

予防的補充療法により著明な改善 をみた血友病性偽腫瘍の1例

慈恵医大小児科 赤塚 順一
奥 脇 興一郎
森 川 千恵子

血友病性偽腫瘍は、1981年にStarker が報告して以来、現在まで欧米で70数例、本邦では10数例の報告がみられる。症例の多くは、偽腫瘍の摘出、あるいは切断等の外科的処置が行われており、保存的治療のみで骨変化の軽快した症例は少ない。今回、われわれは血友病B患者の両側踵骨に偽腫瘍が発生したが頻回のPPSBによる予防的補充療法により骨変化が改善した1例を経験したので報告する。

症 例 12歳、男子

主 訴 両側足関節腫脹、歩行不能

家族歴 患児に同胞なく、また家系内に出血素質を有するものを認めない。

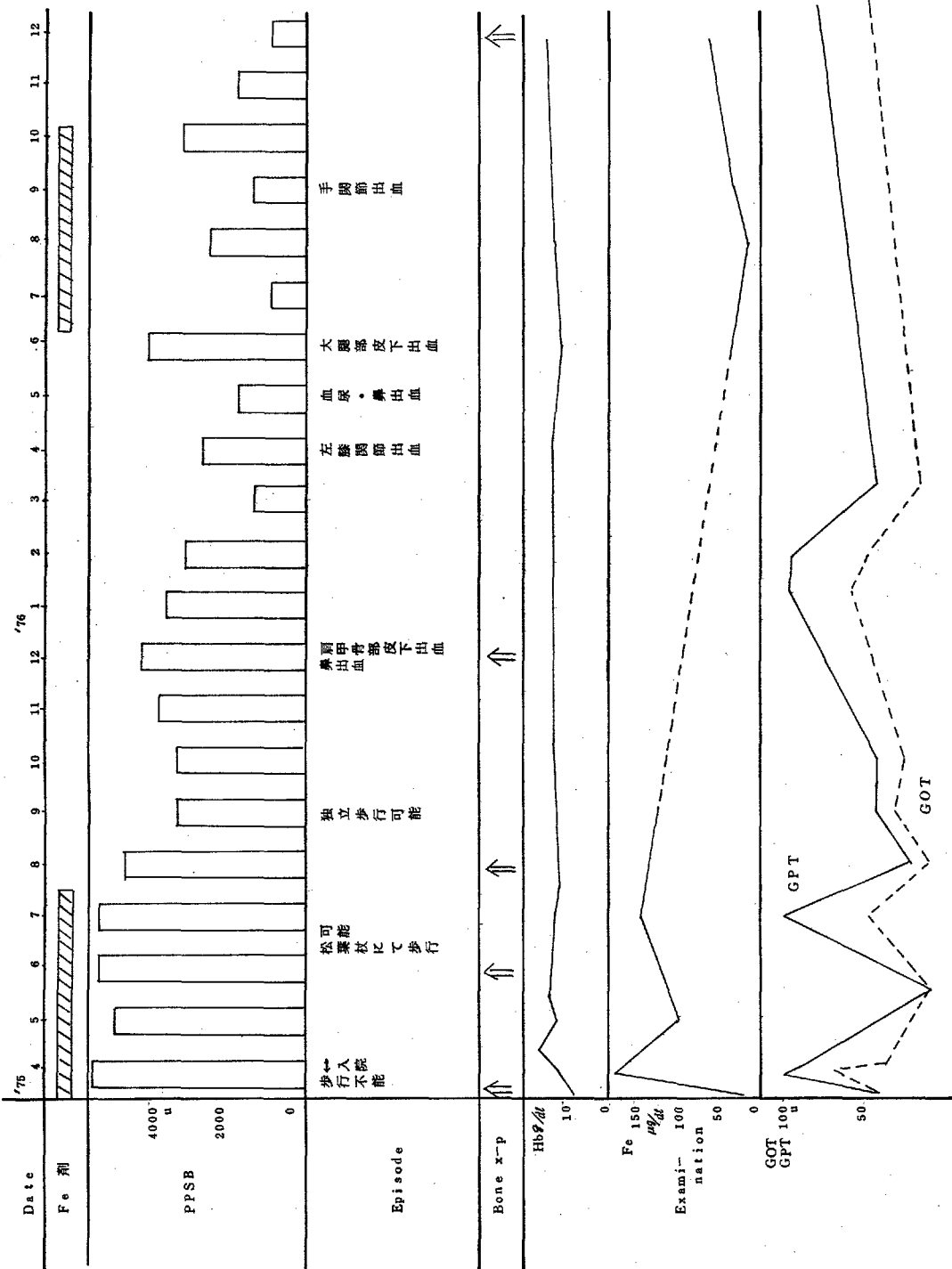
現病歴 生後4カ月頃より、たびたび皮下出血を繰返し、1歳時に某大学病院小児科で血友病Bと診断された。その後も時々皮下出血及び関節出血等が認められたが補充療法で軽快していた。昭和49年1月頃より両側足関節部位の腫脹に気付きギブス固定にて経過観察していたが、足関節の腫脹は次第に増強し同年5月末には全く歩行不能となり、膝をついて這って歩くようになったため両足切断も止むを得ないという診断を下されたため、昭和50年4月当科に転科してきた。

入院時所見及びその後の臨床経過。入院時両側足関節は同様に腫脹しており、圧痛及び運動制限強く車椅子にて来院した。検査所見では、Hb 8.1 g/dl、RBC 405 × 10⁴/mm³、Ht 26.8%で血清鉄 21 µg/dl、総鉄結合能 445 µg/dlと鉄欠乏性貧血を認め、凝血検査では、Ca再加時間 4' 13"、PTT 20.5"、TGTで患者血清能に異常を認めた。凝固因子定量では、第X因子のみ2.4%と低値を示したので血友病Bの中等症と診断した。足関節X線所見では、踵骨の骨破壊が著しく、骨染及び骨皮質は全く消失しballoon outの状態であった。直ちに鉄剤療法を開始すると共に、整形外科にて足関節に軽度の運動性をもたせた下肢装具を作製してもらい、同時に筋力強化をはかった。補充療法は、当初連日PPSBを400~600u、6日間静注し、以後外来にて出血の有無に拘わらず最初4カ月間は、週2回400~600uづつ、更に次の6カ月間は、同量を週1回予防的

に投与した。予防投与開始後1カ月で足部の腫脹はやや消褪しかけ、2カ月後では松葉杖にて僅かに歩行可能。当時のX線所見では、膨脹していた踵骨の縮少、骨皮質の明瞭化と骨梁も一部見られるようになった。治療開始後4カ月で独歩可能となった。治療開始後10カ月で定期的予防投与は中止し、対症的補充療法に切換えたが、鼻出血、他の関節内出血（軽度）などのエピソードはあったが、幸い足関節の出血はなかった。昭和51年12月における所見では足関節部の膨大は残っているが、背屈制限はあるが底屈はほぼ正常。X線所見では右側には憂様陰影をみるが骨梁はよく修復されており、左側には著明な改善がみられた。患児は現在元気に通学している。

結語、偽腫瘍あるいは感染は、本症における amputation の適応であるが、幸い本例は長期間の予防投与で inhibitor の発生や他の副作用の発現もなく該部の出血を予防できたことは、関節の修復に良い結果をもたらしたものとする。この事は、さらに最近の抗血友病製剤の開発と改良による止血管理の容易化と公費医療の恩恵にあづかっていることが多い。

<臨床経過>



↓ **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

血友病性偽腫瘍は、1981 年に Starker が報告して以来、現在まで欧米で 70 数例、本邦では 10 数例の報告がみられる。症例の多くは、偽腫瘍の摘出、あるいは切断等の外科的処置が行われており、保存的治療のみで骨変化の軽快した症例は少ない。今回、われわれは血友病 B 患者の両側踵骨に偽腫瘍が発生した頻回の PPSB による予防的補充療法により骨変化が改善した 1 例を経験したので報告する。