

繰り返す後天性の出血！

今までは無かった出血症状が急に出現し、なかなか止血できない患者さんを診たら？

指定難病「自己免疫性凝固因子欠乏症」の可能性が 있습니다

● 症状

- ① 出血性素因の家族歴、既往歴が無く、抗凝固薬、抗血小板薬を服用中でない患者さんで、
- ② a. 繰り返す皮下出血、尿路出血、筋肉出血、あるいは後出血（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징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**、自己免疫性第XIII/13因子欠乏症、自己免疫性第VIII/8因子欠乏症、抗線溶因子（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、自己免疫性フォン・ヴィレブランド因子欠乏症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・ヴィレブランド因子、抗線溶因子に対する抗体（や抑制物質）による活性中和や除去の亢進、

あるいは、

それらの因子の過剰な消費や喪失、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・線溶系検査で**第V/5因子**、**第X/10因子**、**第XIII/13因子**、**第VIII/8因子**、フォン・ヴィレブランド因子、抗線溶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、力価測定などの精密検査が必要です。（指定難病288として公的医療費助成を申請できる可能性があります。）

● 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**などを含む）、DICがなければ抗線溶薬の投与（自己免疫性フォン・ヴィレブランド因子欠乏症では、デスマプレッシン投与も）
- 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（難治性疾患政策研究事業）

自己免疫性出血症診療の「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 事務局

一瀬 白帝（山形大学医学部公衆衛生学・衛生学講座内）

自己免疫性出血症診療の「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

症例相談の連絡先(北から南の順)

氏名	所属	メールアドレス
一瀬 白帝	山形大学医学部	bunbyo@mws.id.yamagata-u.ac.jp
大村 一将	北海道医療大学歯学部 内科学	kohmura@hoku-iryu-u.ac.jp
早川 峰司	北海道大学病院 救急科	mineji@dream.com
安本 篤史	北海道大学病院 検査・輸血部	yasuatsu0219@yahoo.co.jp
玉井 佳子	弘前大学医学部 輸血・再生医学	ytamai@hirosaki-u.ac.jp
家子 正裕	岩手県立中部病院 臨床検査科・血液内科	iekomNo2020@gmail.com
伊藤 俊広	国立病院機構 仙台医療センター 血液内科	toshi_ito_ito@yahoo.co.jp
今田 恒夫	山形大学医学部 公衆衛生学・衛生学講座	kkonta@med.id.yamagata-u.ac.jp
石澤 賢一	山形大学医学部 血液内科	kishizaw@med.id.yamagata-u.ac.jp
三井 哲夫	山形大学医学部 小児科学	tmitsui@med.id.yamagata-u.ac.jp
山本 正雅	奥羽大学薬学部 生化学分野	n-yamamoto@pha.ohu-u.ac.jp
関 義信	新潟大学魚沼地域医療教育センター 血液内科	y-seki@med.niigata-u.ac.jp
小川 孔幸	群馬大学大学院医学系研究科 内科学講座 血液内科学分野	yo-ogawa@gunma-u.ac.jp
山本 晃士	埼玉医科大学総合医療センター 輸血細胞医療部	kojiy@saitama-med.ac.jp
松浦 康弘	井上記念病院(千葉市) 内科	y.matsuura@inouemh.or.jp
川杉 和夫	帝京大学医学部 内科学	kaz@med.teikyo-u.ac.jp
矢富 裕	東京大学医学部附属病院 検査部	yatoyuta-ky@umin.ac.jp
西川 真子	東京大学医学部附属病院 検査部	mknishikawa-ky@umin.ac.jp
花房 規男	東京女子医科大学 腎臓病総合医療センター 血液浄化療法科	hanafusa@twmu.ac.jp
小山 高敏	東京医科歯科大学附属病院 血液内科	1koymtec@gmail.com
窓岩 清治	東京都済生会中央病院 臨床検査医学科	smadoiwa@saichu.jp
石田 文宏	信州大学医学部 保健学系病因・病態検査学	fumishi@shinshu-u.ac.jp
朝倉 英策	金沢大学附属病院 高密度無菌治療部	hasakura@staff.kanazawa-u.ac.jp
細野 奈穂子	福井大学医学部附属病院 血液・腫瘍内科	hosono@u-fukui.ac.jp
毛利 博	藤枝市立総合病院	mohrih@hospital.fujieda.shizuoka.jp
小林 隆夫	浜松医療センター	tkoba@hmedc.or.jp
浦野 哲盟	浜松医科大学 医生理学	uranot@hama-med.ac.jp
岩城 孝行	浜松医科大学 薬理学	tiwaki@hama-med.ac.jp
江口 豊	滋賀医科大学 救急集中治療医学講座	eguchi@belle.shiga-med.ac.jp
神谷 悦功	国立病院機構 東名古屋病院 血液・腫瘍内科	yskzkmy@e-nagoya.hosp.go.jp
松下 正	名古屋大学医学部附属病院	tmatsu@med.nagoya-u.ac.jp
杉浦 真弓	名古屋市立大学大学院医学研究科 産婦人科	og.mym@med.nagoya-cu.ac.jp
和田 英夫	三重県立総合医療センター	wadahide@clin.medic.mie-u.ac.jp
柏木 浩和	大阪大学大学院医学系研究科 血液・腫瘍内科	kashi@hp-blood.med.osaka-u.ac.jp
村田 幸平	関西労災病院 外科	murata-kohei@kansaih.johas.go.jp
湯川 真生	近畿大学医学部奈良病院 がんセンター外科	yukawa@nara.med.kindai.ac.jp
池田 正孝	兵庫医科大学 下部消化管外科	ms-ikeda@hyo-med.ac.jp
日笠 聡	兵庫医科大学 血液内科	parasol@mua.biglobe.ne.jp
川野 宏樹	神戸大学医学部附属病院 血液内科 (ロチェスター大学 Wilmot Cancer Center)	Hiroki_Kawano@URMC.Rochester.edu
羽藤 高明	愛媛大学 血液内科	takahato@m.ehime-u.ac.jp
岡本 好司	北九州市立八幡病院 消化器・肝臓病センター	kohji.okamot@gmail.com
酒井 道生	宗像水光会総合病院 小児科	kenkenms@med.uoeh-u.ac.jp
岡村 孝	聖マリア病院 血液・腫瘍内科センター	t-okamura@st-mary-med.or.jp
内場 光浩	熊本大学医学部附属病院 輸血・細胞治療部	mituhiro-uchiba@fc.kuh.kumamoto-u.ac.jp
橋口 照人	鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 血管代謝病態解析学	terutoha@m3.kufm.kagoshima-u.ac.jp
丸山 征郎	鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 システム血栓制御学	maruyama@m2.kufm.kagoshima-u.ac.jp
友寄 毅昭	沖縄赤十字病院 血液内科	ttomoyos@ryudai2nai.com