

尾仙骨部腫瘤摘出術を施行せる先天性 第Ⅷ、第Ⅴ因子合併欠乏症

名古屋大学医学部第一内科

神 谷 忠
鯉 江 捷 夫
石 黒 順 造
緒 方 完 治

先天性第Ⅷ、第Ⅴ因子合併欠乏症はきわめて稀な疾患で、1954年にOeri等の報告以来、今日までに17症例の報告があるにすぎない。本症例は本邦における第1例として第27回日本血液学会総会(1965年)に報告した症例であるが、今回、尾仙骨部腫瘤の摘出術を施行したのでその補充療法及び凝血学的検査成績について報告する。

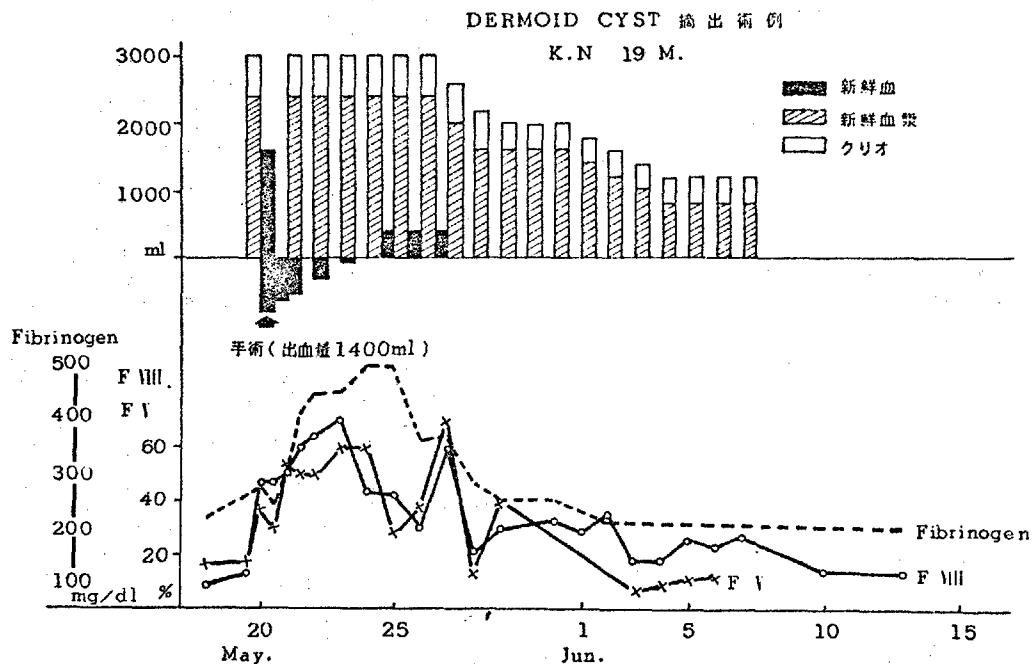
患者は19才の男子。今回の主訴は会陰部痛及び排尿排便障害。家族歴には特記すべきことはなく、既往歴では4才時に抜歯後止血困難となり200mlの輸血を受け、昭和39年精査の為当科を受診し、先天性第Ⅷ、第Ⅴ因子合併欠乏症の診断を受けた。現病歴は昭和49年10月頃より会陰部痛、排尿排便障害をきたし当科を受診した。来院時、会陰部にCysticな腫瘤を触知し血腫が疑われたので穿刺を行ったところ、暗赤色血性の穿刺液約750mlが採取され症状は軽快した。しかし、昭和50年3月再び同様の腫瘤を形成し、精査のため入院した。入院時の止血検査では血小板数、出血時間、凝固時間、血餅収縮等には異常は認められないが、プロトロンビン時間が18.9秒、APTTが143秒と共に延長を示した。また各凝固因子活性の測定では第Ⅴ因子15%、第Ⅷ因子8%と両測定値の低下が認められた。

腫瘤について検索する目的で注腸造影を施行した結果、S状結腸の下部と直腸に著明な圧排像が認められた。つづいて肛門と尾骨の間より腫瘤に穿刺し排泄後ウログラフィンを注入しレ線撮影を行った結果、小児頭大のCysteが疑われた。Cysteの摘出術を施行すべく補充療法について検討した結果、尾仙骨部囊腫の摘出は手術野が狭く、機械的止血が困難であることから、第Ⅴ、第Ⅷ因子活性をそれぞれ40%以上に上昇せしめる必要があるとの結論を得た。そこで術前に新鮮凍結漿1,200ml、クリオ300単位を輸注し、凝固因子活性を測定した結果、第Ⅴ因子は38%、第Ⅷ因子は46%とほぼ期待値に近い上昇が確認された。手術は7時間と長時間を要したこともあり、術中出血量は約1,400mlであった。手術終了時の第Ⅴ、第Ⅷ因子活性はそれぞれ28%、46%であった。術後は第Ⅴ因子活性の半減期12~18時間、第Ⅷ因子活性の半減期8~12時間と考えて、術後1週間は両因子活性を40%前後に維持すべく、12時間毎に新鮮血漿600ml、24時間毎にクリオ300単位の輸注を行った。一週間後からは図1に示す如く漸減し術後19日目ま

で補充療法を継続した。術中、術後の異常出血はなく経過良好に治癒した。補充療法に要した血液量は全血に換算して3,780.0mlであった。Fibrinogen量は経過を通じて5日目に最高500mg/dlとなったが血栓症等の症状は認められなかった。また、血清肝炎や循環抗凝固因子の発生もみられなかった。なお、摘出せるCysteは組織学的検索からDermoid Cysteと診断された。以上、先天性第V、第VIII因子合併欠乏症患者における尾仙骨部腫瘤摘出術の補充療法について報告する。

文 献

- 1) Oeri, J., et al. : Angeborener Mangel an Faktor V
(Parahamophilie) verbunden mit echter Hamophilie
A bei zwei Brüdern. Bibl. paediat. (Basel) 58:575(1954)
- 2) Saito, H., et al. : Congenital combined deficiency of
Factor V and Factor VIII. Thromb. Diath. Haemorrh.
552:316(1969)



(図1) 手術直前に新鮮血漿1,200ml、クリオ300単位を輸注し、第V因子は38%、第VIII因子は46%に上昇した。術後1週間は12時間毎に新鮮血漿600ml、24時間毎にクリオ300単位の輸注を行い、補充療法は術後19日目まで継続した。

↓ **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

先天性第Ⅷ、第Ⅴ因子合併欠乏症はきわめて稀な疾患で、1954 年に Oeri 等の報告以来、今日までに 17 症例の報告があるにすぎない。本症例は本邦における第 1 例として第 27 回日本血液学会総会(1965 年)に報告した症例であるが、今回、尾仙骨部腫瘍の摘出術を施行したのでその補充療法及び凝血学的検査成績について報告する。