

我々が経験した

von Willebrand 病の分類成績

聖マリアンナ医大小児科 山田 兼 雄
協同研究者
慶応大小児科 福本 哲 夫
稲垣 稔

第Ⅷ因子に関する種々の測定法が近年開発されるにともない、von Willebrand 病の本態が以前よりはかなり明らかとなって来ている。今回自験例 27 例について分類を試みた。分類方法は第Ⅷ因子関連抗原量（以下 V_{AGN} ）と第Ⅷ因子活性量（以下 V_{AHF} ）との量的関係で分類した。また、これらの成績とともに自験例で von Willebrand 因子量（以下 V_{VWF} ）と他の測定成績についても若干の検討をおこなったのであわせて報告する。

分類方法：Type I より Type IV までに分類した。Type I は V_{AGN} ならびに V_{AHF} とともに低下しているものである。Type II は V_{AGN} 正常、 V_{AHF} 低下のもの、Type III は V_{AGN} 低下、 V_{AHF} 正常のもの、Type IV は V_{AGN} 、 V_{AHF} とともに正常のものとした。

成績：1) 分類成績図 1 に示したごとく、Type I が最も多く 27 例中 16 例であった。Type II には 5 例、Type IV は 6 例であった。Type III に該当する V_{AGN} 低下、 V_{AHF} 正常のものは 1 例も認められなかった。

2) V_{VWF} 量と他の測定値との関係

a) 血小板粘着能（Hellem II 法）との関係

図 2 に示す如く約半数の患者で V_{VWF} が低下しているにもかかわらず正常範囲を示していた。

b) リストセチン凝集（RIPA）との関係

図 3 に示す如く V_{VWF} では低下しても RIPA が正常を示しているのは 2 例にすぎず、その他の例は RIPA でみても低下が著明であった。

c) 出血時間との関係

図は省略するが V_{VWF} 量と出血時間との間に相関性が高いという結果は得られなかった。

考案ならびに結語

Type III が 1 例も認められなかったことは V_{AHF} はその Carrier Protein である V_{AGN} の存在が重要であることを示していた。また成績 2) では血小板粘着能は必ずしも von Willebrand 病の診断に有効でないことを示していた。RIPA はスクリーニング・テストとしてかなり有用なものであることを示していた。

図 1.

von Willebrand 病の分類

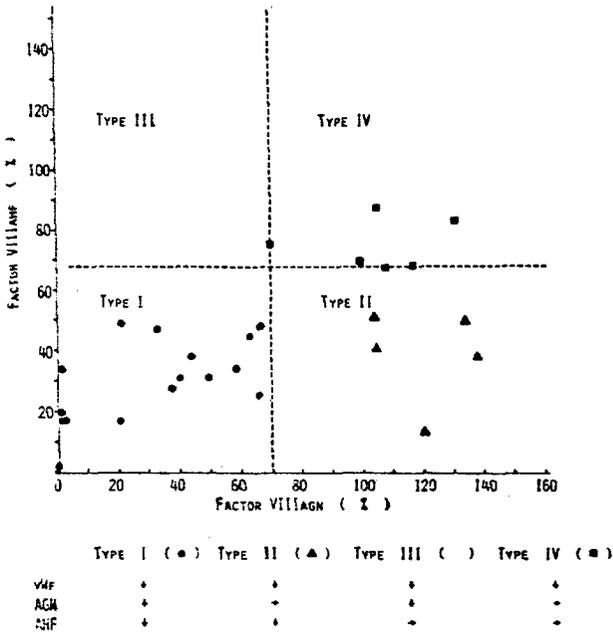


図 2.

Willebrand 因子量と
血小板粘着能との関係

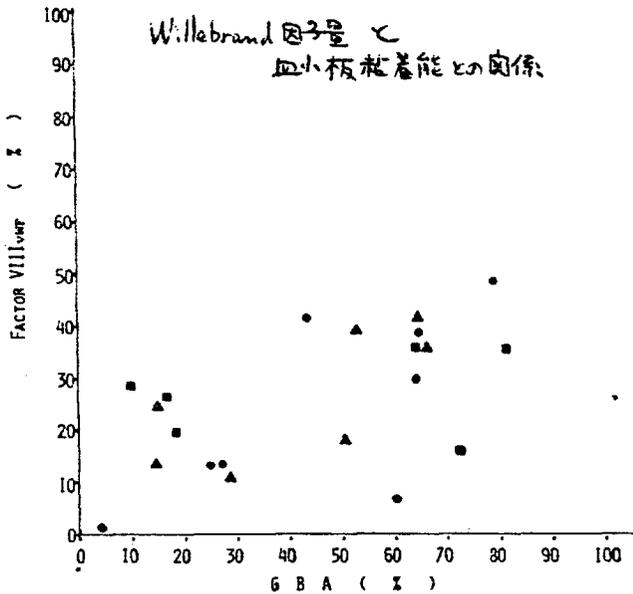
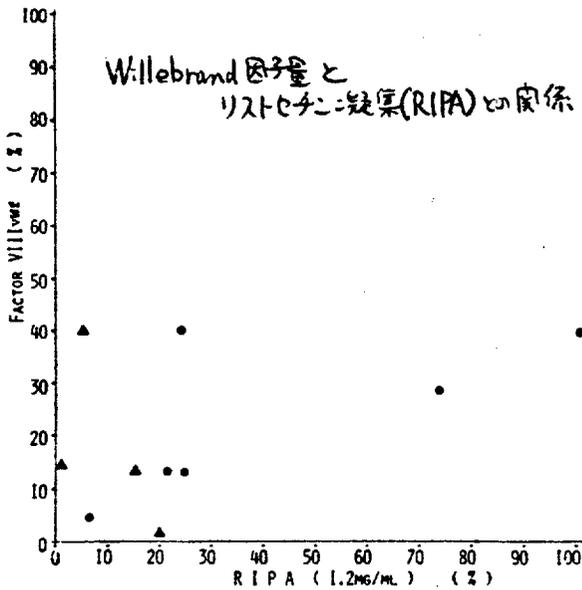


図 3



血小板無力症血小板の電顕的観察

帝京大学第一内科

安 部 英
風 間 睦 美
森 岡 真 知 子

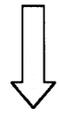
帝京大学第一解剖

大 門 建 夫

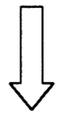
目的：血小板無力症血小板の機能障害が形態的異常に裏付けられ得るものかについて、血小板の各種染色法を行ない電顕的に観察した。

症例：1才6ヶ月の女子。家族歴に特記すべきことはないが、生後間もなく紫斑が頻発することと先天性股関節脱臼を発見された。非観血的整復は成功せず観血的整復を目的として帝京大学整形外科に入院。

入院時検査所見：軽度の低色素性貧血以外に一般的検査では異常がなかったが、凝血学的検査では血小板数 $2.9 \text{ 万}/\text{mm}^3$ 、出血時間30分以上、血餅退縮能 (Tocantins 法) 0%、PF₂ availability (Spaet and Cintron 法) は明らかに減少していたが、PF₂ content は正常であった。血小板凝集能はエピネフリン、ADPあるいはコラゲン凝集は各濃度で認められず、リストセチンや牛フィブリノゲン凝集は一次凝集のみが認められた。



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



第 因子に関する種々の測定法が近年開発されるにともない、von Willebrand 病の本態が以前よりかなり明らかとなって来ている。今回自験例 27 例について分類を試みた。分類方法は第 因子関連抗原量(以下 AGN)と第 因子活性量(以下 AHF)との量的関係で分類した。また、これらの成績とともに自験例で von Willebrand 因子量(以下 VWF)と他の測定成績についても若干の検討をおこなったのであわせて報告する。