

(3) 血液・凝固系疾患分野

後天性血友病 XIII(13)

1. 概要

血が固まる(凝固)のに必要なタンパク質の一つである凝固第 XIII/13 因子が、生まれつきではない(遺伝ではない)理由で著しく少なくなるため、血を止める(止血)のための血の固まり(血栓)が弱くなって簡単に壊れやすくなり、自然にあるいは軽い打撲などによって重い出血をする病気。

2. 疫学

不明(約 100 人/年 以上と推定)

3. 原因

自分の凝固第 XIII/13 因子に結び付く抗体(自己抗体)が作られて第 XIII/13 因子が働かなくなる(インヒビター)や、外傷・事故・手術などによる大出血や各種の病気による過剰な消費のために大量に第 XIII/13 因子が失われることが、出血の原因となる場合が多いと推測される。

4. 症状

血の固まる速さを調べる一般的な検査(PT、aPTT などの凝固時間)の値はあまり異常ではないのにも拘らず、突然出血する。体の軟らかい部分である筋肉・皮膚の出血が多いが、身体の中の部位にでも出血する可能性がある。急に大量に出血するので貧血になり、ショック状態を起こすこともある。

5. 合併症

出血する部位によって様々な症状が合わさって起こる(合併症)可能性がある。特に脳を含む頭蓋内の出血では脳神経系に、心臓や肺がある胸腔内の出血では循環系に重い障害を起こし、致命的となる場合もある。

6. 治療法

出血を止めるために濃縮第 XIII/13 因子製剤を注射することが必要であるが、「3. 原因」に書いた自己抗体によるインヒビターの例では、注射した第 XIII/13 因子活性が効かなくなるため、それだけで出血を止めることは難しい。さらに、免疫を弱める薬(免疫抑制剤)を注射して自己抗体を作らせないようにする必要がある。抗体の値が高くないようにするためには、第 XIII/13 因子の注射を最小限にとどめ、代わりに血栓が溶けにくくなる薬(抗線溶薬)を使用することが止血に有効であると予想される。

7. 研究班

後天性血友病 XIII/13 の実態調査、発症機序の解明と治療方法の開発 研究班