

# 血友病における 関節内の出血(関節内出血)

整形外科の視点から

**E.C. Rodríguez-Merchan**

La Paz University Hospital  
Madrid, Spain

## 世界血友病連合(WFH)刊行

© World Federation of Hemophilia, 2000

WFHは、非営利の血友病団体が、教育目的でWFH刊行物を配布することを奨励しています。本書の複製、配布または翻訳の許可に関しては、下記住所の広報部に連絡してください。

本書はWFHのウェブサイトwww.wfh.orgから閲覧できます。別刷りは下記のWFHから入手できます。

World Federation of Hemophilia  
1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010  
Montréal, Québec H3G 1T7  
CANADA  
電話：(514) 875-7944  
ファックス：(514) 875-8916  
Eメール：wfh@wfh.org  
URL：www.wfh.org

「血友病の治療」シリーズは、血友病の治療と管理に関する全般的な情報を提供することを目的としてまとめられたものです。WFHは医療機関ではありませんので、提示された個々の治療法を推奨するものではありません。投与量および他の治療法については継続的に更新し、新たに報告された副作用についても紹介します。WFHは、本書で推奨された製剤の用量または他の治療法の確実性について提言、または暗示するものではありません。従って、読者の方々には本書に記載された製剤の投与を行う際には、医師に相談するか、製薬会社が提供する印刷物を参照してください。

本書で述べられた内容および意見は必ずしもWFH、その役員会あるいは職員の見解、方針または勧告を表すものではありません。

「血友病の治療」論文シリーズ

編集者

Dr. Sam Schulman

本書は、WFH(World Federation of Hemophilia)より英文で発行されたものを、許可を得て日本語に翻訳したものです。

## もくじ

---

■ はじめに	1
■ 関節内出血の種類	1
■ 関節内出血の治療	1
■ 結論	3
■ 参考文献	3

# 血友病における関節内の出血(関節内出血)

整形外科の視点から

E.C. Rodríguez-Merchan

翻訳監修 東京大学医科学研究所附属病院 関節外科 講師 竹谷 英之

## はじめに

血友病の最も典型的な症状は関節内の出血(関節内出血)である。関節内出血が頻繁になるか強まると、滑膜が血液を吸収できなくなる。このような吸収障害を代償するために滑膜は肥厚し、その結果、慢性血友病性滑膜炎と呼ばれる状態になる[1,2,3]。従って滑膜炎の進行を回避するためには、急性の関節内出血を回避するだけでなく、できる限り有効な止血管理を行うことがきわめて重要である。

2歳時から骨格の成熟するまで血液製剤の定期的補充療法を行うことは、関節内出血を避けたり、少なくともその強さを緩和するための最善の方法である。しかしこれには長期間の静脈内投与が必要であり、そのために問題が生じ得ることを忘れてはならない。先進国の大半の血友病センターでは、出血が生じたときに欠損している凝固因子を投与する出血時治療をおこなっている。

## 関節内出血の種類

急性出血と亜急性出血とを区別することが重要である。亜急性関節内出血の場合、一般に今までに起こっていた滑膜炎または関節症が関連しているが、急性関節内出血はそれまで健全であった関節に生じる [4]。通常、患者は急性出血を関節の灼熱感として自覚する。関節内出血は数時間で進行し、関節では炎症、緊満、熱感、疼痛が生じ、皮膚は明るい赤色を呈する。罹患関節は疼痛が緩和される屈曲位に保持し、動かすと痛く運動が制限される。適切な用量の凝固因子濃縮製剤を投与すると、一般に疼痛は速やかに軽減するが、炎症および関節運動制限の消失にはこれよりも時間がかかる。炎症と運動制限の程度は常に関節内の出血量に関連する。

亜急性関節内出血は一般に2~3回の関節内の出血の後引き続き発現し、血液製剤による十分な治療を行っても持続する。疼痛は耐えられる程度のこともあり、一般に触診で滑膜の肥厚が認められ、関節の運動性がわずかに低下する。亜急性関節内出血を数ヶ月から数年にわたり再発させていると、血友病性関節症という状態になる。この状態は一般に若年成人に生じ、罹患関節に持続性の疼痛が運動時だけでなく安静時にも見られる。このような患者では、滑膜炎や関節内出血に関連する急性の疼痛および炎症も間欠的に生じることがある。

## 関節内出血の治療

### ●急性関節内出血

急性関節内出血の最適な治療としては、凝固因子補充療法、関節穿刺、安静(場合によっては副木を装着)、氷冷法、そして適切な鎮痛薬があり、急性期のコントロールが得られ出血の危険性が低下した後に監督下でのリハビリテーションを組み合わせる必要がある[5]。この治療の目的は筋萎縮を避け、関節の運動性を十分に維持し、関節内出血の再発を抑え、可能であれば関節機能を回復させることである。

### 関節穿刺

関節穿刺は一般的に行われる治療法ではないが、重度出血の場合には穿刺により疼痛が軽減されリハビリテーションが進むことがある。血友病における関節穿刺の役割については多くの議論がある。軽微な出血は他の方法で治療できると著者は考える。しかし、大出血では発生から12時間以内に行えば関節穿刺が有用となろう。関節穿刺を行う前に、最善の出血予防方法を定めるために循環血中のインヒビターの有無を調べなければならない。多くの場合、3~4日間の関節の安静が望ましい。関節内出血が血液製剤による治

療に反応しない場合には、特に患者が免疫抑制状態にあれば、敗血症性関節炎を疑わなければならない。関節穿刺と培養検査によってこの診断を下せる[6]。

関節内出血が血液製剤による治療に反応しない場合には、血友病性滑膜炎を疑わなければならない。血友病性滑膜炎は臨床的な検査で診断できる。超音波検査および磁気共鳴撮影が、滑膜炎の発生を確認するにあたって有用である。滑膜炎が生じた場合、積極的な治療を行わなければ滑膜肥厚による関節内出血を抑えられない。滑膜炎は早期の定期補充療法または滑膜切除(放射性核種または外科的手術による)で抑えられる。いずれの治療効果を評価する場合でも画像診断が最も適している。1998年に股関節が屈曲位で固定され、難治性の疼痛が見られた血友病患者という興味深い症例がHeimら[7]によって報告された。この臨床像は問題の部位で出血が生じていることを示唆するものであった。超音波検査で急性股関節内出血が確認された。麻薬では重度の疼痛を軽減できなかった。関節穿刺により疼痛が劇的に軽減され、早期の関節リハビリテーションを行えた。しかし、Heimらはすべての股関節内出血に対し穿刺を行うべきだと言っているのではない。関節内圧の上昇が一因となって、成人では大腿骨頭壊死が、小児ではペルテス病が生じる可能性があることを忘れてはならない。肘関節、膝関節、足関節の関節穿刺はきわめて単純な手技であり外来で行えるが、肩関節と股関節の関節穿刺には鎮静が必要でありX線透視下で行わなければならないこと、つまりこれらの手技は整形外科医が麻酔を用いて手術室で行う外科的手技である点を明確にすることが重要である。

### 安静と副木固定

下肢の出血の際の安静としては床上安静(1日)の後、関節への荷重を避け歩行時に松葉杖を用い、座位では下肢を上げる(3~4日間)。膝関節の場合には圧迫包帯で十分であるが、疼痛がきわめて強い場合には包帯を用いるほかに背側に長下肢ギプス副木を装着する。足関節の場合、背側に短下肢ギプス副木の装着が望ましい。上肢については通常、スリング<吊り包帯>(肩関節の場合)か背側に長上肢ギプス副木(肘関節の場合)で十分な安静、支持、保護を行える。出血が寛解するまで上肢の挙上や重い物の運搬を避ける必要がある(4~5日)。

### 氷冷

氷冷法は血管収縮を促進することで疼痛を軽減させ、出血の拡大を抑える。冷却パック、濡れタオル、かち割り氷、クリオカフなどさまざまな方法で罹患関節の氷冷治療が行える。24~48時間の氷冷は出血量と疼痛を抑えるために有用である。氷を皮膚に直接当てると凍傷や、長時間当てると皮膚傷害が生じることから、厚いタオルにくるむ必要がある。急性出血の治療法として氷冷法は理学的効果が得られるほか、簡単で単純であるという点でも有用である。

### 鎮痛

疼痛の程度によりアセトアミノフェン単独、またはデキストロプロポキシフェンと併用して投与する。通常、これで十分な寛解が得られる。アスピリン含有製剤および非ステロイド性抗炎症薬の使用は避けなければならない。

### ●亜急性関節内出血

亜急性関節内出血の治療では、血液製剤補充療法を行うと共に、半可撓性の副木による固定を2~3週間行うことが望ましい。6~8週間の予防を理学療法と共に行うことを推奨する試験結果もある。週3回、欠損している凝固因子を十分に投与し、正常値の20~30%の濃度を得ることが望ましい。各回の投与の後に自動関節運動に焦点を当てた運動プログラムを専門の理学療法士の監督下で実施する必要がある。このような運動で疼痛がある場合には等尺運動のみを行う。

屈曲拘縮が生じた場合には拘縮が不可逆的にならないように、早期に積極的な保存的治療を行う必要がある。保存的方法としてはオックスフォード反転副木、伸展・亜脱臼矯正型蝶番付きギプス、動的副木、牽引およびその後のポリプロピレン装具の使用などがある。オックスフォード法は膝関節専用と考えられたもので、入院が必要である。ピアソン膝関節屈曲器付きの半円形のトーマス副木を下肢に装着し、バランス牽引を行う。次に、踵を自由にした状態でふくらはぎの弱い牽引を行う。ひもで3kgの重錘をつなげたクッション付きバネを大腿遠位部に装着し、大腿を後方に引っ張る。この力はふくらはぎの後方に装着したバネによって生じる前方への引張力に対抗する。長軸方向の牽引力と大腿の重錘の重さを次第に増大させる。膝関節が十分に伸展するか、この方法を1週間行っても効果が得られない場合には、前方が開いたベラーギプスで

固定する。オックスフォード法の報告者によれば、血液製剤による治療は必要ないということである[8]。

伸展・亜脱臼矯正型蝶番付きギプスは、焼石膏または熱可塑性材料で作成できる。このギプスは前方で開く構造とする。1日に1~2回、蝶番を調節して変形を矯正する。拘縮が20°未満になればこのギプスを外し、ギプス副木に代えられる。この手技中は血液製剤補充療法が必要である。動的副木は調節可能な副木で、膝関節全体に対して弱い力を長期間与えられる。6~9ヶ月で膝関節の伸展を5°から10°増大させることができる。しかし、フォローアップ期間に多くの患者で関節内出血が見られる。牽引の後に装具を装着するという方法もある。

屈曲拘縮は慢性度や他の変形の随伴により、治療法や予後が異なる[9]。持続期間が数日の屈曲拘縮は、牽引の後にリハビリテーションと装具装着を行うことで矯正できる。数週間から数ヶ月持続している屈曲拘縮の場合、ハムストリング解放術、顆上伸展骨切り術などの手術が必要となることがある。骨性強直や線維性強直を伴う屈曲拘縮についても、膝蓋大腿骨切り術が必要となることがある。

## 結 論

凝固因子補充療法と患肢の安静による治療を直ちに行うことで、出血が速やかに寛解し、長期的問題の

危険が最小限に抑えられるはずである。罹患関節を短期間(4~5日間)安静にする。股関節の場合には床上安静とし、肩関節にはスリング<吊り包帯>を用い、肘関節、膝関節、足関節には圧迫包帯とギプス副木を使用する。氷冷法は疼痛の寛解と出血の緩和に有用である。疼痛の程度によっては、鎮痛薬(アセトアミノフェン)が必要となることもある。次に、完全な可動域と関節周囲の筋力を回復させるために、理学療法を早期に開始し次第に強化する。関節穿刺による血液除去についてはこれを重要な治療手段として勧める意見と、血友病患者に対してはこの手技を日常的には行わないとする立場がある。現在、関節穿刺は血友病患者関節血症の治療法の中でも最も議論が盛んな問題のひとつである。著者としては重大な関節内出血(腫脹し、緊満が強く、疼痛がある場合)に対しては常に関節穿刺を行うべきと考える。軽微な関節内出血は通常、血液製剤と安静による治療が奏功する。股関節と肩関節の関節穿刺は、手術室において整形外科医がX線透視下で行う必要がある。肘関節、膝関節および足関節の穿刺はきわめて単純な手技であり、外来で行え、必ずしも整形外科医が行う必要はない。関節穿刺を行う場合には、出血の再発や敗血症性関節炎を避けるために必ず凝固因子補充と無菌法を用いる必要がある。

## 参考文献

- Rodriguez-Merchan EC. Pathogenesis, early diagnosis, and prophylaxis for chronic hemophilic synovitis. *Clin Orthop* 1997; 343:6-11.
- Rodriguez-Merchan EC. Effects of hemophilia on articulations of children and adults. *Clin Orthop* 1996; 328:7-13.
- Rodriguez-Merchan EC, Magallon M, Galindo E, Lopez-Cabarcos C. Hemophilic synovitis of the knee and elbow. *Clin Orthop* 1997; 343:47-53.
- Heim M, Rodriguez-Merchan EC, Horoszowski H. Current trends in hemophilia and other coagulation disorders. Orthopaedic complications and management. *Intl J Pediatr Hematol Oncol* 1994; 1:545-51.
- Ribbans WJ, Giangrande P, Beeton K. Conservative treatment of hemarthrosis for prevention of hemophilic synovitis. *Clin Orthop* 1997; 343:12-8.
- Rodriguez-Merchan EC, Magallon M, Manso F, Martin-Villar J. Septic arthritis in HIV positive haemophiliacs. Four cases and a literature review. *Int Orthop* 1992; 16:302-6.
- Heim M, Varon D, Strauss S, Martinowitz U. The management of a person with haemophilia who has a fixed flexed hip and intractable pain. *Haemophilia* 1998; 4:842-4.
- Stein H, Dickson RA. Reversed dynamic slings for knee flexion contractures in the haemophilic. *J Bone Joint Surg (Br)* 1975; 57-B:282-3.
- Rodriguez-Merchan EC. Management of orthopaedic complications of haemophilia. *J Bone Joint Surg (Br)* 1998; 80-B:191-6.