

von Willebrand 病の診療ガイドライン 2021 年度版

修正 2022 年 2 月

von Willebrand 病の診療ガイドライン作成委員会 委員長  
兵庫医科大学血液内科 日笠 聡

血栓止血学会誌 第 32 巻 4 号 (2021 年) の p. 413-481 に掲載されております「von Willebrand 病の診療ガイドライン 2021 年度版」について、数カ所に記載の誤りがありましたので、以下の通り修正いたします。

P. 429 表 3. フォン・ヴィレブランド病 (VWD) の病型分類と検査結果

リストセチン惹起性血小板凝集 (RIPA) の所見について、Type 1 は「正常～低下」という表現を用いているが、Type 2A、Type 2M では“減少”と記載しており、表現が統一されていない。また、本文 (p. 430) に示すとおり、Type 2M の RIPA は“低下”しているが、Type 2M に含まれる VWF のコラーゲン結合不全の場合は、RIPA が“正常”となるため、以下の通り修正します。

誤)

	VWD 病型						血小板型 VWD (pseudo VWD)
	1	2A	2B	2M	2N	3	
RIPA	正常～低下	減少	亢進	減少	正常	欠如	亢進



正)

	VWD 病型						血小板型 VWD (pseudo VWD)
	1	2A	2B	2M	2N	3	
RIPA	正常～低下	低下	亢進	正常～低下	正常	欠如	亢進

p. 433 下から2行目

家族歴の評価は、出血症状を呈するものが一親等の関係で1人、もしくは二親等で2人以上存在する場合を顕性（優性）遺伝関係ありとする。問診では出血症状に関する家族歴の聴取も十分に行うべきである。

上記について、親等は主に法的に使用される用語であり、遺伝学的な用語としては第1度近親者（英語では、1st-degree relatives）や第2度近親者（2nd-degree relatives）が用いられる。また、“親等”と“第〇度近親者”とは若干内容が異なるため、修正が望ましいとの指摘を受けました。

第〇度近親者に何人同じ疾患が存在する場合を顕性（優性）遺伝関係あり、とするかは、明確な根拠が見つからないこと、および『顕性遺伝関係にある』と判断された場合は問題にならないが、『顕性遺伝関係にない』と判断された場合にVWDの可能性を除外されるリスクがあること、などから、この記載を以下の通り修正します。

誤) 家族歴の評価は、出血症状を呈するものが一親等の関係で1人、もしくは二親等で2人以上存在する場合を顕性（優性）遺伝関係あり、とする。問診では出血症状に関する家族歴の聴取も十分に行うべきである。

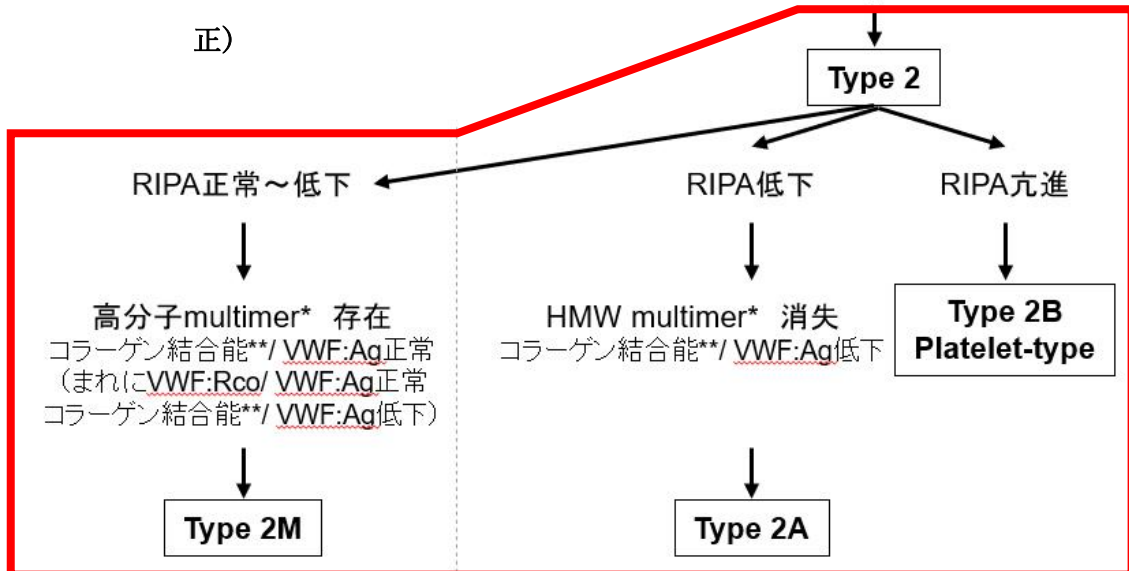
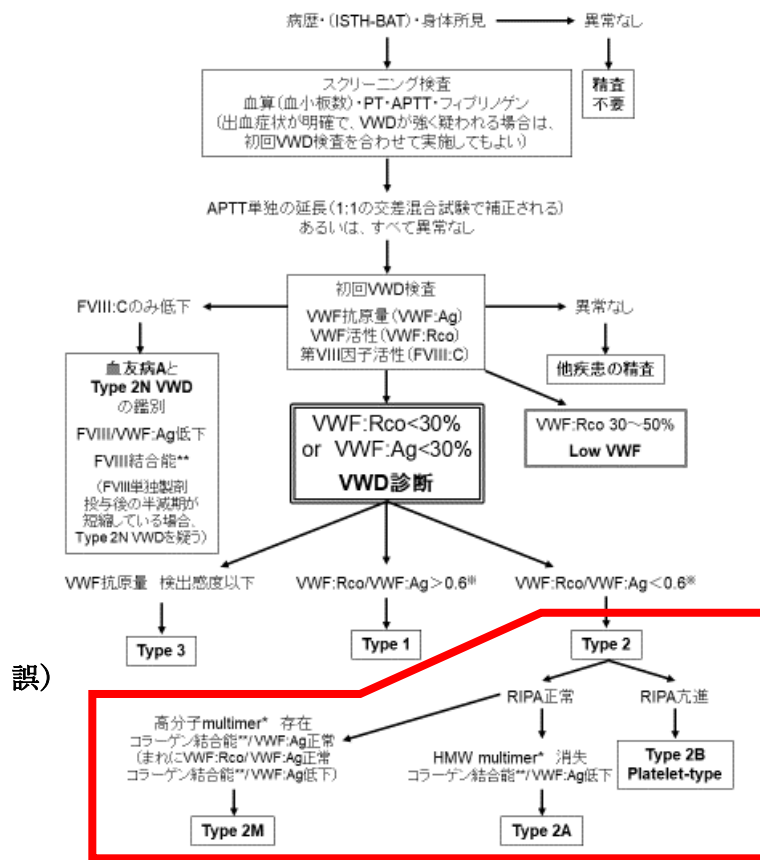
↓

正) VWDは常染色体性遺伝形式を示すため、家族歴の聴取の問診は十分に行うべきである。

p. 438 図5. VWD診断のアルゴリズム

VWD診断のアルゴリズムにおいて、Type2の鑑別の際、RIPAが亢進と正常に分かれ、RIPA亢進がType2BとPlatelet-type、RIPA正常が高分子multimerの有無やコラーゲン結合能/VWF:AgによってType2AとType2Mに分かれる形に記載している。

表3および本文（p. 430）に示すとおり、Type2AのRIPAは低下、Type2MのRIPAは正常～低下であるため、図5のType2の鑑別の部分を以下のとおり訂正します。



P456 表9. VWD 女性の過多月経治療

治療法の第2段枠内のエストロゲン・プロゲステロン配合薬を、エストロゲン・プロゲステロン配合薬に訂正します。

誤)

治療法	投与方法	妊孕能	備考
エストロゲン・プロゲステロン配合薬	経口	投与中は喪失するが、 投与中止後に回復	

正)

治療法	投与方法	妊孕能	備考
エストロゲン・プロゲステロン配合薬	経口	投与中は喪失するが、 投与中止後に回復	

以上