血友病Bの病型分類に関する検討

名古屋大学第一内科　神谷　忠
高松　純樹
林　清剛

血液凝固因子に関する精製，免疫学的研究，生化学的研究により血液凝固反応はきわめて巧妙な調節，制御がなされていることが明らかになった。この成果は先天性凝固因子欠乏症の本態の解明にもむけられ，単に蛋白欠損だけでなく分子異常を示す疾患も明らかにされてきた。我々は血友病B患者に発生した抑制物質に対する中和能および牛脳プロトロンビン時間，第IX因子活性値を測定することにより分子異常の発見と病型分類を行った。

成績：検討した24家系34病例の第IX因子活性はすべて1.0％以下の重症型であり，臨床像とよく一致した。第IX因子抑制物質中和能を有する症例は6家系9例にみられ，このうち4家系6例は62～114％（対照の健常者は55～135％）と健常者と同程度の中和能を有していた。他の2家系3例は約20％の中和能であった。牛脳プロトロンビン時間は2家系4症例に延長がみられ，これらはいずれもほぼ100％の第IX因子抑制物質中和能を有していた。

結論：血友病Bは凝血学的，臨床的に軽症，中等症，重症に分類されるが，今回検討した症例はいずれもすべて活性値1％以下の重症型であった。第IX因子抑制物質中和能による検討では6例が62～114％の中和能を有し3例は約20％の中和能を有し，それぞれB^+，B^Rと考えられ他はB^-と考えられた（表1）。牛脳プロトロンビン時間の延長を示すB_Mは2家系4症例にみられ，これらはいずれもB^+であった。

以上のごとく24家系34症例中，約17％は第IX因子関連抗原を有しており，それらの中には牛脳組織トロンボプラスチンに対する反応態度より2種類の分子異常群の存在が考えられた。

血友病Bにおける病型分類

（自験例）

症例数	FIX活性 (%)	牛脳プロトロンビン時間 (秒)	第IX因子抑制物質中和能 (%)
対照	80～100	55.0	55～135
I (B^-) 25(73.5%)	<1	50～72	<1
II (B^R) 3(8.8%)	<1	67～77	20～23
III (B^+) 2(5.9%)	<1	50～56	62～73
IV (B_M) 4(11.8%)	<1	144～179	70～114

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

血液凝固因子に関する精製,免疫学的研究,生化学的研究により血液凝固反応はきわめて巧妙な調節,制御がなされていることが明らかになった。この成果は先天性凝固因子欠乏症の本態の解明にもむけられ,単に蛋白欠損だけでなく分子異常を示す疾患も明らかにされてきた。我々は血友病B患者に発生した抑制物質に対する中和能および牛脳プロトロンビン時間,第IX因子活性値を測定することにより分子異常の発見と病型分類を行った。