血友病保因者と女性血友病

WFH 50 YEARS OF ADVANCING TREATMENT FOR ALL
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
Fédération mondiale de l'hémophilie
Federación Mundial de Hemofilia

世界血友病連盟（WFH）発行
© World Federation of Hemophilia 20012年

本出版物はWFHにより作成され、フォン・ヴィレブランド病および稀な出血性疾患委員会、医療諮問委員会のメンバーの校閲を受けています。

WFHは、非営利の血友病／出血性疾患団体による本出版物の教育目的の再配布を推奨しています。

本出版物の再印刷、再配布、翻訳の許可を取得するには、下記の住所の広報部にご連絡ください。

世界血友病連盟
1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA
Tel.: (514) 875-7944
Fax: (514) 875-8916
E-mail: wfh@wfh.org

世界血友病連盟は医療行為を行っておらず、いかなる状況においても、特定の個人向けの特定の治療は推奨しておりません。WFHは明示または黙示を問わず、本出版物に記載の薬剤の投与量やその他の治療における推奨事項の正確性は保証しません。それらの理由から、本出版物で紹介されている薬剤の投与を開始する前に、医療者の助言、または製薬会社から提供された添付文書・印刷物による指示を参照されることを強くお勧めします。世界血友病連盟は特定の治療用製品または製造業者の推奨はしておりません。製品名の紹介はWFHの推奨を意味するものではありません。

内容

序論 3
血友病とは 3
血友病の遺伝子と遺伝 4
定義と用語 5

出血症状 6
手術または外傷後の出血 7
月経過多 7
月経困難症と排卵痛 7
閉経期の出血 7
その他の婦人科の問題 8

保因者診断 8
臨床検査 9
検査の時期 9

家族計画と妊娠 11
妊娠のオプション 11
出生前診断 12
妊娠中の留意事項 14

分娩と出産：母と子のための考慮事項 15
分娩後のケア 15

出血の治療 16

心理社会的問題と生活の質 18

序論

血友病は、比較的稀な出血性疾患です。長年、血友病の症状を発症するのは男性のみで、血友病の遺伝子を「持つ」女性は血友病の症状を経験しないと信じられてきました。

現在では、多くの保因者が血友病の症状を経験することが分かっています。この疾患に関する私達の知識の増加に伴い、女性が罹患する理由や症状についての理解も深まっています。しかし、なかには何年も出血性疾患と診断されたり疑われたりすることのないまま暮らしている女性もいます。世界血友病連盟は、教育・啓発を通じて、このようなケアの格差を埋めるために取り組んでいます。

血友病とは

血友病は出血性疾患です。血友病患者は血液中に十分な凝固因子が含まれていないため、通常よりも止血に長い時間を要します。凝固因子とは止血を助ける血液中のタンパク質のことです。

血友病には血友病Aと血友病Bの２つの病型があります。血友病Aの方が多く、血友病Aの患者は凝固第Ⅷ(8)因子が欠乏しています。一方、血友病Bの患者は凝固第Ⅸ(9)因子が欠乏しています。

血友病は、通常遺伝的なもので、親の遺伝子を介して親から子に遺伝します。遺伝子は、身体の細胞が発達する方法に関するメッセージを伝達します。例えば人の髪の毛や目の色などを決定します。血友病患者の場合、凝固因子を作る遺伝子がなくなっていたり、変異したりしています。その結果、体が凝固因子を作らない、凝固因子が正常に機能しない等の状態になります。

約30パーセントの血友病患者は、家族歴がないのに発症しています。このようなケースは、遺伝子の新たな変異が原因となっています。これは散発性血友病と呼ばれます。

血友病の遺伝子と遺伝

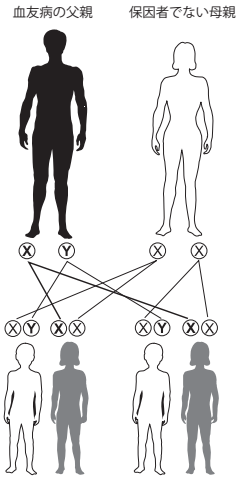
遺伝子は体の細胞内の染色体と呼ばれる構造物に、パッケージ化されています。血友病に関連する遺伝子は「X」染色体上に位置しています。

X染色体は、人が男性か女性かどうかを判断する役割を果たすことから「性染色体」とも呼ばれます。男性には母親から受け継いだX染色体 1 本と、父親から受け継いだY染色体が 1 本あります。女性には両親からそれぞれ1本ずつ受け継いだX染色体が2本あります。

男性は、母親から承継したX染色体が改変もしくは変異していると、血友病になります。女性が、両親のいずれかから変異した遺伝子のコピーを受け継いだ場合、血友病の遺伝子を「持っている」と言われることから「保因者」と呼ばれます。つまり、その女性は 1 本の正常な遺伝子と 1 本の変異した遺伝子のコピーをもっています。

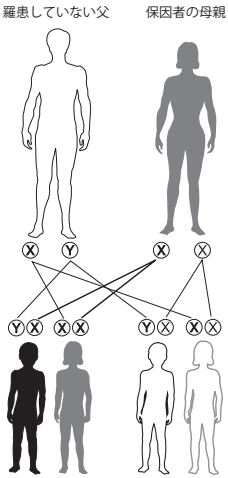
血友病の遺伝

血友病の父親



血友病の父親の娘は全て、父親のX染色体の改変されたコピーを受け継ぐ。
息子は母親のX染色体のみ受け継いでいるため、誰も発症しない。

血友病の遺伝子をもつ母親



保因者は1本の通常な遺伝子と1本の改変された遺伝子を持つ。保因者が子供に改変された遺伝子を受け継ぐ割合は50%。母親から改変された遺伝子を受け継ぐ男子は血友病を発症。母親から改変された遺伝子を受け継ぐ女子は保因者となる。

非常に稀な例として、父親が血友病で母親が保因者の場合、女性が２本の変異した遺伝子のコピーを受け継ぐ場合があります。

ライオニゼーション

女性の体内の各細胞中の2本のX染色体のうちの１本が不活性化または「抑制」されます。このプロセスを、最初に報告したメアリー・ライアンにちなんで「ライオニゼーション」と呼びます。ライオニゼーションは完全には解明されていない偶然的なプロセスです。

不活性化した染色体に改変された遺伝子があると、その細胞は凝固因子を産生します。正常な遺伝子をもつ染色体が不活性化している場合、細胞は凝固因子を産生しなかったり、産生された凝固因子が正常に機能しなかったりします。

血友病の保因者では、細胞の約半分の「正常な」遺伝子が不活性化しているため、凝固因子レベルは平均して正常の約50％となります。正常な遺伝子をもつX染色体がさらに不活性化しているため、凝固因子レベルがさらに少ない保因者もいます。

定義と用語

血友病の重症度は軽症、中等症、重症の3つに分類されます。血友病の重症度は患者の血液中の凝固因子レベルにより決定します。

軽症の血友病	正常の凝固因子レベルの5%～40%
中等症の血友病	正常の凝固因子レベルの1%～5%
重症の血友病	正常の凝固因子レベルの1%未満

（男女ともに）凝固因子が正常レベルの5～40パーセントの人は**軽症の血友病**です。

凝固因子が正常レベルの1～5パーセントの人は**中等症の血友病**です。

凝固因子が正常レベルの1パーセント以下しかない人は**重症の血友病**です。

凝固因子が正常レベルの40パーセント未満の女性は、凝固因子が同じレベルの男性と違いがありません。この女性は**血友病**です。

保因者の中には、凝固因子のレベルが40パーセント以上であっても血友病の症状を発症する人がいます。凝固因子レベルが正常レベルの40～60パーセントの女性で異常出血がある人は**症候性保因者**と呼ばれます。

出血症状

保因者の約3分の1は、凝固因子レベルが正常の60%未満で、異常出血の経験がある可能性があります。ほとんどの場合、保因者は軽症の血友病男性に見られる症状もしくは、重く長引く月経出血などのような女性特有の症状を経験します。

症候性保因者と血友病の女性:

青あざが出来やすい

- 手術後の出血が長引く
- 外傷後にひどい出血をする
- 多くの場合、月経時の出血が通常より重く長期間に及び（月経過多）、鉄分の摂取が必要になる場合や子宮摘出術のリスクが高くなることがあります。
- 出産後、分娩後出血する可能性が高くなります。

手術または外傷後の出血

報告等により、女性血友病が経験する最も一般的な症状として、抜歯や扁桃切除術等の手術後の出血が長期化することが分かっています。また、事故や怪我の後の深刻な出血のリスクもあります。

月経過多

凝固因子レベルが低い保因者は、月経出血が重く長引く（出血過多）リスクが大きくなります。また初潮時に著しい出血があることがあります。多量の出血は血液中の鉄分低下による貧血を引き起こし、虚弱や疲労の症状が出現することがあります。

月経困難症と排卵痛

出血性疾患の女性は月経出血中の痛み（月経困難症）を経験する可能性が高くなります。また排卵時に少量の内出血を経験することもあり、それにより腹部や骨盤の痛みを引き起こす可能性があります（「中間痛」を意味するドイツ語Mittelschmerzとして知られています）。特に凝固因子レベルが非常に低い保因者の場合、この出血は重症化し、生命を脅かすことさえあり、緊急な治療が必要な場合があります。

閉経期の出血

閉経とは、女性の人生の中で生理が完全に停止する時期を言います。閉経周辺期とはホルモンの「過渡期」で閉経前の3～10年の時期を言います。女性が閉経期に近づくと、重く不規則な月経出血が好発します。人生のこの段階には婦人科疾患（子宮筋腫、ポリープなど）も好発します。血友病の保因者は、より重度の出血症状のリスクがあり、治療が必要になる場合があります。

その他の婦人科の問題

女性は、排卵の過程で単純（機能性とも呼ばれる）卵巣嚢胞を発症することがあります。通常、この嚢胞は小さく問題を引き起こさずに自然に消失します。血友病の保因者は、このような単純嚢胞でも出血して「出血性」卵巣嚢胞になるリスクが大きいようです。出血性卵巣嚢胞はかなりの痛みを生じるため、緊急の医療介入が必要となる場合があります。

一部の保因者は、子宮の内側を覆う組織（子宮内膜組織）が腹部や体の他の部分内に形成される症状（子宮内膜症）に罹患する場合があります。子宮内膜症の原因はまだ解明されていませんが、重い月経出血を経験する女性はこの疾患にかかるリスクが大きくなります。

保因者診断

血友病保因者は確定保因者と推定保因者に分類されます。

確定保因者は必ず血友病の遺伝子を持っており、その遺伝子は父から受け継いでいます。確定保因者は詳細な家族歴（いわゆる血統）を得ることにより特定することが出来ます。

確定保因者は次の通りです。

- 血友病の父親の全ての娘
- 血友病の息子を1人もち、家族のうち最低1人（兄弟、母方の祖父、おじ、甥、いとこ）が血友病である母親
- 血友病の息子を1人もち、血友病の確定保因者の家族（母、姉妹、母方の祖母、おば、姪、いとこ）をもつ母親
- 血友病の息子を2人以上もつ母親

推定保因者は次の通りです。

- 保因者の全ての娘
- 血友病の息子を1人もち、他に血友病（または保因者）の家族をもたない母親

- 保因者の姉妹、母親、母方の祖母、おば、姪、従姉妹

確定保因者であっても、多くの保因者は自分の状態に気づきません。

臨床検査

血友病保因者に対しては、凝固因子アッセイ検査と遺伝子検査の2つの検査を実施することが出来ます。

凝固因子アッセイは血液中の凝固因子レベルを測定します。この情報は有用ですが、なかには凝固因子レベルが通常の保因者もいます。この検査は保因者の可能性がある女性に対して、偽りの安心感や誤った情報を提供する可能性を秘めています。従って、その女性が血友病の保因者であるかどうかを確定するために使用することはできません

凝固因子レベルは家族の中でも大きく異なります。例えば、凝固因子レベルが非常に低い母親から生まれた娘の凝固因子レベルが正常に近いことがあります。従って凝固因子アッセイは、家族の中の確定保因者やその疑いのある家族に対して実施されるべきです。

ストレス、炎症、感染症、特定の薬、経口避妊薬、妊娠などは全て第VIII因子レベルが上がる原因となり、検査結果に影響を及ぼす場合があります。また、第VIII因子レベルは年齢が高くなるにつれ上昇する傾向があります。

遺伝子変異などを解析する遺伝子検査は、血友病の原因となる改変遺伝子を直接探します。これは、女性が保因者であることを知る唯一確実な方法です。検査から得られた情報により家族にも新たな情報が明らかになります。しかし遺伝子検査には費用がかかり、全ての医療機関で実施出来ない場合があります。

検査の時期はいつがよいか？

保因者にとって診断的検査は複雑な問題です。疑いのある保因者の凝固因子レベルを知ることは安全上の理由から重要ですが、遺伝子検査の場合は多くの倫理的、文化的な懸念を提起します。

保因者は外傷、抜歯その他の外科手術後に出血が長引くリスクがあるため、すべての保因者とその疑いのある方に凝固因子の測定をお勧めします。

それにより、凝固因子レベルが低い場合はさらなる予防措置を取ることが出来ます。しかし、凝固因子だけでは女性の保因者と確定することはできません。

遺伝子検査を受けるかどうかの判断は、家族の理解や文化的規範の影響を受けますが、検査が可能か、規制機関（政府、保険事業者）が承認しているかどうかにもかかっています。一部の国では、女性本人だけが遺伝子検査に同意することができ、その両親は本人のために意思決定をすることが出来ません。

子供が意思決定できる年齢に達する前でも遺伝子検査が可能な場合、家族は保因者であるかどうかを検査する時期を判断するのに苦慮します。多くの親は娘に検査を受けさせるべきか、具体的には初潮の前に受けさせるべきか、自分で意思決定できる大人になるまで待つべきか迷います。可能であれば、疑いのある保因者は妊娠前に検査を受けるべきです。

なかにはこの疾患を否定し、病気を悪い知らせと認識して子供と自分を守るために検査を遅らせる家族もいます。娘が血友病の子を持つ可能性を隠すなどの文化的問題から、娘に検査を受けさせるのをためらう家族もいます。一方で、当然のこととして定期的に検査を受けさせる親もおり、子供は自分の保因者の状態に関する知識をもって成長します。少女が自分の状態を早期に知ることは、保因者であることの難しい現実を徐々に受け入れるのにも役立ちます。

両親は意思決定をする前に、娘が潜在的に保因者に関する情報を受け入れる心の準備が出来ているかどうかを検討する必要があります。娘の年齢、情緒の成熟度、情報に対する理解と関心のレベル等の事項を考慮する必要があります。血友病で家族が苦しむのを見たり、自分が保因者であるかどうか確定していなかったりすると、少女の不安が高くなる可能性があります。特別な配慮を必要とする兄弟に対する怒りの感情や、血友病の子供を持つことに対する恐怖があることは正常で一般的な反応です。

いずれのケースも、意思決定プロセスにおいて患者や家族を支援しフォローアップカウンセリングを提供することができる血友病治療センターの専門家または遺伝カウンセラーに、家族は必要に応じて相談できることが大切です。

家族計画と妊娠

保因者は、計画妊娠する前に、病気の子を持つことのリスクについて遺伝カウンセリングを受けるべきであり、妊娠の疑いがある場合は出来るだけ早く産婦人科医に診てもらう必要があります。産婦人科医は血友病治療センターのスタッフと緊密に連携して、母親と新生児の双方に妊娠・出産の際の最高のケアを提供し、潜在的な合併症を最小限に抑える必要があります。

保因者は妊娠する前に、次の事項に関する明確かつ正確な情報を得る必要があります。

- 子供が血友病になる又は遺伝子を受け継ぐ可能性：血友病保因者の子供が血友病を受け継ぐ確率は50％です。
- 男女を問わず子供に血友病を受け継ぐことの結果
- 血友病の治療方法、現地で可能なケアのレベル、治療にかかる費用
- 母と子の両方のリスクを軽減するために管理しなければならない妊娠、分娩、出産の方法
- 妊娠および出生前診断に可能なオプション

妊娠のオプション

血友病の子供をもつ可能性をありのまま受け入れる人もいます。安全な凝固因子製剤により質の高いケアを受けることのできる国々では、血友病は管理可能な疾患であると考えられます。適切なケアが可能でないと、意思決定はより困難になります。病気の子供をもつリスクをなくすために養子をもらったり他の妊娠オプション（次ページの一覧表参照）を利用したりする家族もあります。ただし、これらのオプションは宗教的、倫理的、経済的、文化的な理由で常に利用可能とは限らず、受け入れられないことがあります。

出生前診断

女性が妊娠すれば、当然のことながらそのカップルは、子供が生まれる前にその子が血友病かどうかを知りたいと考えると思います。

確定的な出生前診断は、羊水穿刺や絨毛生検など侵襲的な手順でのみ提供が可能です（以下参照）。センターによっては、胎児が血友病であることが判明しカップルが妊娠を中絶する計画をしている場合にのみ、これらの方法を提供するところもあります。妊娠中絶の決定は非常に困難であり、宗教的、倫理的、文化的な理由により受け入れられない場合があります。

出生前診断の方法

絨毛生検（CVS）：局部麻酔を施し、超音波ガイド下で極細の注射針を腹部から挿入、または細いカテーテルを母体の膣を介して挿入し、絨毛性胎盤から絨毛細胞のサンプルを採取します。これらの細胞には胎児自身と同じ遺伝情報が含まれているため、胎児が血友病に罹患しているかどうかの決定に使用することができます。

この方法は妊娠11週から14週の妊娠早期に実施されます。CVSは、血友病やその他の遺伝性出血性疾患の出生前診断に最も広く使用されている方法です。

羊水穿刺：腹部から子宮に挿入された極細の注射針を使用して少量の羊水を採取します。羊水穿刺は超音波ガイドの下で、妊娠15週から20週の間に行なわれます。

胎児の細胞を含む羊水が解析され血友病かどうかが検査されます。

CVS、または羊水穿刺に関連する流産のリスクは最大1パーセントです。

血友病保因者の妊娠オプション

手順	方法	検討すべき事項
着床前診断(PGD)と体外受精(IVF)	実験室で女性のパートナーの精子を女性から取得した卵子に受精させます。これは体外受精(IVF)と呼ばれます。 胚の発達のごく初期段階に変異した血友病遺伝子が胚にあるかどうかを判断するために検査が行なわれます。そして変異した遺伝子を含んでいない胚のみを母親の子宮に移植します。	この方法はコストがかかり、世界の多くの地域では利用することが出来ません。 IVFによる妊娠成功率は1周期あたり約30%です。 CVSや羊水穿刺は胎児が変異した遺伝子を持っていないことを確認するのに推奨される方法です。
卵子提供によるIVF	血友病に罹患していない妊娠可能な女性から提供された卵子を使用することで、子供が母親から血友病の遺伝子を承継するリスクがなくなります。	繰り返しますが、IVFはコストが高く、妊娠成功率は周期当たり約30%です。提供者が若いと成功率は最も高くなります。
精子選別	X染色体をもつ精子のみ使用されます。 これにより女子の出生が確実となります。	女子であっても変異した遺伝子を承継し血友病の保因者である可能性はあります。また、出血症状を経験したり 子供に変異した遺伝子を承継する可能性もあります。 この方法は、専門のセンターで研究手段としてのみ使用可能で、現在はまだ評価段階です。

情報源:出典　『*All About Carriers*』カナダ血友病協会

胎児の性の決定
胎児の性決定、つまり、赤ちゃんが男の子か女の子かどうかを知る手順は比較的簡単です。胎児の性別を知ることで血友病かどうかを知ることは出来ませんが、性別は有用な情報を提供します。

胎児が男子であれば、子供が血友病かどうかを知りたい両親にCVSや羊水穿刺を提案することが可能です。保因者がCVSや羊水穿刺の検査をしないことを選択した場合、またはこれらの検査ができない場合、医師は男子の胎児の出血の可能性を最小限に抑えるため、分娩、出産の計画を立てる必要があります(「分娩と出産：母と子のための考慮事項」参照)。

胎児が女子の場合、胎児が保因者であっても胎児が理由で分娩、出産中に出血する可能性は極めて低いため、出生前診断は必要ありません。

胎児の性別は次の２つの方法で決定されます。

- 母体血漿からの胎児の性別の識別：妊娠8週目に母体から血液サンプルを採血します。母親の血液中に存在する胎児の遺伝物質により性別を決定することが出来ます。この方法は妊娠初期に実施可能ですが、専門機関でしか実施することが出来ません。
- 超音波スキャン：妊娠15週目からは超音波により胎児の性別を正確に決定することが出来ます。この妊娠期では、男子胎児が血友病かどうかを確認するオプションとして羊水穿刺を推奨します。

妊娠中の留意事項

ほとんどの保因者は出血の合併症なく通常の妊娠をしています。第VIII因子レベルは妊娠中大幅に増加するため、血友病Aの保因者の出血のリスクは軽減されます。ただし第IX因子のレベルは通常それほど大きく変化しません。血友病保因者の流産のリスクは高くないと考えられています。

凝固因子のレベルは、それが最も高くなる妊娠後期に検査する必要があります。凝固因子のレベルが低い場合は、分娩中の過剰な出血のリスクを軽減するために予防措置を取る必要があります。

産婦人科医は、保因者の妊娠が適切に管理されるよう、血友病治療センターのメンバーと緊密に連携して仕事をする必要があります。

分娩と妊娠:母と子のための考慮事項

出産計画は、母親のニーズと病気の可能性のある子供に依存します。

分娩中に凝固因子のレベルを測定することは困難であるため、妊娠後期に測定する必要があります。凝固因子のレベルが低い場合、出産中および出産後の過剰出血のリスクを軽減するための分娩中に凝固因子製剤投与が必要かもしれません。分娩中の処置を提供するのがよいでしょう。凝固因子レベルによって女性が局所麻酔(硬膜外)を受けるかどうかを決定することができます。

特に分娩、出産が長引き合併症を伴った場合、血友病の男子の胎児は頭部出血のリスクが高くなります。保因者は経膣分娩で出産することが可能ですが、分娩が長引くのは避けるべきであり、出来るだけ外傷が少ない方法で出産が行なわれる必要があります。胎児頭皮用電極や胎児採血等の観血的モニター技術は可能であれば回避すべきです。また、吸引分娩、鉗子分娩なども回避する必要があります。

新生児の分娩後は、凝固因子レベルを測定するため、ただちに臍帯から血液サンプルを採取する必要があります。また、血液検査の結果が分かるまでは、赤ちゃんに筋肉注射や、割礼などの外科手術は避ける必要があります。

分娩後のケア

分娩後、保因者の血中凝固因子レベルは妊娠前の状態に戻り、出血のリスクは最も高くなります。

分娩後の出血（PPH）は、特に世界の一部の地域では母親の死亡および障害の主要な原因となっています。そのため血友病の保因者、特に症候性保因者や血友病女性は、血友病のチームとの緊密に連携した産婦人科のケアを受ける必要があります。

PPHのリスクを軽減するために特定の予防措置を取ることが可能です。子宮を収縮状態に保つことができる薬を投与して、臍帯の牽引により胎盤を娩出します。これは胎盤娩出の「積極的管理」と呼ばれ、PPHのリスクの著しい軽減にもつながっています。

保因者は出産後6週まではPPHのリスクがあり、この期間に過剰な出血がある場合は直ちに医師の診療を受ける必要があります。特に凝固因子レベルが低い保因者は、出血予防措置としての治療が推奨されます。

出血の治療

通常、症候性保因者や血友病女性は、日常生活の中では症状を経験しません。ただし事故や外科手術の後に持続的な出血を経験します。このような出血が起きた場合は、男性の血友病患者と同様の治療が必要となります。

デスモプレシン

デスモプレシンは緊急の場合や手術中に出血を抑えるのを手助けする合成ホルモンです。デスモプレシンは静脈注射、皮下投与、または鼻スプレーによる投与が可能です。

デスモプレシンはすべての保因者に効き目があるわけではありません。凝固因子レベルが50％未満のすべての血友病Aの保因者は、この薬を使用することが必要になる前に、薬をテストして、その結果を得ていることが必要です。デスモプレシンは第IX因子レベルを上昇させないため、血友病Bの保因者には効き目はありません。

デスモプレシンは、頭部外傷や心臓疾患のリスクがある女性のようなケースには使用すべきではありません。医師は処方前に投薬と使用方法を熟知している必要があります。

凝固因子製剤

デスモプレシンの効き目がない、または使用が推奨されない保因者は、手術前や手術中など多量の出血のリスクが高い場合、凝固因子濃縮液の輸液が必要になる場合があります。

抗線溶薬

抗線溶薬のトラネキサム酸およびアミノカプロン酸は、口腔や子宮など身体の特定部分における血塊の溶解を防止するために使用されます。このような薬は重度の月経出血を抑えたり、小さな手術、歯科処置中にも使用することができます。

ホルモン療法

過度の月経出血を抑えるのを助けるためにホルモン療法を実施することが可能です。ホルモン療法には（経口投与、スキンパッチ、経膣投与が可能な）複合ホルモン避妊薬、レボノルゲストレル放出子宮内避妊器具／システム（IUDまたはIUS）などがあります。

月経過多の外科手術のオプション

これらの薬物の投与を受けていても、一部の女性では重度の月経出血が続くことがあります。手術に伴うリスクは常にありますが、稀に外科手術も検討される場合があります。

子宮（子宮内膜）アブレーション
この方法は、生理中に剥がれる子宮内膜を完全に壊死させます。手術は経膣で行われるため、切開する必要がありません。この方法は月経出血を軽減するのに極めて効果的ですが、女性の妊娠の可能性を減らし、通常の妊娠を妨げてしまいます。従って子供を望む女性には勧められません。

子宮摘出術
子宮摘出術とは、月経出血を完全に抑えることを目的とし、子宮を完全に摘出することです。時には、卵巣と卵管も摘出されることがあります。女性は子宮摘出術を受けると子供を産むことが出来なくなります。

心理社会的問題と生活の質

血友病の保因者であることは、女性の健康、学業、職業、社会生活に大きな影響を与える可能性があります。

過度で長期間の月経出血は特に少女や家族を苦しめ、何日も登校できず友人から離れてしまうばかりか、痛み、不快感、衣服の汚れを恐れて社交行事を避ける場合があり得ます。少女が重度の月経出血のために恥ずかしく決まりの悪い経験をすれば、自己像や自信にマイナスの影響を与える可能性があります。

多くの保因者は自分の症状が異常であることに気づかず、医師の助言を求めようとしません。例え助言を求めた場合でも、ケア提供者に出血性疾患に関する十分な情報が得られるとは限らず、正しい診断が見落とされる場合があります。さらに世界の多くの国々では、女性に対する医療が不足しています。特に生理の問題に対しては、文化的タブーや障壁により女性は助けを求めにくくなります。

重く長引く月経出血や痛みは女性の性意識に影響を与え、結婚に問題を引き起こします。また、毎月重い出血のために会社を休まなくてはならないため、キャリアの選択や職業上の成功に影響を与える可能性もあります。

さらに、多くの血友病保因者は、他の遺伝性疾患と同様、疾患が遺伝することに対する罪悪感を覚えます。これら保因者は出血性疾患を伝えたり、娘も同様に疾患を伝えてしまう可能性に直面したりすることから、子供を生むべきではないと感じる可能性があります。

また、パートナーの男性やその家族が病気をもつ子供が生まれるリスクを受け入れない可能性があるため、結婚の見通しに影響を与える場合があります。さらに夫婦が血友病の子供を持った場合、その子供に必要な治療やケアは兄弟を含む家族全員への負担となる可能性があります。

多くの血友病治療センターでは、高い技術と優れた感性を持ったカウンセリングを提供しています。血友病治療センターの専門家は情報を提供し、このような複雑な感情を克服するための支援を行ない、女性に自分の状態を管理する自信を持たせ、適切な治療が

受けることができるよう支援します。血友病治療センターや現地の患者団体を通して、同じ問題に直面する他の女性と支援ネットワークを構築することで、かけがえのない心の拠り所となります。

女性の出血性疾患に関する詳細情報につきましては、世界血友病連盟のウェブサイトwww.wfh.orgをご覧ください。

WFH 50 YEARS OF ADVANCING TREATMENT FOR ALL

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
Fédération mondiale de l'hémophilie
Federación Mundial de Hemofilia

1425 René-Lévesque Blvd. W.,
Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA

Tel.: (514) 875-7944
Fax: (514) 875-8916
E-mail: wfh@wfh.org
Internet: www.wfh.org