第Ⅷ因子抑制物質発生血友病A患者の頭蓋内出血に対する非活性型及び活性型第Ⅸ因子製剤の止血効果

奈良県立医科大学　小児科　福井　弘
高橋　幸博
藤村　吉洋
三上　貞昭

第Ⅷ因子抑制物質を有する血友病Aの出血に対し，近年，抑制物質作用をバイパスする意味で第Ⅸ因子濃縮剤が有効であることが認められている。我々は，昨年第29回輸血学会で活性型第Ⅸ因子製剤であるFEIBAを使用し，抑制物質の発生した血友病A患者の硬膜下血腫を止血救命しえたことを報告した。その後，同一患者が1年間に3回にわたり硬膜下血腫を反復し，2回は活性型製剤のAutoplexにより，1回は非活性型製剤のProplexを各々使用したので，その臨床経過及び止血効果について報告する。

症　例

18歳男児，2歳時当科で第Ⅷ因子活性1％以下の重症血友病Aと診断，昭和55年9月6日右後頭部硬膜下血腫をきたした際，抑制物質を検出(71 Bethesda units)，FEIBAにより止血した。昭和56年8月，10月，11月と3回にわたり硬膜下血腫を呈した。

止血モニター

NA-PTT，PT，TT，Fibrinogen，AT-Ⅲ，FDP及びTEGによった。

臨床経過及び成績

①昭和56年8月29日，左前頭－側頭部にかけ硬膜下血腫及びクモ膜下出血，初期，非活性型第Ⅸ因子製剤Konyne(Cutter)を使用するも十分な効果を認めなかったので，Autoplex 2400U(50U/kg)/日，次いで4560u(100u/kg)4日間連日注入し，臨床的改善を認めた。②10月7日左后頭部の硬膜下血腫を認めKonyne使用后も意識レベルの低下，けいれん発作出現しAutoplex 4560u(100U/kg)4日間連日投与により止血。③11月15日右前頭－側頭部硬膜下血腫に際し非活性型第Ⅸ因子剤Proplex 10 vials/日　5日間投与した。上記の出血発作時のNA-PTT及びTEGr値はAutoplex及び，Proplex注λ后2時間で最大短縮を認め，その后漸時，延長した。又副反応及びDICを思わせる所見は認めなかった。

考　案

抑制物質の発生した血友病Aの硬膜下血腫を反復した症例に活性型及び非活性型の第Ⅸ因子製剤を使用し，ともに止血効果のあることを認めた。

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Ⅷ因子抑制物質を有する血友病Aの出血に対し,近年,抑制物質作用をバイパスする意味で第Ⅸ因子濃縮剤が有効であることが認められている。我々は,昨年第29回輸血学会で活性型第Ⅸ因子製剤であるFEIBAを使用し,抑制物質の発生した血友病A患者の硬膜下血腫を止血救命しえたことを報告した。その後,同一患者が1年間に3回にわたり硬膜下血腫を反復し,2回は活性型製剤のAuto-plexにより,1回は非活性型製剤のProplexを各々使用したので,その臨床経過及び止血効果について報告する。