

血友病の術後出血例

症 例	年齢	因子量 (%)	術 名	後 出 血		備 考
				発生日	因子量	
1. K. I.	7	<1	アキレス腱延長術	14	<1	
2. S. M.	14	<1	下腿筋肉内血腫ドレナージ	4	2	Inhibitor 発生
3. K. M.	12	<1	アキレス腱延長術	12	<1	Baker 法
4. N. I.	12	3	褥創形成術	28	3	
5. Y. N.	29	1.3	人工股関節置換術 前腕矯正骨切術	8時間	2.3	DIC 発生 . FDP 80 μ g 血友病 B
6. K. M.	22	<1	膝関節後方解離術	15	<1	
7. M. M.	63	16	人工上腕骨置換術	7	22	
8. M. S.	47	<1	全人工関節置換術 (膝&足)	5	<1	膝のみ出血 . 14日目再出血
9. F. T.	62	<1	全人工関節置換術 (膝&足)	15	22	膝のみ出血 アキレス腱延長術併発
10. A. I.	22	3	大腿四頭筋延長術	8	27	
11. H. Y.	24	1.5	膝滑膜切除術	11	12	
12. T. I.	32	1.5	膝滑膜切除術	14	12	

Von Willebrand 病に於ける血小板粘着障害
並びに第Ⅷ因子濃縮製剤、クリオプレシピテ
ートによる改善効果に関する研究

聖マリアンナ医大小児科 山 田 兼 雄
慶応大学小児科 稲 垣 稔

Von Willebrand 病に於ける出血は血漿性因子である Von Willebrand factor, visto-

ectin cofactorの欠陥に起因すると考えられているが、血管内皮下組織への血小板粘着の著しい障害として表現されるであろう。Baumgartner法を用いて7名の重症 von Willebrand病患児の血小板粘着能を観察すると正常の15%しか粘着を示さず、正常血漿あるいはクリオプレシピテートの添加によってこの障害はある程度改善された。近年導入された第Ⅷ因子濃縮製剤は臨床的にも無効で、血小板粘着障害に対しては輸注・添加とも効果を認めなかった。血管内皮下組織をクリオプレシピテートで前処理してから、患児血小板の粘着能を観察すると著しい改善効果が認められ粘着率は2倍以上となった。濃縮製剤による前処理はまったく無効であった。

血友病の出血予防としての定期的 補充療法の試み

国立大阪病院小児科 吉 岡 慶一郎
木 下 清 二

重症型血友病では幼児期より出血を反復し、特に関節出血は学童期になると同一部位にくりかえしておこる傾向大で、そのため運動障害、変形をきたし、学校も欠席しがちとなり、出血のないときも正常の学校生活をおくることが困難なことが少なくない。これらの症例に対して、その出血の頻度を軽減し、より正常に近い生活をおくらせることを目的として、定期的に濃縮剤の輸注療法を試みた。

(対象および方法)

同一関節(膝8例、足4例、胴1例)に週1回以上出血を反復し、更にその他の出血も加わって学校欠席日数の多い重症血友病A12例(6~15才)、重症血友病B(10才)に対して施行した。これらの症例はいずれも定期輸注療法を積極的に希望した。

学業になるべく支障をきたさないように毎週月曜と金曜午後3時を輸注日とした。

Cryoprecipitate 8~10単位/Kgを点滴輸注した。

(成績)

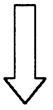
輸注療法開始後5~6カ月における効果について調査した。

1. 出血回数 減少11例 不変 2例 増加0
2. 欠席日数 減少10例 不変 3例 増加0
3. 情緒的效果: 全症例が日常生活に安心感をもち、本人は式程度自信を得て、学校行事への参加も可能となり、友人関係も好転した。



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



Von Willebrand 病に於ける出血は血漿性因子である Von Willebrand factor, von Willebrand factor cofactor の欠陥に起因すると考えられているが、血管内皮下組織への血小板粘着の著しい障害として表現されるであろう。Bau mg artuer 法を用いて 7 名の重症 von Willebrand 病患児の血小板粘着能を観察すると正常の 15%しか粘着を示さず、正常血漿あるいはクリオプレシピテートの添加によってこの障害はある程度改善された。近年導入された第 Ⅷ 因子濃縮製剤は臨床的にも無効で、血小板粘着障害に対しては輸注・添加とも効果を認めなかった。血管内皮下組織をクリオプレシピテートで前処理してから、患児血小板の粘着能を観察すると著しい改善効果が認められ粘着率は 2 倍以上となった。濃縮製剤による前処理はまったく無効であった。