

第18回 日本検査血液学会学術集会
イブニングセミナー2



後天性フロンザイレブランド症候群

日時

2017.7/22 土
18:10 ~ 19:00

会場

第3会場 (1F 中ホールA)
札幌コンベンションセンター
〒003-0006 札幌市白石区東札幌6条1丁目1-1

司会

国際医療福祉大学 教授
川合陽子 先生

演者

ベイラー医科大学 臨床病理学 終身教授
照屋 純 先生

■イブニングセミナー整理券は配布いたしません。

共催：第18回 日本検査血液学会学術集会

後天性フォンヴィレブランド症候群

Acquired von Willebrand syndrome

照屋 純 先生

ベイラー医科大学臨床病理学・小児科学・内科学教授（終身）、病理学副主任教授
テキサス小児病院輸血・血液凝固部門チーフ、輸血学フェローシップディレクター
北海道大学医学部卒業。
マサチューセッツ総合病院・ハーバード大学医学部で臨床病理と輸血の臨床研修を行う。
アレゲーニ大学ハーネマン病院輸血・血液凝固部長、ノースウェスタン大学病院の
輸血・血液凝固部長を経て、2001年にベイラー医科大学准教授に就任、2009年から現職。
2013年からアメリカのベストドクターに選ばれる。また2017年からは国際血栓止血学会の
Plasma protein inhibitors のチェアマンを勤める。

フォンヴィレブランド病は先天性の出血性疾患の中で、アメリカでは最も頻度が高いものである。この病気はフォンヴィレブランド因子の欠乏あるいは異常によっておこるもので、タイプ1（マイルドなフォンヴィレブランド因子の欠乏）、タイプ2（フォンヴィレブランド因子の異常）、そしてタイプ3（フォンヴィレブランド因子の完全欠損）に分けられる。フォンヴィレブランド因子は大きく分けて、血小板、膠原線維、そして血液凝固第VIII因子と結合するという3つの機能をもっている。フォンヴィレブランド病の主な症状としては、小児期の頻回の鼻出血、抜歯後出血、そして過多月経である。診断には、フォンヴィレブランド因子の測定が必要である。それには血液凝固第VIII因子、フォンヴィレブランド因子活性、フォンヴィレブランド因子抗原量が含まれる。フォンヴィレブランド因子活性が低い時、あるいは活性と抗原量の比が低い時には、マルチマーの検査がなされて、タイプ1とタイプ2の識別、ならびに、

タイプ2のサブタイプ分類がなされる。一方、後天性フォンヴィレブランド症候群は、重症な大動脈弁狭窄、極めて小さい心室中隔欠損などの心疾患、ECMOやVADなどの体外循環装置、原発性血小板増多症、悪性リンパ腫、甲状腺機能低下症、ウィルムス腫瘍、valproic acidなどの薬剤によって引き起こされる。この病態はあまり広く知られていないために、診断がなされていないことが多いが、手術中に、プロトロンビン時間、活性化部分トロンボプラスチン時間やフィブリノゲンが正常であるにもかかわらず出血するような場合には、後天性フォンヴィレブランド症候群の可能性を考える必要がある。また、甲状腺機能低下症によるものを除いて、殆どの後天性フォンヴィレブランド症候群はタイプ2に属する。診断には先天性と同じ検査が必要である。そして活性/抗原比が低くて、高分子量のマルチマーバンドが減少していたら、診断が確定される。