

# 血友病A保因者の第Ⅷ因子活性、第Ⅷ因子 関連抗原及び von Willebrand 因子活 性

奈良医大小児科 福井 弘  
吉岡 章  
徳田 晴厚  
高橋 幸博

## 〔目的〕

血友病A保因者の検出は第Ⅷ因子活性(Ⅷ:C)／第Ⅷ因子関連抗原(Ⅷ:AG)の比を求めることにより約90%診断可能となっている。

第Ⅷ因子は、high molecular weight subunitとlower molecular weight subunitのcomplexと考えられているが、ⅧR:AGとvon Willebrand因子活性(ⅧR:WF)は前者にⅧ:Cは後者に存在する。従ってⅧ:C／ⅧR:WFが保因者診断に有用か否かを検討した。

## 〔検索対象及び方法〕

definite carrier (Def. C.) 27例、probable carrier (Pro. C.) 52例、potential carrier (Pot. C.) 11例について検索した。Ⅷ:CはHardisty 1段法、ⅧR:AGは自家製抗第Ⅷ因子家児血清を用いたLaurelli法、ⅧR:WFはAllain-Brinkhous変法のMacroscopic凝集法によった。

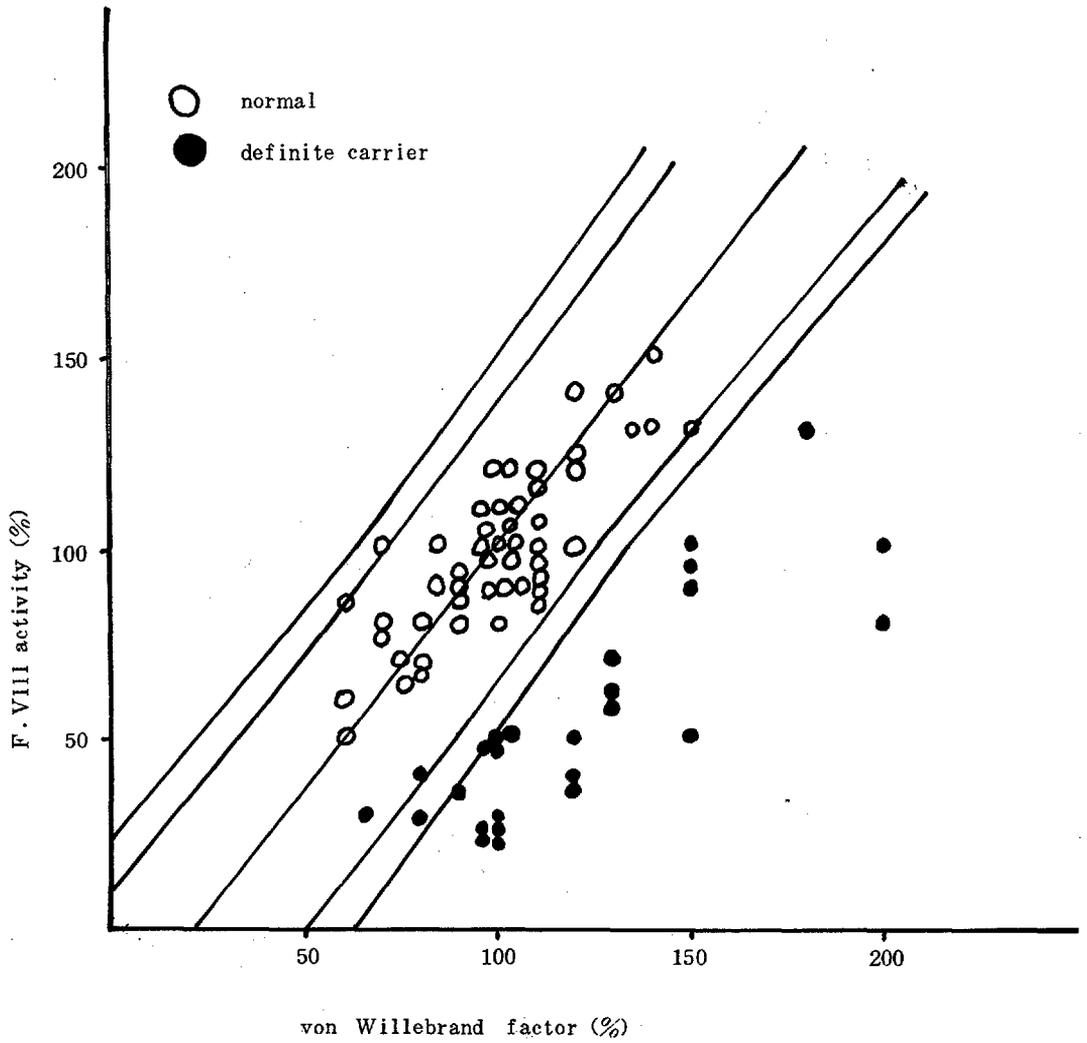
## 〔成績〕

Ⅷ:C／ⅧR:AGはDef. C. 27例中24例(89%)、Pro. C. 52例中41例(79%)、Pot. C. 11例中8例(73%)が99%信頼限界より外れた。この方法による保因者検出率は89%であった。Def. C.のうち正常域に入った3例のうち2例はⅧ:Cが50%以下であることからⅧ:Cのみから保因者と診断出来る。よってⅧ:C／ⅧR:AGの両者を用いると27例中26例(96%)が保因者と診断しうる。Ⅷ:C／ⅧR:WFについては、Def. C. 27例中21例(78%)、Pro. C. 52例中30例(58%)、Pot. C. 11例中5例(45%)が99%信頼限界より外れた。Def. C.のうち正常域に入った6例のうち5例はⅧ:Cが50%以下であることからⅧ:Cのみで保因者と診断出来る。よってⅧ:CとⅧ:C／ⅧR:WFの両者を用いると26／27(96%)が保因者と診断出来た。

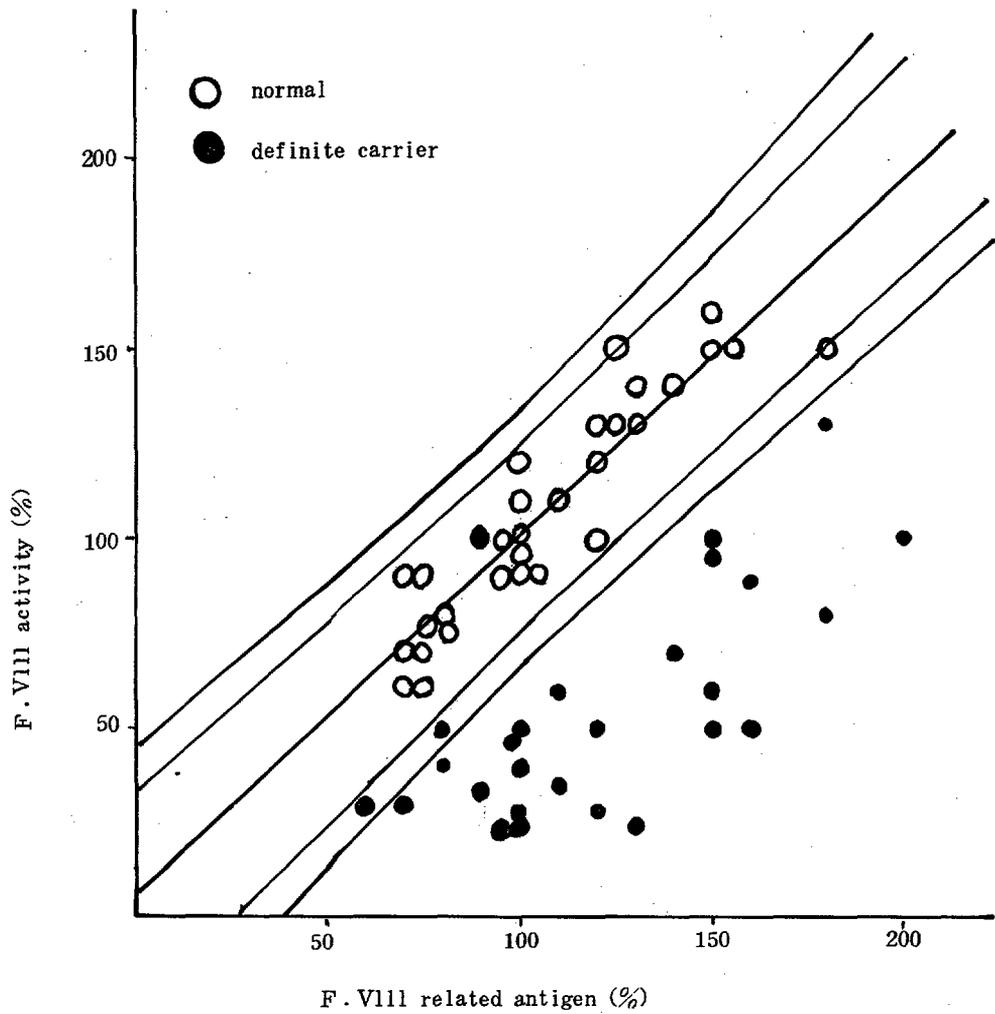
〔考案及び総括〕

VIII:C/VIII R:AGとVIII:C/VIII R:WFの保因者検出率はそれぞれ89%、78%であった。しかしVIII:Cのみで診断可能例を考慮すると前者に於ても後者に於ても96%の保因者検出率を得た。よってVIII:C/VIII R:WFを求める我々の方法もVIII:C/VIII R:AGに劣らず有用であると考える。

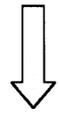
VIII R:AGは免疫学的方法により測定されるため抗血清と比較的長時間必要とするがVIII R:WFの測定は抗血清が不要の上、術式が簡単で短時間で行いうる。VIII:CとVIII:C/VIII R:WFを用いる我々の方法は血友病A保因者診断の簡易法として優れた方法と考える。



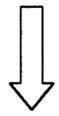
The relationship of F.VIII activity to von Willebrand factor  
 in definite carriers and normal women



The relationship of F.VIII activity to F.VIII related antigen in definite carriers and normal women



**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



〔目的〕

血友病 A 保因者の検出は第 Ⅲ 因子活性( :C)/第 Ⅲ 因子関連抗原( :AG)の比を  
求めることにより約 90%診断可能となっている。

第 Ⅲ 因子は、high molecular weight subunit と lower molecular weight subunit  
の complex と考えられているが、 R:AC と von Willebrand 因子活性( R:WF)  
は前者に :C は後者に存在する。従って :C/ R:WF が保因者診断に有用か否  
かを検討した。