

血友病性関節症の治療指針

血友病患者における出血症状のうち、関節内出血は、もっとも高頻度にみられるうえに骨の成長過程にある幼少年期に頻発するので、関節に与える影響は大きい。

とくに関節内出血を繰り返すようになると、滑膜の絨毛増生を促し、慢性の滑膜炎に移行して、出血傾向を助長することにもなる。

したがって、関節変形や機能障害を予防するためには、再出血の防止に努めねばならない。これに対処するためには、出血早期の補充療法や出血に対する徹底的な局所治療が要求される。なお、出血頻度が高い場合には定期的補充療法が効果を挙げることがある。

ここに、各症状に対する治療法の基本を示す。

1. 関節内への初出血に対する処置

ある関節に初めて出血がみられたときや2～3回程度の繰り返しにすぎない新鮮例の出血においては、一般に強い疼痛を伴う急性関節炎症状を示す。しかし滑膜そのものの器質的变化は軽微であるので、吸収能もなお温存されている。

したがって、初期治療としては、まず欠乏因子の補充療法（5～15 u/kg）と局所安静を原則とする。

補充療法の量および回数は局所症状を把握して適宜決定する。（別表参照）

局所安静に関しては、ギプス固定、副子固定、牽引法などが採用されるが、再出血の危険性に対する病識がなく安静保持が困難な年少児や外来通院患者に対してはギプス固定が最適である。

1週後には炎症症状は緩解し血腫もほぼ吸収されるので、ギプスシャーレまたは副子にかえ、3週間の経過を追跡する。

関節拘縮を残しやすい年長児に対しては早期より運動を許可することが望ましく、1週後より補充療法を追加しながら、監視下の運動練習を開始する。

出血量が多量であったり、局所症状が緩解しない例に対しては、新鮮例であっても関節穿刺および洗浄をすることが望ましい。穿刺洗浄後にステロイド剤を関節内に注入する方法も追加されてよい。

2. 関節内出血の反覆例に対する処置

重症血友病では同一関節に出血を反覆することが多い。このような慢性経過例の関節には滑膜などに器質的变化がみられ、血腫の吸収能も著しく低下している場合が多い。したがって、慢性例の出血に対しては、前駆症状の時期または出血初期に、補充療法および局所固定が選ばれるべきであるが、明らかな出血症状を認める場合に対しては補充療法と同時に関節穿刺を洗浄が優先

する。この際とくに慢性滑膜炎の症状（軽度の慢性腫脹と局所熱感）が常時みられる症例に対しては、徹底的な関節洗浄後にステロイド剤を注入する方法がその後の再出血予防に対しても有効である。

局所の安静度は、慢性例が年長児に多いため、長期にわたり完全固定することは好ましくない。関節洗浄の1週間後から補充療法を追加しながら運動練習が開始されてよい。とくに荷重関節においては、補装具の装着が推奨される。

以上の治療によっても、なお再三出血を繰り返したり、血腫が持続する場合には、それに相当する原因を追究する必要がある。

その原因としては凝血塊の残留、凝血塊の器質化、関節内癒着、慢性滑膜炎などが挙げられるが、原因究明の手段としては関節鏡検査が推奨される。この鏡視所見によって、保存的には補装具の常時着用が、積極的には部分的ないしは全滑膜切除術などの観血的治療が適用となる。

3. 機能障害に対する処置

a 関節拘縮に対する処置

軽度の拘縮は、牽引療法によって改善が得られるが、高度の拘縮に対しては矯正ギプスや矯正用補装具の使用が必要である。

さらに拘縮が高度な場合には、腱延長術や関節包解離術などの観血的な方法を選ぶ。

拘縮の一因としてあげられる筋拘縮にともなう筋力低下に対しては筋力に応じて自動運動を中心とした回復訓練が必要である。

b 関節変形および強直に対する処置

成長停止期までの症例に対しては、保存的に装具療法や機能回復訓練が適用されるが、成人に対しては、積極的な骨切り術、関節形成術、人工関節置換術、関節固定術などが適用される。

なお、このような治療は十分な止血管理が必要であり、専門的医療機関に委ねるべきである。

症 状	局 所 療 法	補 充 療 法 量 回 数 期 間	結 果 及 対 策	備 考
① 関節内 初出血	安静保持 1～3 週間 ギプス固定 副子固定 フォームラバー 索引	5～15u/kg 1～2/d 1～5d	a) 血腫吸収結癒→運動開始 b) 血腫吸収遅延→①'参照	○ 血腫吸収遅延とは、通常 5～7 日以上経過して、 腫脹の消退、波動の消失 がみられない場合をいう。 ○ 初出血であっても、腫脹 疼痛が強度な場合は①と 同様に扱う。
①' 血腫吸収遅延	1) 穿刺排血および洗浄 2) ステロイド剤注入 3) 弾力包帯による圧迫固定 4) ギプス固定 2～3 週間	10u/kg 1～2/d 穿刺の 都度	a) 炎症々状消退→運動開始 b) 炎症々状持続→②参照	
② 関節内出血の反復	1) 穿刺排血および洗浄 2) ステロイド剤注入 3) 弾力包帯による圧迫固定 4) 安静保持 (1～3 週間) 5) 補装具常用	10u/kg 1～2/d 穿刺の 都度	a) 治癒または再出血 までの間隔延長→運動練習 b) 症状の改善が 認められない →②'参照	
②' 持続的関節血腫	関節鏡下の洗浄・処置	10～20u/kg 1 術直前 7～10u/kg 1～2/d 1～8d	a) 再出血までの間隔延長 →運動練習 b) 症状の改善が認められ ない→観血的治療	十分な止血管理を要す。 専門的医療機関に委ね るべきである。
③a 関 節 拘 縮	1) 牽引療法 ↓ 2) 矯正ギプスまたは矯正補 装具 ↓ 3) 観血的処置	7～10u/kg 1～2/W 矯正時 術直前 3～4W 25u/kg 以後 漸減	a) ADL の改善 b) 改善不十分→補装具常用 リハビリテーション	
b 関節変形および 強直	幼少年期；補装具常用 成人；観血的治療 (人工関節・関節固定術など)	7～10u/kg { 25u/kg 以上 以後漸減 }	適 直 術 直 前 3～4 W	

↓ **検索用テキスト** OCR(光学的文字認識)ソフト使用 ↓
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

血友病患者における出血症状のうち、関節内出血は、もっとも高頻度にみられるうえに骨の成長過程にある幼少年期に頻発するので、関節に与える影響は大きい。

とくに関節内出血を繰り返すようになると、滑膜の絨毛増生を促し、慢性の滑膜炎に移行して、出血傾向を助長することにもなる。