

Abstract

後天性 von Willebrand 症候群 (von Willebrand syndrome) — 10 症例の報告と文献のレビュー

Acquired von Willebrand syndrome — report of 10 cases and review of the literature

I. C. Nitu-Whalley and C. A. Lee

後天性 von Willebrand 症候群 (AvWS) は、臨床特性・検査特性が先天性 von Willebrand 病 (vWD) によく似た、まれにみられる出血症で、それまで止血作用が正常であった者に発病するのが特徴である。

今回我々は、過去 17 年間に AvWS と診断された患者 10 例について、レトロスペクティブな検討を行った。出血傾向の重症度は軽度から重度まで様々であった。マルチマー電気泳動を施行したところ、患者 10 例中 8 例で type 1 vWD とほぼ同じ正常パターンを示し、他の 1 例が type 2A vWD のパターン (高分子量と中間分子量のマルチマーがない)、残り 1 例が type 3 vWD パターンを示した。10 例中 6 例に対してインヒビタースクリーニングを施行したところ、von Willebrand 因子に対する抗体は 2 例で検出されたのみであった。10 例中 8 例で原因や関連する基礎疾患が特定された。出血症状の治療はデスマプレシンや凝固因子濃縮製剤で良好な成績をあげることができた。基礎疾患である甲状腺機能不全 (2 例) および多発性骨髄腫 (1 例) を消退させると、凝固パラメータが正常化した。

この AvWS 患者 10 例に関する報告は、AvWS の

複雑さと病因の多様性を表しているといえる。

さらに、病因と治療に関する現時点での見解に重点をおきながら、AvWS に関する最近の文献を簡潔にレビューした。

後天性 von Willebrand 症候群 (AvWS) は後天的な出血症であり、表現型が先天性 von Willebrand 病 (vWD) に類似していることや、出血時間が長いこと、第 VIII 因子と von Willebrand 因子 (vWF) の血漿中濃度が低いこと、などが特徴として挙げられる。また、AvWS は vWD の家族歴のない者に発生し、発病直前に出血症状がみられる。AvWS は主にリンパ増殖障害や免疫疾患、悪性新生物を伴うようである。

AvWS はまれな疾患であり、プロスペクティブな研究が困難なため、事例を記録しておくことが重要である。本論文の第一の目的は、過去 17 年間に我々の血友病センター (Haemophilia Centre) で認められた AvWS 患者 10 例について報告することである。第二の目的は、AvWS の顕著な特徴、関連疾患、疾患獲得の機序、治療選択肢、などについて概略した最近の文献を簡潔にレビューすることである。