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 :
　Subarachinoidal 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

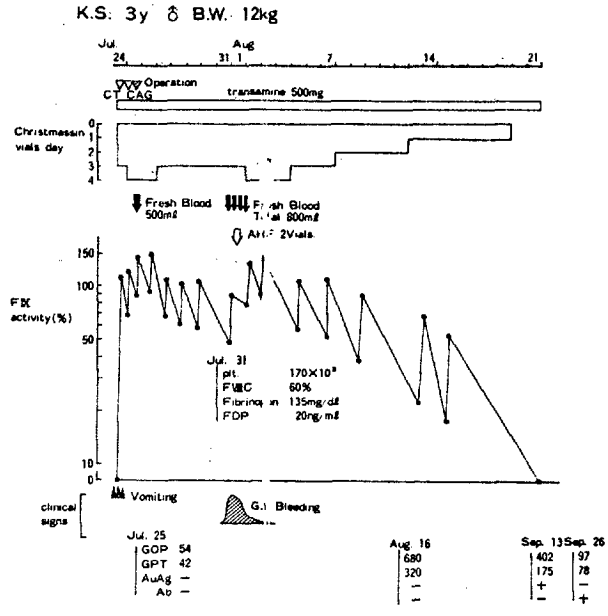
頭蓋内出血は、血友病における死亡原因の第1位をしめる重篤な合併症であるが、最近濃縮因子製剤の普及により補充療法が十分になされ積極的に外科的治療を行い良好な結果を得ている例が増加しつつ有る。今回我々は外傷後に発症した脳内血腫を十分な濃縮第Ⅸ因子補充療法による止血管理下に血腫摘出術を施行し、良好な経過をとった血友病B患者を経験し、当科における血友病の頭蓋内出血例につき若干の統計的考察を加えた。

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

診し血友病B、（FIX＜1％）の診断を受けている。昭和53年7月17日頭部打撲、受傷直後は神経学的異常認めず。1週間後、急に嘔吐出現、当科入院した。頭蓋内出血を疑い、直ちに第IX因子製剤の輸注と、CTscan を行ったところ、左側頭部に脳内血腫像を認めた。左側頭開頭により血腫摘出術を行ったところ、血腫は左大脳皮質下2cmに有り、凝血塊約60mℓを除去した。止血管理は、Christmassin（ミドリ）投与により術中及び術後第1日を第IX因子レベル100％に維持し、約1週間を60％以上に維持した。術後6日目に1時stress ulcer と思われる消化管出血を来たしたが、経過は良好で、補充療法は術後27日目に中止し、患者は現在自力歩行可能な状態である。

当科における血友病患者（血友病A132名、B21名）中13名（B2名）、延べ23症例に頭蓋内出血を認め、発生頻度は8.5％であった。20症例が1～10才に分布し、反復出血は6名に認めた。3名が死亡、6名に後遺症を認めた。外傷歴は13症例（56.5％）で、発症までの期間は平均4.8日、12時間以上のSymptom free interval をもつものが9症例有った。

血友病における頭蓋内出血は外傷に起因するものが半数以上をしめ、長期のSympton free interval をもつものが多いため、軽微または無症状な外傷でも早期の補充療法が本症発生予防の上から最も重要な事と考えられた。



Clinical course of Hemophilia B in the evacuation of intracerebral hematoma.

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

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。