

血友病 B の病型分類に関する検討

名古屋大学第一内科 神谷 忠
高松 純樹
林 清剛

血液凝固因子に関する精製、免疫学的研究、生化学的研究により血液凝固反応はきわめて巧妙な調節、制御がなされていることが明らかになった。この成果は先天性凝固因子欠乏症の本態の解明にもむけられ、単に蛋白欠損だけでなく分子異常を示す疾患も明らかにされてきた。我々は血友病 B 患者に発生した抑制物質に対する中和能および牛脳プロトロンビン時間、第 IX 因子活性値を測定することにより分子異常の発見と病型分類を行った。

成績：検討した 24 家系 34 例の第 IX 因子活性はすべて 1.0% 以下の重症型であり、臨床像とよく一致した。第 IX 因子抑制物質中和能を有する症例は 6 家系 9 例にみられ、このうち 4 家系 6 例は 62~114% (対照の健常者は 55~135%) と健常者と同程度の中和能を有していた。他の 2 家系 3 例は約 20% の中和能であった。牛脳プロトロンビン時間は 2 家系 4 症例に延長がみられ、これらはいずれもほぼ 100% の第 IX 因子抑制物質中和能を有していた。

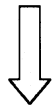
結論：血友病 B は凝血学的、臨床的に軽症、中等症、重症に分類されるが、今回検討した症例はいずれもすべて活性値 1% 以下の重症型であった。第 IX 因子抑制物質中和能による検討では 6 例が 62~114% の中和能を有し 3 例は約 20% の中和能を有し、それぞれ B⁺、B^R と考えられ他は B⁻ と考えられた (表 1)。牛脳プロトロンビン時間の延長を示す B_M は 2 家系 4 症例にみられ、これらはいずれも B⁺ であった。

以上のごとく 24 家系 34 症例中、約 17% は第 IX 因子関連抗原を有しており、それらの中には牛脳組織トロンボプラスチンに対する反応態度より 2 種類の分子異常群の存在が考えられた。

血友病 B における病型分類

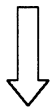
(自験例)

症例数	F IX 活性 (%)	牛脳プロトロンビン時間 (秒)	第 IX 因子抑制物質中和能 (%)
対照	80~100	55.0	55~135
I (B ⁻) 25 (73.5%)	<1	50~72	<1
II (B ^R) 3 (8.8%)	<1	67~77	20~23
III (B ⁺) 2 (5.9%)	<1	50~56	62~73
IV (B _M) 4 (11.8%)	<1	144~179	70~114



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



血液凝固因子に関する精製,免疫学的研究,生化学的研究により血液凝固反応はきわめて巧妙な調節,制御がなされていることが明らかになった。この成果は先天性凝固因子欠乏症の本態の解明にもむけられ,単に蛋白欠損だけでなく分子異常を示す疾患も明らかにされてきた。我々は血友病B患者に発生した抑制物質に対する中和能および牛脳プロトロンビン時間,第X因子活性値を測定することにより分子異常の発見と病型分類を行った。