

# 第48回日本血栓止血学会学術集会 ランチョンセミナー9

日時：2026年5月30日（土）12：30～13：20

会場：報徳二宮神社 報徳会館 1階「第5会場」（飛鳥）

〒250-0014 神奈川県小田原市城内8-10（報徳二宮神社内）

座長

聖マリアンナ医科大学 小児科 講師

山下 敦己 先生

演題1

「血友病患者の整形外科的ケアについて  
～血友病Bにおける血友病性関節症～」

産業医科大学 整形外科学教室 准教授・副診療科長

鈴木 仁士 先生

演題2

「血友病B高用量定期補充の戦略的活用  
-当院の経験から-」

産業医科大学病院 小児科 助教

白山 理恵 先生

共催：第48回日本血栓止血学会学術集会

サノフィ株式会社

## 血友病患者の整形外科的ケアについて ～血友病Bにおける血友病性関節症～

産業医科大学 整形外科学教室 准教授・副診療科長 鈴木 仁士 先生

血友病では関節内出血やヘモジデリン沈着に伴って若年から関節症性変化をきたしやすい事が知られているが、症例数の少なさから血友病性関節症の頻度や予防に関する報告は少ない。

当院では血友病患者の総合的な日常生活改善を目的に小児科，リハビリテーション科，歯科，整形外科を1日で受診し各診療科で評価を行う血友病総合外来を血友病センターが開設された1984年から実施している。1980年代と比較すると年代とともに血友病性関節症の症例は特に肘関節と膝関節で減少してきているが，血友病A症例の足関節に関しては2010年代以降も血友病性関節症を20歳代の症例でも約3割に認めており，血友病性足関節症の予防が今後の課題といえる。また血友病性関節症発生や重症化は概ね血友病Aの方が血友病Bより高い可能性が高いとの報告が多いが，血友病Bにおいても一定数の症例がフォローアップ期間に血友病性関節症を生じている。

本講演では乳児期から中高年期まで血友病患者の整形外科的ケアに関する現状を概説し，血友病Aおよび血友病Bそれぞれの血友病性関節症発症に焦点を当てつつ当院での取り組みおよび今後の課題について述べる。

## 血友病B高用量定期補充の戦略的活用-当院の経験から-

産業医科大学病院 小児科 助教 白山 理恵 先生

血友病B治療において半減期延長製剤の登場は治療効果や利便性の向上をもたらした。本邦の全国調査でも血友病Bでは使用製剤の60%が半減期延長製剤と報告されており、治療の中心となってきている。さらに、半減期延長製剤の登場は凝固第IX因子(FIX)の独自の生理学的特性であるFIXの血管外分布について再考するきっかけになった。血友病Aでは凝固第VIII因子(FVIII)が大きな分子で血管内にとどまるため活性値が治療効果に直結する一方で、血友病Bでは活性値のみでの治療効果の予測が難しいことがInternational consensusにも記載されている。FIXは血管内皮下のIV型コラーゲンなどと結合し血管外に約3/4がプールされ、組織レベルでの止血に寄与すると考えられている。

本セッションでは頭蓋内出血後のACTH療法という「難局」を高用量のオルプロリクス定期補充療法(100単位/kg、週1回)で乗り越えた当院のケースを共有する。ACTH療法は連日の筋注が必要であり、局所出血を予防する必要があった。また、副作用で脳退縮による架橋静脈の破綻から硬膜下出血をきたすことが報告されており、これを予防する治療戦略が必要であった。このケースを通して血友病Bの戦略的な治療調整について考察する。