

者 75 例を対象とした。血液凝固異常症関連の症状、診断関連の諸問題、HTCs への紹介パターン、HTCs 登録前後における治療様式、HTCs で提供されている医療サービス、HTCs での診療に対する満足度について、電話による聞き取り調査を行った。

結 果: 最も頻度の高かった症状は月経過多であった (84%)。最初の症状出現から臨床医が血液凝固異常症を疑うまでの期間は平均で 16 年 (0 ~ 39 年)

Haemophilia (2004), 10, 158-161

© Blackwell Publishing Ltd.

であった。HTCs で最も高頻度に使用されていた治療薬はデスマプレシン (DDAVP) であった (31%)。75 例中 71 例が、HTCs が提供している診療に対して好意的印象をもち、満足していると回答した。

考 察: 女性 VWD 患者は、大多数が小児期の早い時点から数回にわたる出血を経験するが、成人後に診断されるのが一般的であった。全般的に、HTCs は、血液凝固異常症を有する女性患者の診療にも適した環境であることが示された。HTCs で提供されている診断、治療、教育は、調査対象患者から肯定的に受け止められていた。

Abstract: O. Ziv and M. V. Ragni

Abstract

男性 von Willebrand 病患者の出血症状

Bleeding manifestations in males with von Willebrand disease

O. Ziv and M. V. Ragni

von Willebrand 病 (VWD) は、米国で最も頻度の高い先天性血液凝固異常症であり、人口の 1 ~ 3% が罹患している。以前我々は、1 型の女性 VWD 患者の出血症状の特徴を明らかにした。今回我々は、1 型の男性 VWD 患者 42 例 [平均年齢 16 歳 (1 ~ 64 歳)] を評価した [42 例中 24 例 (57%) が出血症状を呈していた]。初期症状として最も多かったのは術後出血であった (26%)。これまでに発生した出血症状のうち、最も一般的なものは鼻出血 (53%)、紫斑 (50%)、術後出血 (47%)、血腫 (29%)、口内出血 (29%) であった。89% に出血歴あるいは家族歴が認められた一方で、発生していた術後出血は、10 歳時 (中央値) に耳・鼻・喉 (44%)、歯 (17%)、割礼 (22%) の出血であった。合併症としては、貧血が 5 例 (12%)、硬膜下血腫および扁桃摘出後の神経学的

後遺症が 2 例 (5%)、輸血関連 C 型肝炎が 2 例 (5%)、外傷性関節血腫発生後の変形性関節症が 1 例 (2%) に認められた。出血時間 (BT) は 83% で延長しており、リストセチンコファクター (VWF:RCO) は 64% で、第 VIII 因子 (FVIII:C) は 43% で低下していた。関節血腫および血腫形成は、活性化部分トロンボプラスチン時間 (APTT) の延長と関連し ($p < 0.05$)、貧血は FVIII:C の低下と関連していた ($p < 0.05$)。患者の 81% では、1-8 デアミノ-D-アルギニンバソプレシン (DDAVP) に対して止血反応が認められたが、13% では止血のために外科的介入が必要であった。術前に出血歴または家族歴が得られていれば、89% の出血が回避可能であった。また、術前に BT および APTT が測定されていたならば 94% の出血が回避可能であった。術後出血および関連する合併症を回避するうえで、患者および家族の出血歴を調べることは非常に重要で、この失敗が公衆衛生上の大きな問題となっている。

Haemophilia (2004), 10, 162-168

© Blackwell Publishing Ltd.