

Full Translation

最小限のあるいは補充療法なしでの血友病出血の処置法

Treatment of haemophilia bleeding problems with limited or no use of replacement therapy¹

S. DIETRICH

Huntington Memorial Hospital (retired), Pasadena, U.S.A.

血友病出血の根本的な治療法は欠乏凝固因子の補充療法であるが、種々の状況下では適切な補充療法（凝固因子濃縮剤、新鮮凍結血漿、クリオプレシピテート）がいつも行えるとは限らないので、出血を最小限に抑えるか、あるいは止血を目的に、将来の障害を予防する適切かつ迅速な保存的処置が要求される。

この章は血友病に起因した通常の出血に対する特別な処置方法を記述する。血友病での出血は一般的にゆっくりで、凝血塊形成不全のため持続することを再認識することが大切である。この法則が保存的処置の適応、止血、組織修復を可能にする。本質的に「時間を稼ぐ」ことができる。

治療目標は凝固因子の補充療法が可能であるか否かにかかわらず、将来の障害を最小限にし、苦痛と疼痛を最小限にし、組織修復を図り、そして機能復活を図ることである。もし、最小限の凝固因子の補充療法が可能であるなら（クリオプレシピテートは第VIII因子のみを、新鮮凍結血漿は第VIII因子と第IX因子、その他の凝固因子を含有）、出血を認めたときは、可能な限り迅速に施行すべきである。管理された補充療法は、最小限の量であっても、遅れて使用するよりよい止血効果を示す。

外失血の臨床状態

外失血は次の結果として生じる。

- ・皮膚の裂傷あるいは擦過傷

- ・歯科的異常や口唇粘膜、舌の切傷および擦過傷に起因した口腔粘膜の出血
- ・鼻の出血（鼻出血）
- ・消化管の出血
- ・腎出血

消化管と泌尿生殖器からの出血を除いたこれらの大部分で適用できる一般的な処置は、一定時間強く圧迫すること、適切な頭部挙上と血管収縮をもたらす氷の使用である。

1. 一般に正常人では皮膚裂傷の際、縫合や殺菌粘着テープの使用が必要となるが、血友病患者も同様である。重篤な裂傷の際は、すぐに縫合し、1回の補充療法を行い（もし可能であるなら）、可能な限り長く氷を使用し、圧迫し、患部を挙上する。氷は皮膚に直接あてるべきではなく、長期間使用による凍傷を避けるため厚いタオルで包むべきである。迅速な早期から氷の使用は止血効果はあるが、古い血腫の分解には効果がない。幼児や小児では、小さな頭皮裂傷がしばしば認められる。もし、このような状態が繰り返し起こり、出血が持続し、凝血塊が増大するようなら、治療するために圧迫しながら凝血塊を除去すべきである。
2. 口腔内の脆い莓状の凝血塊は治癒を妨げ、出血を持続する。ぐらぐらする乳（乳児）歯から持続する出血は厄介なものであり、時折重篤な失血を招く。ぐらぐらする歯は優しく、しかし、迅速に抜歯し、数時間氷を使用し圧迫する。ぐらぐらする歯は歯肉にとって異物、刺激物である。

¹Treatment of Hemophilia Monograph Series, Number 1. World Federation of Hemophilia: 1996.

3. 舌裂傷からの持続する出血は、最終的に重篤な失血を招くことがあり、このような出血が持続する際は、末梢血のヘモグロビンを検査し、重篤な貧血があれば（可能な限り新鮮な血液の）輸血を行う。このような状態は、総循環血液量に比し失血量が多くなる幼児や小児にとって特に危険である。口腔から出血している小児の食事は、冷たく、柔らかい食物にすべきである。ストローの使用は形成された凝血塊の増大を避けるために禁止すべきである。哺乳ビンの乳首が凝血塊を増大するため、哺乳ビンの過度の使用は避ける。
4. 重篤な鼻出血（鼻の出血）は von Willebrand 病患者に比べ血友病患者ではまれであり、通常少しの（30 度に）頭部挙上、鼻への氷の使用、必要なら前鼻腔の圧迫で止血可能である。しかし、注意深く行わなくてはならない。外鼻孔は優しく圧迫すべきである。小児はしばしば鼻出血を飲み込み、後にそれを嘔吐することがある。このようなタイプの出血は重篤な失血を伴っていることがある。飲み込み、消化された血液は黒色（タール）便となる。
5. 上部または下部の消化管出血の際は、病院を受診する必要がある。しかし、血尿や尿潜血の際は、尿管の凝血塊による通過障害を予防するために十分な水分摂取（150～200ml/h）と注意深い経過観察で治療できる。泌尿生殖器の止血には、補充療法なしに 3～5 日のプレドニゾンがしばしば有効である。
6. 局所的な処置：舌と歯肉を含む口腔内の小さな裂傷や擦過傷の止血には、トロンビン製剤や希釈エピネフリン溶液（1～10000 倍エピネフリン）に浸したガーゼの使用も有効である。皮膚擦過傷にも有効である。

小さいが再発性の関節出血（関節血腫）

小さいが再発性の関節出血は血友病 A、B の特徴であり、最終的に重篤な状態すなわち機能障害、関節損傷を招く。関節出血の迅速な判断と処置が、これらの長期合併症の予防に不可欠である。基本的な

保存的処置の原則は、疼痛が最小となる位置で患肢の安静、氷の使用および挙上と固定である。上肢では、手首や肘関節の出血は、吊包帯を使用すべきである。クリオプレシピテートや新鮮凍結血漿が使用可能であれば、出血を確認した時に 1 回、さらに 24 時間後に 1 回投与する。必要なときは鎮痛剤を使用すべきであり、アセトアミノフェンやパラセタモールを使用し、アスピリン含有薬の使用は避ける。膝関節出血後の疼痛や硬直、可動域制限が改善したら、膝関節を保護する筋肉の強化運動を再開することは重要である。膝関節周囲の筋肉の強化は、再発性の出血と慢性滑膜炎を予防する。積極的な等尺性抵抗運動は補充療法なしで可能である。同様に、肘関節出血が改善したら、肘関節の優しい積極的な運動を開始すべきである。再発性足関節出血には、特に幼児や小児ではハイトップブーツやテニスシューズの使用が有用である。

特に注意すべき事項

1. 不注意な割礼後の出血：可能な限り長く局部圧迫を続ける。縫合、焼灼はしない。
2. 咽頭痛、扁桃腺炎：小児期前半に扁桃腺とアデノイドは最大となり、呼吸器感染は頻繁である。腫大した扁桃腺が重篤な出血を引き起こすことがある。同様に、持続的な咳嗽で咽頭や気管出血を起こすことがある。回復するまで、冷たい、流動食とともに抗生物質を使用すべきである。もし、咳嗽を抑える必要があるなら、コデイン含有鎮咳薬が有効である。
3. 後腹膜腔や胸部、腹部の重篤失血の可能性の自覚：胸部や背部、後腹膜腔の大きな筋肉出血は相当量の失血により、貧血とショックを招く。原因不明の顔色不良、虚脱、無気力、下腹部痛はこのような状態を疑い、病院を受診する。
4. 腓腹筋や前腕の深部筋肉内血腫：これらは神経や血管を圧迫するため潜在的な危険があり、腫脹が改善するまでベッド上安静と患肢を挙上する。

結論

保存的処置で「なすべきこと」は、

1. 四肢の出血の際は筋力の回復に特に配慮し、疼痛と可動域制限が消失するまで適当な患肢挙上姿勢で安静を保ち、氷を使用する。
2. 小児では数日間出血が持続することによる潜在的な重篤失血の可能性を知っておく。
3. 迅速な保存的処置を施行するため、幼児の活動性に十分注意し、そして小児と若者には関節出血の最初の自覚症状あるいは客観的徴候を報告させるよう促す。
4. 毎日入浴時に注意深く小児の身体を観察する。左右の違いと腫脹を捜す。
5. 深い裂傷は縫合する。
6. 関節出血が治った後は徐々に運動する。等尺運動を学ぶ。筋肉強化が関節を守る。

前腕や腓腹筋の深部筋肉出血は神経脈管系を障害し、組織壊死を招くことを知っておく。

保存的処置で「避けるべきこと」は、

1. 焼灼はしない！
2. きつい環状の包帯、包みを使用しない。
3. 出血したことで子供を叱らない。
4. 出血の家族歴があるなら割礼はしない。
5. タオルあるいは布なしで氷を皮膚に使用しない。

最小限の補充療法

1. 新鮮凍結血漿は 250ml に 250 単位の第 VIII 因子と第 IX 因子を含有する。過剰な水分負荷を避け、血友病 A では 8 ~ 12 時間ごとに 1 bag を投与する。血友病 B では 24 時間ごとに 1 bag の投与で十分である。乳児や小児では量を減らす。
2. クリオプレシピテート：通常 1 bag に第 VIII 因子のみ 80 ~ 100 単位を含有。