

# 血友病について 知ろう



1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010  
Montréal, Québec H3G 1T7 Canada

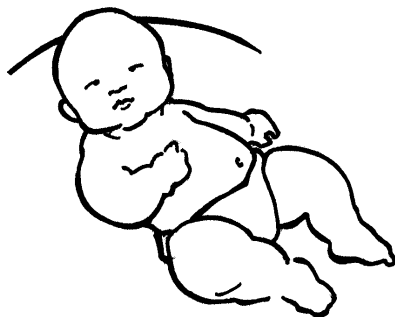


## 血友病とは？

- 血友病とは出血が止まりにくい病気です。血友病の患者は通常より出血が速いわけではありませんが、長い間出血します。血友病患者の血液中には出血を止める働きをするタンパク質である凝固因子が十分にありません。
- 血友病は極めて稀な疾患で、約1万人に1人が血友病患者です。
- 血友病で多いのは血友病Aです。**血友病A**の患者には血液凝固第VIII(8)因子が十分にありません。患者数が少ないのは血友病Bです。血友病Bの患者には血液凝固第IX(9)因子が十分にありません。血友病Aと血友病Bに共通する症状は、通常よりも血が止まりにくく、長く出血するということです。

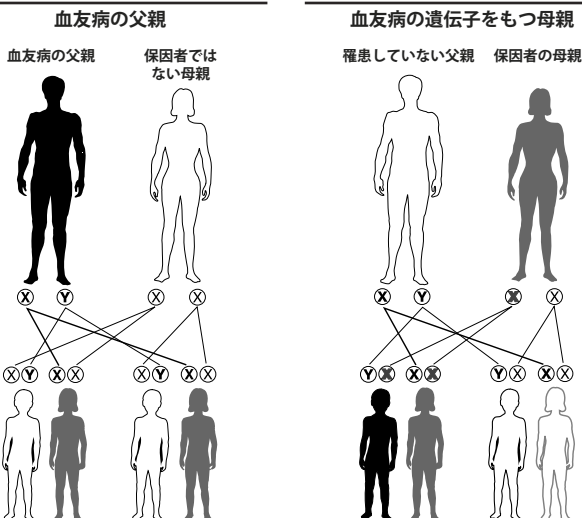
## どうして血友病になるのですか？

- 血友病は先天的に(生まれつき)持っている病気で風邪のように他の人からは感染はしません。
- 血友病は通常は遺伝で発症する、すなわち親の遺伝子を受け継いで発症します。遺伝子は赤ちゃんから大人へ身体を構成する細胞内でどのように成長していくかの情報を伝達します。例えば、遺伝子は人の髪の毛や目の色を決定します。
- 家族歴がなくても血友病になることがあります。これは血友病の孤発例です。血友病患者の約30%は親の遺伝子と関係なく発症します。これは自分自身からの遺伝子の変異したことによります。



## 血友病はどのように遺伝するのですか？

- ① 父親が血友病で母親は血友病保因者でない場合、息子は血友病を発症しません。娘は全て血友病の遺伝子を持つ保因者になります。
- ② 血友病の遺伝子を持つ女性を保因者と呼びます。保因者は出血症状を認めることもあり、子供に遺伝子を承継する可能性があります。男女では、息子は50%の確率で血友病を発症し、娘は50%の確率で保因者となります。
- ③ 女性が血友病を発症するのは、父親が血友病で母親が保因者の場合のみで、これは非常に稀なケースです。(記者注；出血症状のある保因者も女性血友病と位置づけようという提唱も近年出てきています)



## 血友病の重症度は 3段階に分けられます。

重症度は症状の重さを示しています。

重症度のレベルは血液中の  
欠乏している凝固因子の  
値によります。

**正常範囲は**  
血液中の第VIII(8)因子または第IX(9)因子活性が  
50%～150%です。

### 軽症型の 血友病

正常の凝固因子活性の  
5%~30%

- 外科手術または大ケガの後、長く出血する可能性があります。
- 出血の問題は
- ほとんどありません。
- 頻繁には出血しません。
- ケガをしない限り出血しません。

### 中等症型の血 友病

正常の凝固因子活性の  
1%~5%

- 外科手術、大ケガ、歯科処置の後、長く出血する可能性があります。
- 月に1度くらい出血する可能性があります。
- 理由のはっきりしない出血は滅多にありません。

### 重症型の 血友病

正常の凝固因子活性の1%  
未満

- 筋肉や関節(主に膝、肘、足首)で頻繁に出血します。
- 1週間に1~2回出血する可能性があります。
- 理由のはっきりしない出血があります。

## 血友病にはどのような症状がありますか？

**血友病A、血友病Bは同じです。**

- 著しい青あざ(打撲の跡)
- 筋肉や関節、特に膝、肘、足首の出血
- 自然出血(理由のはっきりしない突発的な内出血)
- 切り傷、抜歯、外科手術後の長時間の出血
- 事故後の長時間の出血、特に頭部外傷後の出血

**関節または筋肉の出血は次のような症状を引き起こします。**

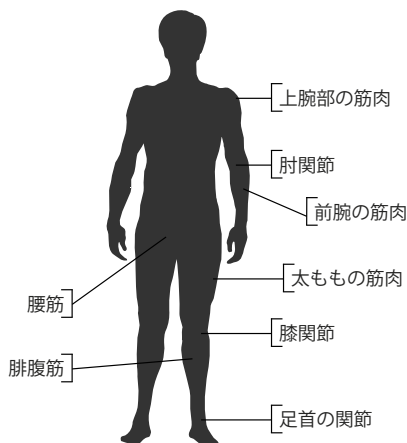
- 痛みまたは「不快感」
- 腫れ
- 痛み、張り
- 関節や筋肉の動かしにくさ



## 頻繁に出血する箇所は？

- 血友病患者は体内や体外で出血します。
- 同じ関節で何度も出血すると、関節がダメージを受け痛みが出ます。
- 繰り返して出血すると関節症のような健康上の問題を引き起こします。関節症により歩行や日常動作が困難になることがあります。通常は手首や指の関節は(他の関節炎を起こす疾患と違い)あまり血友病の影響を受けません。

出血は次の関節や筋肉の内部  
で最も頻繁に起こります。



## 血友病の治療法は？

- 今日の血友病の治療は非常に効果があります。針を血管に刺して欠乏している凝固因子を注射します。出血しているところに十分な凝固因子が届くと出血は止まります。
- **できるだけ早く治療しよう！**  
迅速な処置は関節、筋肉、臓器の痛みやダメージを軽減するのに役立ちます。出血を迅速に処置すると、止血に必要な製剤の量が少なくて済みます。
- **疑いがある場合は治療を！**  
出血していると思ったら、それが確実でなくても治療しましょう。関節が熱を持ち腫れたり痛みを生じたりするまで決して待たないでください。治療が「無駄になる」という心配は無用です。
- いまだに決め手となる治療法はありませんが、治療により血友病患者は普通の健康的な生活を送ることが可能です。重症の血友病患者は治療をしないと定期的に仕事や学校に行くのが困難になる場合があります。また、身体が不自由になったり歩行や単純な日常動作に支障をきたしたり、若くして亡くなる可能性もあります。

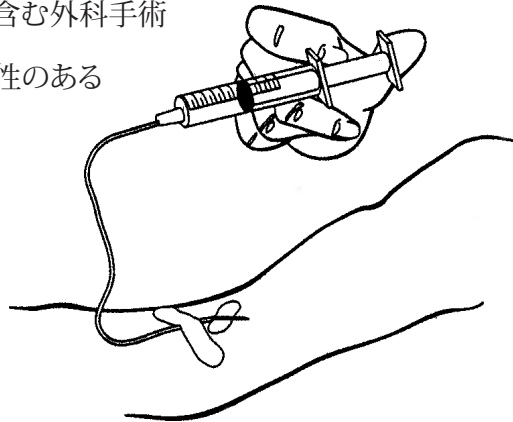
## 治療のタイミングは？

次のような症状に治療が施されます。

- 関節内出血
- 筋肉内出血、特に腕や足
- 首、口、下、顔、目の傷
- 頭部のひどい打撲といつもと違う異常な頭痛
- 場所に関わらず大量出血や出血の持続
- 場所に関わらずの激しい痛みや腫れ
- 縫い合わせが必要なあらゆる開放創
- 出血につながるあらゆる事故

次のような場合は事前に治療が施されます。

- 歯科処置を含む外科手術
- 出血の可能性のある活動



## 治療を必要としない場合は？

- 軽い打ち身は血友病の子供にはつきものですが、通常は危険ではありません。ただし、頭部の打撲は重症になる場合があるため、血友病専門医や看護師に診てもらう必要があります。



- 小さな切り傷や擦り傷により出血する時間は通常の人と同じです。これは危険ではありません。
- 深い切り傷は、通常より長く出血することがよくあります(必ずではありません)。通常、傷口を直接押さえると出血は止まります。
- 鼻血は通常鼻を5分ほど押さえれば止まります。出血が激しく止まらない場合は治療が必要です。

# 血友病患者が生活していくための重要なポイント

## 1. 出血は迅速に治療する!

迅速に止血すれば関節、筋肉、器官の痛みやダメージが少なくて済みます。また、出血を抑えるための治療も少なくて済みます。

## 2. 健康を維持する。

丈夫な筋肉を作ることは、関節障害や自然出血(はっきりしない理由による出血)を防ぎます。あなたにとってどのようなスポーツや運動が適しているか、血友病専門医や理学療法士に相談しましょう。

## 3. ASA (Aspirin®) は服用しない。

ASA(アセチルサリチル酸)は、出血の原因となることがあります。その他の薬も止血に影響を与えることがあります。医師にどの薬が安全か常に確認しましょう。

## 4. 定期的に血友病専門医または看護師の診察を受ける。

血友病クリニックまたは治療センターのスタッフは、健康管理の支援やアドバイスをしてくれます。

## 5. 筋肉注射は避ける。

筋肉注射は痛みを伴う出血の原因となる場合があります。しかし、血友病患者にはワクチン接種は重要かつ安全でもあります。その他の薬も多くは、筋肉ではなく経口または静脈内投与される必要があります。(訳者注:皮下注射は血友病患者でも施行可能です。)

## 6. 歯を大切にす。

歯が悪くならないよう歯科医のアドバイスを守りましょう。歯への注射や外科手術は大きな出血を引き起こす場合があります。

## 7. 健康に関する情報を記した患者カードを携帯する。

世界血友病連盟で国際医療カードの入手が可能です。国によっては首にかけたり腕につけたりする「メディカルアラート」または「プレート」が売られています。

## 8. 基本的な応急処置を学ぶ。

迅速な応急処置は止血に役立ちます。通常、非常に小さな切り傷、擦り傷、打ち身は危険ではなく、治療の必要はありません。応急処置で十分です。





世界血友病連盟 発行

© World Federation of Hemophilia 2004年

WFHの適切な承認の下、WFHの本文書の全部もしくは一部の複製または翻訳の許可を非営利の血友病団体に対し付与します。  
ただし、本文書の全部もしくは一部の複製または翻訳の許可は、販売目的もしくは営利目的の使用を伴う場合には適用されません。

本小冊子のPDFファイルはWFHのウェブサイトでは英語、フランス語、スペイン語、アラビア語、ロシア語、中国語でご覧いただけます。



世界血友病連盟

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010  
Montréal, Québec H3G 1T7 Canada

*Tel:* +1 (514) 875-7944

*Fax:* +1 (514) 875-8916

*E-mail:* [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)

*Web site:* [www.wfh.org](http://www.wfh.org)

WORLD FEDERATION OF  
**HEMOPHILIA**  
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE  
FEDERACION MUNDIAL DE HEMOFILIA

