

## 血友病Aインヒビター症例の止血管理

神奈川県立こども医療センター 長尾 大  
花田 良二  
飯塚 敦夫

血友病Aインヒビター症例の治療としては、A.P.C.C.、P.C.C.、大量の第Ⅷ因子などが使用されているが、その選択、適応については議論が別れる。今回は我々の経験を述べ、血友病Aインヒビター症例の止血管理について考按する。

### 症 例

2歳の血友病Aインヒビター症例。(High responder)

現病歴(i)(図1)：57年3月、下口唇の約5mmの裂傷で来院。PPSB 53U/kgを7, 10, 11日の3回投与したが止血せず入院となった。入院後 Autoplex 47 FECU/kgを3日連続投与するも、止血効果は2～3時間にとどまった。インヒビターが2.7 Bethesda units/mlだったので、大量の第Ⅷ因子製剤の投与および局所の縫合をおこなった。2500U (210U/kg) × 3回, 1250U (110U/kg) × 4回, 500U (45U/kg) × 9回を、1日2回, 12時間毎に投与した。輸注後のⅧCは4日目で100%以上だった。8日目に抜糸したが再出血はみられなかった。インヒビターは9日目に、30 Bethesda units/ml, 14日目には104 Bethesda units/mlと上昇した。Hemolysis はなかった。

現病歴(ii)(図2)：同一症例が8ヶ月後の11月、舌の咬傷のため入院。インヒビターは5, 4 Bethesda units/mlだった。Autoplex 84 FECU/kgを12時間毎に3回投与したが結局再出血した。このうち局所の縫合と共に42 FECU/kgを6時間毎に1日4回, 5日間投与して止血に成功した。経過中、ATⅢ, Plt, FDP, fibrinogenなどに異常値はみられなかった。

### 考 按

血友病Aインヒビター症例の治療は、出血症状の程度、インヒビターの値によってその方針が異なってくる。以下に我々の現在の方針を示す。

血友病Aインヒビター症例の治療方針 (High responder) (案)

I) 関節出血または軟部組織出血の場合

P.C.C. 50~75 U/kg (外来)

無効の時

A.P.C.C. (Autiplex 50~100 FFCU/kg)

II) 重篤な出血症状の場合

(1)  $\leq 5$  Bethesda units/ml

(a) FⅧ concentrate → A.P.C.C.

- (b) A.P.C.C.
- (2) >5 Bethesda units/ml
  - (a) A.P.C.C. (Autoplex 50~100 FECC/kg) を6~8時間毎に投与
  - (b) plasmapheresis + FVIII concentrate → A.P.C.C.

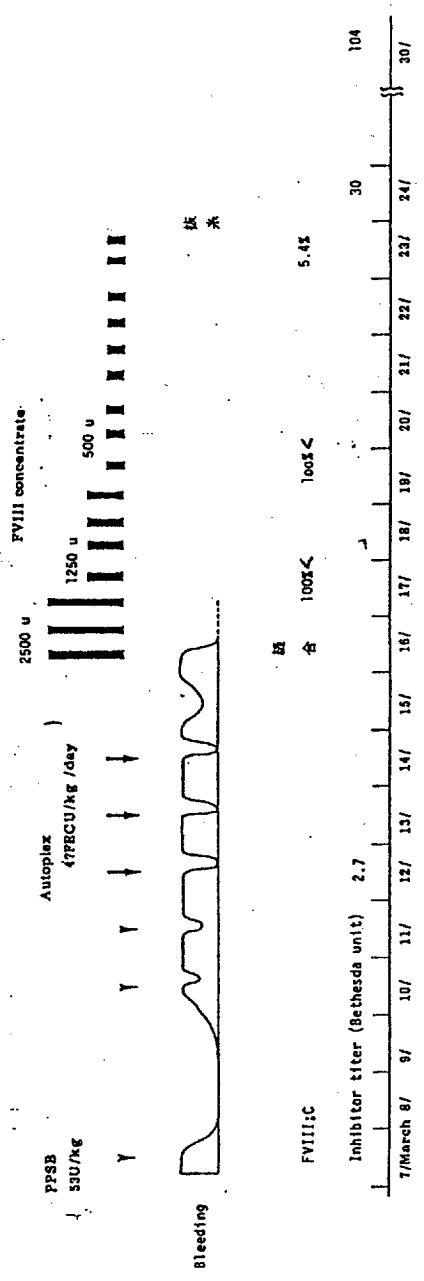
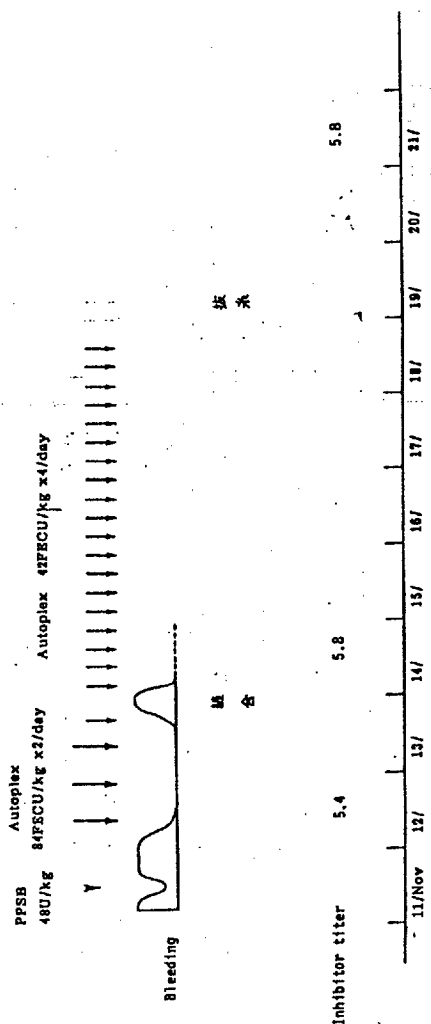


図 1



2



## 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



血友病 A インヒビター症例の治療としては, A.P.C.C P.Q.C., 大量の第 因子などが使用されているが, その選択, 適応については議論が別れる。今回は我々の経験を述べ, 血友病 A インヒビター症例の止血管理について考按する。