

血友病の治療について

血友病の止血治療は、不足している凝固第Ⅷ（第Ⅸ）因子製剤を注射する「補充療法」と、それ以外の治療法に分かれます。

最近では、高純度で安全性の高い凝固因子製剤を上手に使った補充療法により、健康な人とほとんど変わらない日常生活が可能です。補充療法は大きく3つに分かれますが、これらを中心にその他の止血治療についても簡単にご紹介しましょう。

● 補充療法

① 出血時補充療法

出血した時に製剤を注射する方法です。予防的または定期的に注射をしても出血した時には改めて補充療法が必要になります。補充すべき製剤の量は出血症状に応じて異なりますので、家庭輸注の場合は主治医にご相談下さい。

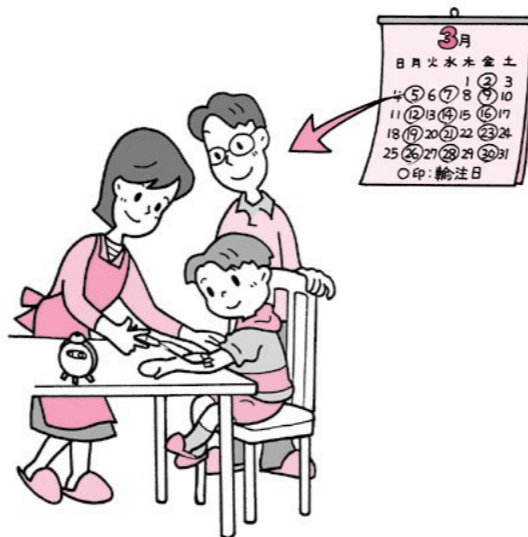
② 予防的補充療法

出血の予防を目的とした補充療法ですが、**運動会や遠足など出血の可能性が高い日の朝にあらかじめ製剤を注射しておく方法**です。この方法により、注射をした日は健康な人と同じ止血状態で行事や活動に参加できますので、是非とも実施して頂きたい治療法です。



③ 定期的補充療法

週2回(血友病B)、または週3回(血友病A)、曜日を決めて(例えば、月・水・金)定期的に一定量の製剤を注射する方法です。これにより、凝固因子が常に1%以上に維持できます。血友病性関節症を予防するためには理想的な治療法ですが、頻回に注射をする煩わしさに加えて、特に子どもさんの場合に、出血していないのに注射をするという肉体的・精神的苦痛を伴うのが問題点です。



● その他の止血療法

① 圧迫止血

すり傷・切り傷(右図参照)、鼻血、口の中の出血には圧迫止血が有効です。



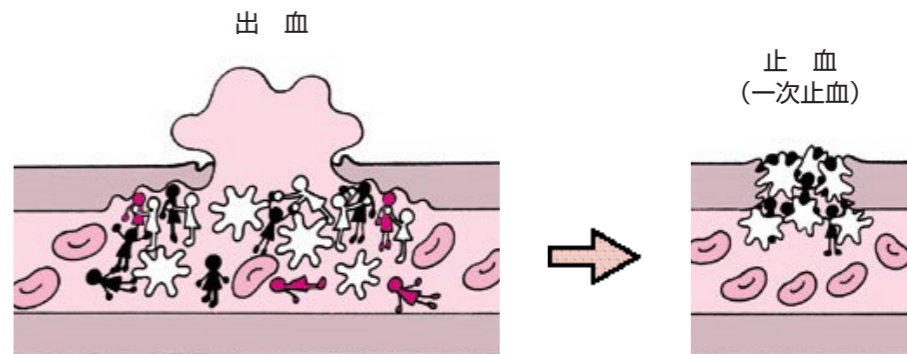
清潔な布やガーゼを傷口にあて、指か手のひらで出血が止まるまで強く押さえておく。

② 抗プラスミン剤(抗線溶剤)

口の中や鼻の中は血栓を溶かすプラスミンという因子の作用(線溶活性)が強いため、鼻血や歯茎の出血には、その働きを妨げる抗プラスミン剤が有効です。

③ 酢酸デスマプレシン(DDAVP)

この薬は、血管組織を刺激してフォン・ヴィレブランド因子(vWF)および凝固第Ⅷ因子を血管内に分泌させることによって、止血効果を示します。フォン・ヴィレブランド病や軽症および中等症型の血友病Aの患者さんの治療に用いられます。



血管壁で休んでいるvWFや第Ⅷ因子をDDAVPが起こして働かせようとする。

vWFは血小板を傷ついた血管壁につなぐ働きをして、血栓(血小板血栓)をつくるのを助ける。

