

Abstract (Women with bleeding disorders)

血友病センターに紹介される月経過多思春期患者における血液凝固異常症の有病率

The prevalence of disorders of haemostasis in adolescents with menorrhagia referred to a haemophilia treatment centre

S. Mikhail, R. Varadarajan and P. Kouides

初経時の月経過多は比較的一般的であり、従来からこれは主に下垂体-卵巣-子宮軸の未成熟によるものと考えられている。対象症例の平均年齢こそ概ね35歳であるが、月経過多に関する最近のいくつかの疫学研究では、これらの月経過多患者における von Willebrand 病 (VWD) および血小板機能異常症の有病率は、それぞれ5～20%、20%以上であることが示されている。これらの知見を考慮すると、月経過多患者の一部に血液凝固異常症が潜在することが想定される。また、月経過多を呈している思春期の女性を対象とした止血検査を広く実施するべきであるか否かに関する包括的研究が数編報告されている。今回我々は、当血友病センターおよび当院血液部門に紹介された累積患者61例(紹介時年齢:11～19歳)を対象に血液凝固異常症に関する後方視的カルテレビューを行った。平均年齢および年齢中央値は、そ

れぞれ 15 ± 2.2 歳と14歳であった。標準的評価項目は全血球計算、プロトロンビン時間、部分トロンボプラスチン時間、von Willebrand 因子 (VWF) 活性レベルおよび血小板凝集能検査であった。61例中22例(36%) [95% 信頼区間 (CI): 24～49%] が VWF 欠乏、61例中4例(7%) (95% CI: 2～16%) が血小板凝集能異常と診断されていた。皮膚粘膜出血の頻度は、一般集団と比較して差はなかった。月経過多をもつ女性では、血友病センターに紹介された際に、比較的高い割合で潜在する血液凝固異常症が見いだされる。本研究は、部分的にはあるが、紹介に関連する選択バイアスがかかっている。しかし、今回のレビューでは、この集団において比較的高い割合で潜在する血液凝固異常症が見いだされ、月経過多をもち血液凝固異常症の検査のために紹介される患者の評価における血友病センターの役割が再度強調された。

Table 1. Characteristics of patients with and without a disorder of haemostasis.

	Patients without a disorder of haemostasis	Patients with a disorder of haemostasis	Patients with von Willebrand factor deficiency	Patients with a platelet function defect
Number of patients	36 (59%)	25* (41%)	22 (36%)	4 (7%) [†]
(95% confidence interval) (CI)	46–71%	29–54%	24–49%	2–16%
Ethnicity:				
Caucasian	64% (23/36)	98% (22/25)	91% (20/22)	75% (3/4)
African American	17% (6/36)	12% (3/25)	9% (2/22)	25% (1/4)
Hispanic	19% (7/36)	0	0	0
Age at diagnosis:				
Mean	14.8	15.7	15.8	14.8
Median	14	15	16	14.5
Age of menarche:				
Mean	11.7	11.6	11.6	11.6
Median	12	12	12	12
Menorrhagia with first periods	61% (22/36)	44% (11/25)	36% (8/22)	75% (3/4)
Irregular periods	27% (3/11)	100% (3/3)	100% (2/2)	100% (1/1)
Number of bleeding symptoms (mean)	1.39	1.32	1.28	1.5
Epistaxis	39% (14/36)	24% (6/25)	18% (4/22)	0
Gingival bleeding	28% (10/36)	28% (7/25)	27% (6/22)	0
Easy bruising	61% (22/36)	32% (8/25)	27% (6/22)	50% (2/4)
Excessive bleeding with procedures	11% (4/36)	12% (3/25)	14% (3/22)	25% (1/4)
≥2 bleeding symptoms	47% (17/36)	41% (9/25)	32% (7/22)	50% (2/4)
Per cent with positive family history	39% (14/36)	40% (10/25)	41% (9/22)	25% (1/4)
Haematocrit (mean)	37.8	37.6	37.8	37
MCV (mean)	85.2	85.8	85.6	87
Source of referral [‡] :				
Paediatricians	NA	11/25 (44%)	9/22 (41%)	2/4 (50%)
Gynaecologists		11/25 (44%)	10/22 (45%)	2/4 (50%)
Dentists		2/25 (8%)	2/22 (9%)	0
Family practitioners	NA	1/25 (4%)	1/22 (5%)	0

MCV, mean corpuscular volume.

*One patient was diagnosed with von Willebrand factor (VWF) deficiency and platelet function defect (PFD).

[†]Platelet function tests were documented for 33/61 patients.

[‡]Source of referral was determined only for patients with a haemostatic disorder.

Table 2. Comparison of published prevalence studies in adolescents with menorrhagia.

	<i>n</i>	Setting	% VWF deficiency	% platelet function disorder
Present study (2006)	61	Outpatient haematology Clinic	36	7
Jayasinghe <i>et al.</i> (2005) [19]	106	Inpatient and outpatient gynaecology	5	4
Philipp <i>et al.</i> (2004) [30]	25	Outpatient primary care clinic	4	44
Bevan <i>et al.</i> (2001) [16]	71	Emergency department, urgent care and inpatient	8	3
Oral <i>et al.</i> (2001) [17]	25	Inpatient	8	NA
Smith <i>et al.</i> (1998) [18]	46	Inpatient	11	NA
Claessens <i>et al.</i> (1981) [15]	59	Inpatient	5	2

VWF, von Willebrand factor.