

# vWD フォンヴェイレブランド病 type1



血液

## vWD フォンヴェイレブランド病とは

止血に必要なフォンビレブランド因子の量的な低下または欠損、質的な異常により止血異常を起こす疾患です。Type1は因子低下で軽い症状、Type2は質的異常、Type3は因子欠損で、Type2とType3は重症化して死亡することがあります。死産、新生児の死亡、断尾・断耳などで出血延長、採血後の皮下出血が起こります。

## 代表犬種

スコティッシュ・テリア (type3) 、ジャーマン・SH・ポインター(type2) 、トイ・プードル (type1) 、パピヨン vWD (type1) 、ホワイトスイス・シェパード (type1) 、ヨークシャ・テリアvWD (type1) 他

## 発症年齢

重度のタイプⅡとⅢは3～6カ月齢で発症、タイプⅠのドーベルマンの平均診断年齢は4歳

vWD フォンヴィレブランド病のtype1は  
常染色体優性（顕性）遺伝です。

**ノーマル（クリア） aa**

野生型のみ検出される（変異が検出されない）場合です。  
その遺伝子変異が原因となる疾患の**発症リスクは低い**です。またその遺伝子変異による疾患は後代に遺伝しません。

**アフェクテッド（変異ヘテロ接合） Aa**

野生型と変異型の両方が検出される場合です。  
ただし、常染色体優性遺伝のため、その遺伝子変異が原因となる疾患の**発症リスクは高い**です。

**アフェクテッド（変異ホモ接合） AA**

変異型のみ検出される場合です。  
その遺伝子変異が原因となる疾患の**発症リスクが高い**です。変異ヘテロ接合よりも、重症化しやすいと言われています。

遺伝子は父親と母親からそれぞれ受け継いだものがペアになっています。右図のように片側に変異を持つ場合はヘテロ接合となり、優性遺伝の場合は片側だけでもアフェクテッドとなります。

