

先天性第Ⅶ因子欠乏症に対する第Ⅶ因子濃縮剤の輸注効果

国立大阪病院小児科 吉岡慶一郎
阪井 利幸
木下 清二

われわれが観察中の先天性第Ⅶ因子欠乏症患者に対して第Ⅶ因子濃縮剤を使用する機会を得たので、その臨床的、凝血学的輸注効果について報告する。

症 例

22歳の男性，両親いとこ結婚，母方の伯父に出血傾向あり，患者は生後1年半頃より歯齦出血，皮下血腫，関節出血，鼻出血を反復，今回は2週前より鼻出血を反復し，止血しないため入院した。

止血検査ではプロトロビン時間（PT）は35秒と著明に延長，第Ⅶ因子活性（Ⅶ：C）は1%以下，第Ⅶ因子抗原量（Ⅶ：AGN）は5%以下であった。なお，母のⅦ：C 33.5%，Ⅶ：AGN 51%，父のⅦ：C 34%，Ⅶ：AGN 52%と遺伝子伝播者の成績を示した。

検索方法

鼻出血持続中の患者に第Ⅶ因子濃縮剤（Immuno社）を1回輸注し，注入前，注入後経時的に採血し，PT，Ⅶ：C，Ⅶ：AGNを測定した。Ⅶ：Cは人第Ⅶ因子欠乏血漿を用い一段法にて，Ⅶ：AGNは抗人第Ⅶ因子免疫血清を用い抗体中和法にて測定した。濃縮剤はⅦ：C 30単位/ml，Ⅶ：AGN 35単位/mlを含有していた。

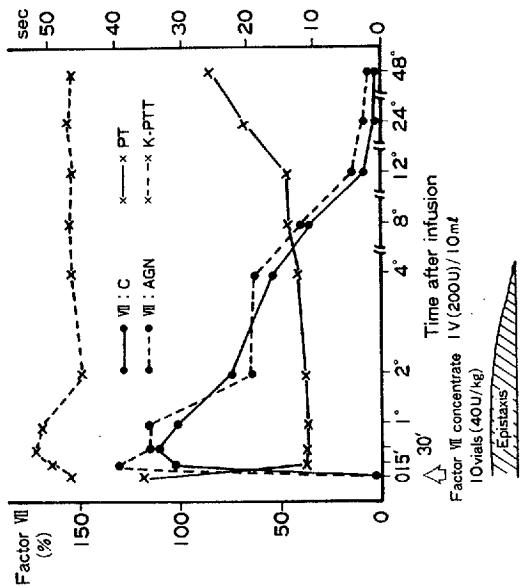
成績および考察

第1回輸注：濃縮剤3000単位（60単位/kg）を輸注すると15分後にはPTは正常となり12時間後迄持続した。Ⅶ：Cは輸注30分後には115%とピークに達し，その後漸減して4時間後には60%とほぼ半減し，24時間後に1%以下となった。Ⅶ：AGNは輸注15分後に130%とピークに達し，その後漸減して4時間後に65%と半減，Ⅶ：Cは同じ傾向であった。臨床的には輸注4時間後に鼻出血は完全に止血した。

第2回輸注：1ヶ月後に再び鼻出血持続したので濃縮剤900単位（18単位/kg）を輸注，30分後，Ⅶ：C 39%，Ⅶ：AGN 42%となり3時間後に半減した。鼻出血は輸注2時間後に完全止血した。

これらの成績よりこの濃縮剤は輸注後約30分で期待値に上昇し，生体内の半減期は4時間で，臨床的に有用であると考えられる。

Infusion response of Factor VII concentrate
No 1



<Factor VII concentrateの実測値>

100倍稀釈 VII: C 30% (0.3U/ml)

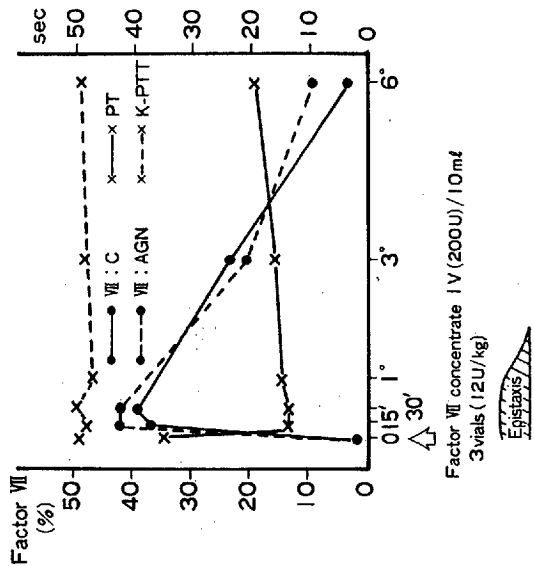
0.3 x 100 x 10 = 300U/10ml

VII: AGN 35% (0.35U/ml)

0.35 x 100 x 10 = 350U/10ml

実際はVII: C 3000U (60U/kg) 注入

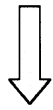
Infusion response of Factor VII concentrate
No 2



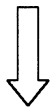
Factor VII concentrate IV (200U)/10ml

3 vials (12U/kg)

実際はVII: C 900U (18U/kg) 注入



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



われわれが観察中の先天性第Ⅲ因子欠乏症患者に対して第Ⅲ因子濃縮剤を使用する機会を得たので、その臨床的、凝血学的輸注効果について報告する。