

血友病における頭蓋内出血

神奈川県立こども医療センター

血液科 長 尾 大
飯 塚 敦 夫

血友病における頭蓋内出血は最も重篤な合併症であるが、近年、CT scanの導入や高力価第Ⅷ因子製剤の開発などによって、血友病の頭蓋内出血に対して積極的な治療が可能となってきた。

今回は、血友病の頭蓋内出血についてのretrospectiveな調査結果と諸種の検査で出血を確認できなかった3症例の経過を報告する。

対象は、当センターに登録されている血友病232名中詳細に検討できた135名で、頭蓋内出血を24例(血友病B2例)に認めた。年齢分布は4カ月～9才で、5才以下が21例(87.5%)であった。外傷の有無、出血部位および後遺症については表に示した。24例の他に、中枢神経症状を呈した3症例を経験したので報告する。

症例1：16才の重症血友病A。入院前日に発熱みられ、夜に傾眠状態となり入院。

理学的には、Anisocoriaを認め、髄液検査で、総蛋白92mg/dl、細胞数91/3(殆んど単核球)、EEGは左右差なく、High voltage slowを認め、CAGでも異常なかった。全身性痙攣発作のあとに、comaの状態となり、Decerebrate rigidityの状態となったが、入院3日後には反応がでてきて、4日後には意識は正常になり、現在全く異常を認めていない。

症例2：13才の重症血友病A。入院前に発熱と運動失調などの小脳症状を認め、突然semicomaの状態入院。EEGとCAGの所見は症例1と同様で、CTscanでも血腫を示す所見を認めなかった。入院2日後から意識回復のきざしがみられ、3日後には反応がでてきて、完全に回復し、現在全く正常である。

症例3：7才の重症血友病A。入院5日前に感冒様症状を認め、右側のケイレン発作で発症し、その後、semicomaが3日間持続した。入院4日目より意識が回復し、現在全く正常。髄液で、細胞数89/3(単核球)で、EEG、CTscanの所見で出血を確認できなかった。

このような、出血よりはAcute encephalitisが考え易い症例が、出血なのか炎症なのか、血友病で多くみられるのかどうかを知る目的で、3症例を報告した。

表： 血友病の頭蓋内出血 24 例

- 1) Traumatic History : 8/24 (33.4%)
Age under 1y. : 1/10 (10%)
Age over 1y. : 7/14 (50%)
- 2) Bleeding Sites :
Subarachnoidal Hemorrhage + α : 5/24 (20.8%)
Subdural Hematoma + α : 4/24 (16.7%)
Unkown : 15/24 (62.5%)
- 3) Relapse of Symptoms : 6/24(25%)
- 4) Antiepileptic Drugs : 9/24(37.5%)
- 5) Sequelae : 4/24 (16.7%)
Mental Retardation : 3/24
Cerebral Palsy : 1/24

濃縮第Ⅸ因子剤による血友病 B の 脳内出血手術時の止血管理

国立大阪病院小児科

木 下 清 二
吉 岡 慶 一 郎

国立大阪病院脳神経外科

池 田 宏 也
赤 木 功 人

頭蓋内出血は、血友病における死亡原因の第 1 位をしめる重篤な合併症であるが、最近濃縮因子製剤の普及により補充療法が十分になされ積極的に外科的治療を行い良好な結果を得ている例が増加しつつ有る。今回我々は外傷後に発症した脳内血腫を十分な濃縮第Ⅸ因子補充療法による止血管理下に血腫摘出術を施行し、良好な経過をとった血友病 B 患者を経験し、当科における血友病の頭蓋内出血例につき若干の統計的考察を加えた。

症例 3 才男子 同胞 2 名は乳児期に頭蓋内出血で死亡。8ヶ月時、皮下血腫形成のため当科受

↓ 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

血友病における頭蓋内出血は最も重篤な合併症であるが、近年、CT scan の導入や高力価第 Ⅷ 因子製剤の開発などによって、血友病の頭蓋内出血に対して積極的な治療が可能となってきた。

今回は、血友病の頭蓋内出血についての retrospective な調査結果と諸種の検査で出血を確認できなかった 3 症例の経過を報告する。

対象は、当センターに登録されている血友病 232 名中詳細に検討できた 135 名で、頭蓋内出血を 24 例(血友病 B2 例)に認めた。年齢分布は 4 カ月～9 才で、5 才以下が 21 例(87.5%)であった。外傷の有無、出血部位および後遺症については表に示した。24 例の他に、中枢神経症状を呈した 3 症例を経験したので報告する。