

高力価第Ⅷ因子濃縮製剤による抑制物質 発生血友病Aの出血管理

奈良県立医大小児科

| | | | |
|---|---|---|---|
| 福 | 井 | | 弘 |
| 藤 | 村 | 吉 | 博 |
| 高 | 瀬 | 俊 | 夫 |
| 三 | 上 | 貞 | 昭 |
| 吉 | 岡 | | 章 |

近年第Ⅷ因子抑制物質発生血友病Aの出血管理に凝固過程をBy-passする意味で第Ⅸ因子濃縮製剤(以下FⅨ conc)の大量投与法が有効であるとされている。しかしその作用機序は未だ明確ではなく、種々合併症の危険性も危惧される。従って低力価の抑制物質発生例で、比較的重篤な出血に対しては、まず高力価第Ⅷ因子濃縮製剤(以下FⅧ conc)の投与により、抑制物質を中和し、短時間内に目標止血レベル迄第Ⅷ因子活性(VⅧ:C)を上昇せしめ、Anamnestic responseの生ずる前に止血を計る事が第一義と考えられる。今回低力価抑制物質を有する4症例の出血症状にFⅧ concを投与し、その止血効果を検討した。

症例1: 18才(16才時抑制物質検出、1.22 U/ml)。明確な誘因なく右側腹部の腹腔内血腫出現。抑制物質は旧Oxford単位で<0.1 U/ml。FⅧ conc 11 U/kg投与し、VⅧ:Cは13%に上昇。以後6~8時間毎に20 U/kgを6日間投与し、VⅧ:Cを20~60%に維持した。局部の疼痛は投与2日目に消失するも9日目に抑制物質は3.2 U/mlに増加し、以後はFⅨ concの投与を行なった。血腫は約6ヶ月後に消失した。

症例2: 6才(3才時抑制物質検出、4.75 U/ml)。外傷性 部血腫形成と出血持続。抑制物質力価0.22 U/ml。FⅧ conc 131 U/kgを点滴投与し注入、30分後のVⅧ:C160%。輸注直後に止血し、3日後に 部血腫は消失した。抑制物質は4日目より経時的に上昇、6 U/ml迄達した。

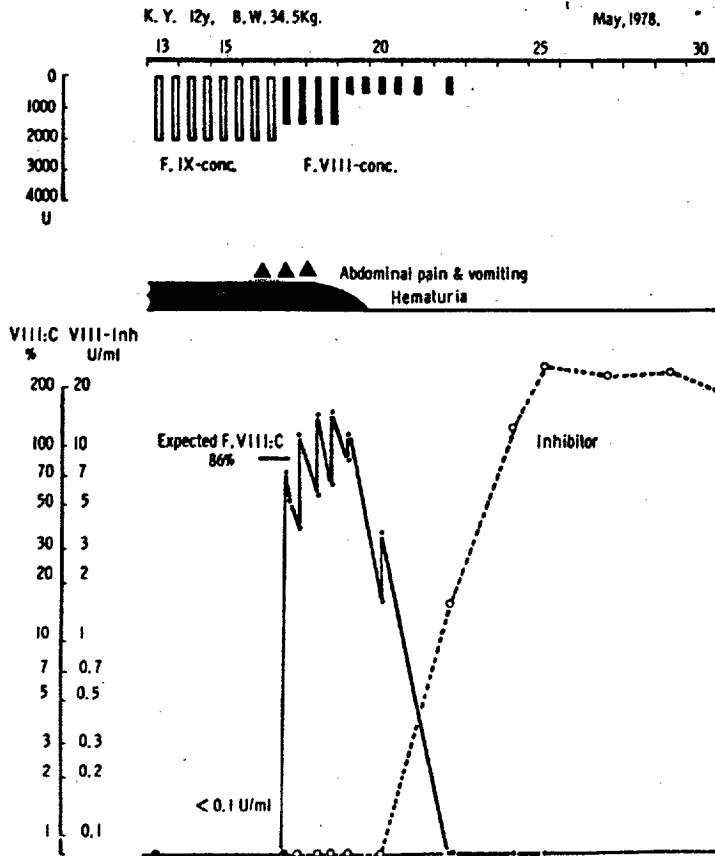
症例3: (3才時抑制物質検出、0.46 U/ml)。膿疹のため下口唇部よりの出血及び血腫形成。抑制物質1.2 U/ml。FⅧ conc 222 U/kg投与により、VⅧ:C180%に上昇。一旦止血するも4日目に再出血を来し、同時に抑制物質の急激な上昇(最高18 U/ml)を来したので、以後FⅨ conc(167 U/kg×3回/日)の投与を開始し、4日目によく止血し得た。

症例4(図参照): 12才(5才時抑制物質検出1.1 U/ml)。抑制物質消失後(<0.1 U/ml)の血尿に対し、VⅧ conc 43 U/kgを投与、VⅧ:Cは72%に上昇。以後4日間、同製剤を投与し、VⅧ:Cは16~150%に維持された。血尿は投与2日目に消失。5日目には抑制物質1.56 U/mlが検出された。

結論：

- (1) 低力価抑制物質発生血友病Aの重篤出血症状に対しFVIII concは有効である。ただし舌、口唇部等の可動部位出血に対しては数日以内に創傷治癒をもたらす事は困難で、再出血を見、FVIII conc単独による出血管理は難しい。
- (2) 生体内に於ては約2U (1.63~2.31U)のFVIII concにより1Uの抑制物質が中和されることが明らかにされた。

図



 **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

近年第 因子抑制物質発生血友病 A の出血管理に凝固過程を By-pass する意味で第 因子濃縮製剤(以下 F conc)の大量投与法が有効であるとされている。しかしその作用機序は未だ明確ではなく、種々合併症の危険性も危惧される。従って低力価の抑制物質発生例で、比較的重篤な出血に対しては、まず高力価第 因子濃縮製剤(以下 F conc)の投与により、抑制物質を中和し、短時間内に目標止血レベル迄第 因子活性(:C)を上昇せしめ、Anamnestie responce の生ずる前に止血を計る事が第一義と考えられる。今回低力価抑制物質を有する 4 症例の出血症状に F conc を投与し、その止血効果を検討した。