

Q: 血友病について教えてください。

A：血友病患者が先生方の医院に来院されることが度々あるかと思われるが、血友病は単純に「出血しやすい病気」というわけではない。本稿では、血友病の症状や最近の治療法などをご紹介します。

【血友病の症状】

血友病とは、凝固因子が生まれつき不足しており止血がうまくいかない病気である。「血友病 A」は第Ⅷ因子が、「血友病 B」は第Ⅸ因子が低下しているか欠乏している。

【血友病の重症度】

重症度	第Ⅷ因子または第Ⅸ因子活性（％）	症状
重症	1％未満	関節内出血や筋肉内出血が幼少期から起きる。その結果関節強直や運動障害を残すことが多い
中等症	1～5％	症状は重症と同様だが、関節内出血の初発年齢がやや高く出血頻度も少ない
軽症	5％を超える	非外傷性の関節内出血、筋肉内出血は稀

【血友病の症状】関節症状

関節内の出血は血友病の出血症状の中で最も多く、これを繰り返すと慢性的な関節障害（慢性滑膜炎など）をきたす。関節内出血の症状は、関節の痛み、腫れ、熱感、こわばり、違和感、動きの悪さなどがある。関節内出血の反復、筋肉内出血時の血腫による神経障害の後遺症による関節障害で最終的には関節拘縮を起こす。

血友病嚢腫、偽腫瘍

出血の吸収が不十分なまま再出血を繰り返した場合、血腫の外側に被殻を形成し、さらに血腫の吸収が不良となり、再出血毎に血腫が増大する状態となる。これを血友病嚢腫と呼ぶ。また、滑膜出血や骨近傍の筋肉内血腫が嚢腫化し骨破壊をきたすものを血友病偽腫瘍と呼ぶこともある。

【治療法】**① 出血時補充療法**

出血した後に完全に止血が確認されるまで凝固因子製剤を注射する、最も一般的に行われてきた方法。

② 予備的補充療法

出張や旅行、スポーツといった足に負担がかかる予定がある場合など、出血がなくても当日の朝などに事前に注射をする方法。

③ 定期補充療法

非出血時に欠乏する凝固因子を長期間にわたり定期的に補充する止血管理法で、現在中心となりつつある治療法である。出血やイベントの有無にかかわらず、週に何回か定期的に輸注する。

【治療薬の副作用】

① アレルギー

ごくまれにアレルギー反応やショック（息苦しさ、青ざめるなど）、過敏症（発疹、顔のほてり、蕁麻疹、かゆみ、発熱、発汗、寒気、気分の悪さ、下痢、せきなど）、血栓症を起こすことがある。

② インヒビター

投与した凝固因子を中和して効果を失わせる抗体（インヒビター）が出来ることがあり、これができた場合は、通常第Ⅷ（Ⅸ）因子補充療法が効かなくなる。インヒビターを持つ患者の止血管理は、インヒビター中和療法、バイパス止血療法、免疫寛容療法がある。

【血友病患者が受けられる医療制度】

特定疾病療養

高額な治療費を継続して支払う必要がある疾患に対し、自己負担金を軽減する医療費助成制度である。この制度を利用すると、血友病にかかる治療費の自己負担が1ヶ月1万円となる。制度を利用するには、加入している健康保険に申請が必要。年齢や利用できる医療機関の制限は特にない。