

第IX因子インヒビターの発生した血友病Bの一例

吉岡慶一郎
木下 清二
西川 厚
国立大阪病院小児科
関西医科大学小児科

われわれは第IX因子 (F. IX) に対するインヒビターの発生をみた血友病B⁻の一例を経験したので若干の検討を加え報告する。

症例：6才の男児，5才時出血傾向のため精査し血友病Bの診断をうけた。その後関節内出血などのため，1年間に約20回，PPSB総量約6000単位の輸注をうけた。昭和55年1月頃より投与後の止血効果不良のため精査となった。

検査成績：Table 1. に示す如く，F. IXの他F. VIII, F. XI, F. XII活性はいずれも著しく低下していた。Laurell 法によるF. IX抗原量は3%以下であった。以上の成績よりインヒビターの発生が疑われた。血漿寒天凝固阻止法により2.5 Heparin unit のインヒビター力価を認めた。患者血漿と正常人血漿を1:10に混合し，残存凝固因子活性を測定するとF. IXのみ低下を示し，また患者血漿に濃縮F. IX製剤の添加で，インヒビター力価の低下する事より，このインヒビターはF. IXに特異的と考えられ，他の内因系凝固因子活性の低下は，測定系におけるF. IX抑制の影響によるものと考えられた。このF. IXインヒビター力価は40 Bethesda unit/mlであった。さらにこのインヒビターは抗ヒトIgGウサギ血清で中和効果を認めたが，抗ヒトIgM, 抗ヒトIgAウサギ血清では中和効果を認めなかった。またImmunoabsorbent columnを用い精製した患者インヒビター分画はOuchterlony法で抗ヒトIgGウサギ血清と沈降線を形成する事，Protein A sepharose 4Bを用い患者血漿より精製したIgG分画は，F. IXに抑制効果をもつ事より，このインヒビターはIgG分画に属するものと結論した。またこのインヒビターは即時型で，正常人血漿との混合直後に抑制効果が認められた。

Table 1

Hemostatic Examination

	Patient	Control
Bleeding Time (min)	5	5>
Clotting Time (min)	30<	15>
Clot retraction	normal	normal
Platelet ($\times 10^3/\text{cmm}$)	373	150~350
P T (sec)	11.4	11~13
APTT (sec)	330	45~55
Fibrinogen (mg/dl)	223	150~350
Prothrombin (%)	125	70~130
F V (%)	105	70~130
F VII (%)	125	70~130
F X (%)	145	70~130
F VIII (%)	1>	70~130
F IX (%)	1>	70~130
F XI (%)	14	70~130
F XII (%)	1>	70~130
F IX Antigen (%)	3>	60~150

Table 2 Residual Factor Activities after Incubation of Patient Plasma with Normal Plasma

Pt. Plasma	10 $\mu\ell$	F II	110%
Nor. Plasma	0.1 ml	F V	50%
<hr/>			
incubation	37°C 1 hr	F VII	180%
↓		F X	100%
assay		F VIII	85%
		F IX	2.5%
		F XI	70%
		F XII	75%

Table 3 Residual Factor Activities of Normal Plasma mixed with Patient Plasma absorbed with Christmassin

Pt. Plasma	0.4ml		
Christmassin	0.1ml	F VIII	70%
<hr/>			
incubation	37°C 1 hr	F IX	11%
↓		F XI	80%
Mixture	0.1ml	F XII	80%
Nor. Plasma	0.4ml		
<hr/>			
incubation	37°C 1 hr		
↓			
assay			



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



われわれは第 X 因子(F.IX)に対するインヒビターの発生をみた血友病 B の一例を経験したので若干の検討を加え報告する。