

原因不明の出血！

出血症状があるのに原因の分からない患者さんを診たら？

後天性凝固異常症の可能性がります

症状

- ① 出血性素因の家系歴、既往歴が無く、抗凝薬、抗血小板薬を服用中でない患者さんで、
- ② a. 原因不明の皮下出血、尿路出血、筋肉出血、あるいは便出血(一旦止血した12～36時間後に再び出血すること)がある時、いわゆるウーキング様の(血が滲み出るような)出血が見られる時は、**自己免疫性第V/5因子欠乏症**、**自己免疫性第X/10因子欠乏症**、**自己免疫性出血素XIII/13**、**後天性血友病**、**抗凝固因子(アルファ₂プラスミンインヒビターやプラスミノゲンアクチベーターインヒビター1など)欠乏症**の可能性。
[あるいは、]
- b. 原因不明の鼻出血、口腔内出血などの粘膜出血を繰り返す時は、**後天性フォン・ウィレブラント症候群**などである可能性があります。
なお、血小板の減少や機能低下を伴っている場合もあるので、ご注意ください。

原因

第V/5因子、**第X/10因子**、**第XIII/13因子**、**第VIII/8因子**、**フォン・ウィレブラント因子**、**抗凝固因子に対する抗体(や抑制物質)**による中和や除去の亢進。
[あるいは、]

それらの因子の過剰な消費や産生減少による低下などが基盤となっています。

検査・診断

凝固・溶糸系検査で**第V/5因子**、**第X/10因子**、**第XIII/13因子**、**第VIII/8因子**、**フォン・ウィレブラント因子**、**抗凝固因子**のいずれかの活性が著しく低下していること、確定診断には、各因子の抗原量、インヒビターや抗体の有無、力価などの精密検査が必要です。

治療

- ① 診断後即時止血療法:欠乏している各因子製剤の補充(**新鮮凍結血漿**、**血小板濃厚液**、**プロトロンビン複合体を含む**)、DICがなければ抗凝固薬の投与(後天性フォン・ウィレブラント症候群では、デスマプレクシン投与も)
- ② 抗体確認後:抗体根絶療法:自己抗体の産生阻止のため、免疫抑制薬投与
抗体減少療法:自己抗体の除去のため、血漿交換、抗体吸着など

疑い症例検体の統一特別検査と精密検査を実施します。

出血性後天性凝固異常症の患者さんに遭遇された場合は、研究班代表(山形大学一瀬白帝 メールアドレス bunbyo@mws.id.yamagata-u.ac.jp)までご連絡/ご相談下さい。裏面の研究分担者あるいは協力者の方々にも症例相談を受け付けて頂いております。

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患成疾研究事業)
自己免疫性出血症治療の「均てん化」のための実態調査と「総合的」診療指針の作成 研究班

一瀬 白帝 (山形大学医学部分子病態学講座)