of pregnancy in carriers of haemophilia

P. L. F. Giangrande

血友病保因者の妊娠管理と関連した重要なポイントは次のようにまとめられる。

1. 理想的には女性の保因状態を妊娠前に確認し、保因者と確認された女性とそのパートナーには予測的カウンセリングを実施する。保因者には妊娠前にB型肝炎に対するワクチンも接種すべきである。
2. 血友病センターと（おそらく別の病院に勤務している）産科医との連携が必要である。
3. ベースラインの第VIII因子（または第IX因子）を受付時と妊娠第III期（理想的には34週あたり）に検査をする。
4. 出生前診断が要求されていない場合でも超音波検査により胎児の性別を確認する。カップルが子供の性を知りたがらない場合でも、この情報は分娩時産科医に伝わっていないといけない。
5. 他に産科的な禁忌がなければ、単に血友病というだけで帝王切開を実施する必要はない。
6. 産科的な理由により帝王切開を実施する場合、母親の因子レベルが50 IU/dl以上であれば止血のサポートは必要ない。
7. 因子レベルが40 IU/dl以上であれば硬膜外麻酔を実施してもよい。
8. 胎児の頭皮電極または胎児の頭皮静脈からのサンプリングなどの侵襲的な胎児モニタリング法については、罹患男児の分娩中には実施しない（または血友病男児が生まれる可能性のある場合）。
9. 吸引分娩（Ventouse分娩）は、出血を生じる危険性が高いため避けるべきである。鉗子の使用を禁止するものではないが、特に注意が必要である。子供が罹患している場合は、分娩後凝固因子の投与が必要である。
10. 分娩後臍帯血を採取し、血友病の検査を行う。誰が責任もって家族に結果を知らせるかについては、確実に意見を一致させておく必要がある。血友病と診断された場合は、血友病センターによる追跡の準備を整えなければならない。
11. 結果が判明するまでビタミンKの筋肉内投与を行ってはならないが、経口投与は実施してもよい。
12. いかなる理由にせよ分娩後治療が必要な場合は組換え型凝固因子濃縮製剤を使用する。
13. 分娩後、頭蓋内出血のないことを確認するための頭部超音波検査など、特殊な観察が必要である。先天性股関節脱臼のスクリーニング（Ortolani's検査）も慎重に実施すべきである。
14. 分娩の数日後に母親の因子レベルを検査するのが望ましい。

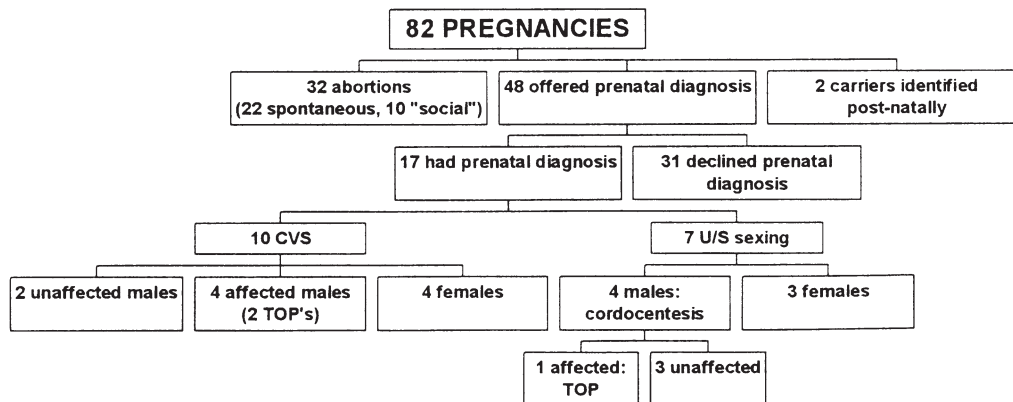


Fig. 1. Summary of the experience of the Royal Free Hospital (London, UK) between 1985 and 1995 [6]. Antenatal diagnosis was undertaken in 17 of 82 pregnancies. Five affected male fetuses were identified, and three pregnancies were subsequently terminated. In the other two cases, the mothers decided not to proceed with a termination of the pregnancy.

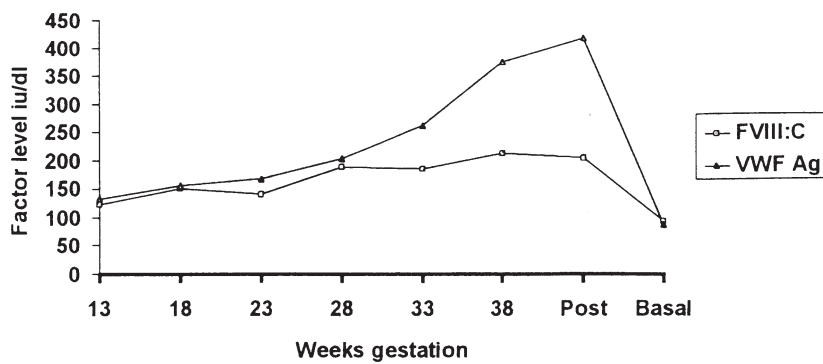


Fig. 2. The levels of factor VIII and von Willebrand factor rise significantly during normal pregnancy, particularly during the last trimester [19]. The levels remain high for some days after delivery ('post') but decline to baseline values ('basal') between 2 and 7 weeks following delivery.