

## 血友病患児の頭蓋内出血

静岡県立こども病院血液腫瘍科 三間屋純一  
池谷 都  
殿内 力  
小島 勢二  
静岡県立こども病院脳神経外科 山崎 駿

近年は血液製剤の開発が進み、十分な補充療法が可能になったため、血友病患者の頭蓋内出血に対しても積極的な治療が行なわれるが、それでも重篤な後遺症を残すことが少なくない。そこで、今回、頭蓋内出血を起こした当院の血友病患児の症例について検討した。

### 対象および方法

当院に登録されている血友病患者58名中、頭蓋内出血と診断された症例を対象とし、出血時の年齢・外傷の有無・症状・出血部位・治療・投与した製剤量・予後について検討した。

### 成績 (Table 1, 2)

58名中、頭蓋内出血の症例は9名(15.5%)であり、2回以上の出血は5名(55.5%)にみられ、延べ15件だった。初回の出血が1歳以下で起こった例は5名(55.5%)だった。全例が血友病Aで、重症型は5名と過半数を占めた。外傷の既往のはっきりした例は15件中6件(40%)で、外傷のない例が7件(47%)にみられた。症状は嘔吐が多く、全体の60%にいずれかの時期にみられている。また、発熱や頭痛といった軽微な症状で気づかれた例もあった。外傷例の中には、血友病と診断されていないため重篤な症状を呈してから受診し、初めて血友病と判明し治療した症例もみられる(症例1, 5, 6, 7)。15件中5件(33.3%)に外科的治療を行なった。補充療法は5日間から22日間行ない、製剤の投与総量は2,280単位から22,000単位であった。後遺症なく治癒したのは15件中7件(47%)で、それらはFig. 1のごとく、全例症状が発現してから8日以内に治療を開始していた症例だった。外傷例でしかも治療が遅れた例は予後不良だった。

### 結論

- ①初回頭蓋内出血の55%は1歳以下であり、再出血しやすい。
- ②外傷のはっきりしないものが47%にみられる。
- ③外傷例や、出血を起こしてから治療開始までの期間の長いものは予後不良である。

以上から、血友病患児の頭蓋内出血は早期診断早期治療が重要であるといえる。外傷例はもちろんのこと、受けた外力が軽微であっても、またたとえ外傷の既往がなくても頭蓋内圧亢進症状を呈した症例には、早期に的確な診断をつけ治療を開始する必要がある。

Table 1 Intracranial Hemorrhage in Hemophilia ----- 9 cases, 15 episodes

Case	Factor VIII (%)	Age	Etiology	Symptom	Site of lesion	Treatment	Result
1 T.D.*	3.5	5 d.	T# (5 days ago)	Asphyxia	R. subdural	Surgical, Replacement	Hydrocephalus --Shunt
2 H.K.	2.5	8 m.	T (11 hours ago)	Vomiting	R. subdural + Intracerebral	Replacement	No deficit
3 T.U.	1	6 y.	S#	Fever	Unknown	Replacement	No deficit
4 S.G.	0	13 y.	S	Headache	R. subdural	Replacement	No deficit
5 M.H.*	5.2	7 m.	T (12 days ago)	Fever	L. intracerebral	Surgical, Replacement	R. hemiparesis
		8 m.	S	Vomiting	L. intracerebral	Surgical, Replacement	Hydrocephalus --Shunt
6 T.S.*	1.7	12 m.	S	Vomiting	R. subdural	Replacement	No deficit
		6 m.	S	Fever	Unknown	Replacement	R. hemiparesis + mental retardation
7 K.S.*	< 1	1y. 2m.	S	Vomiting	Unknown	Replacement	No deficit
		6 m.	Unknown	Unknown	Unknown	Unknown	Epilepsy
		6 y.	Unknown	Unconsciousness	R. intracerebral	None	Death
8 T.K.	0.8	2y. 1m.	T (28 days ago)	Vomiting	L. intracerebral	Surgical, Replacement	Mental retardation
		10 y.	T (2 days ago)	None	L. intracerebral	Replacement	No deficit
9 K.O.	0	2 y.	T (16 days ago)	Anorexia	L. subdural	Surgical, Replacement	R. hemiparesis + mental retardation
		2y. 3m.	S	Unconsciousness	R. subdural	Replacement	No deficit

# T: Traumatic

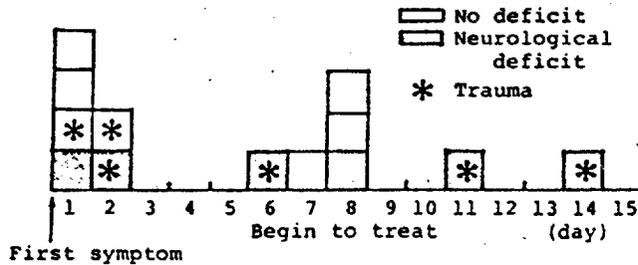
\* S: Spontaneous

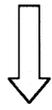
\* Hemophilia was firstly diagnosed by the episode of ICH in these cases.

**Table 2 Intracranial Hemorrhage in Hemophilia**

Incidence	9 / 58 cases ( 15.5% )	
Reccurrence	5 / 9 cases ( 55.5% )	
Total episodes	15 times	
Age	5 days-13 years	1 year ≥ 7 1 year < 8
Severity of hemophilia		1% ≥ 5 1-5% 3 5% < 1
Traumatic history	6 / 15 ( 40% )	
Symptoms at onset	Vomiting	5
	Fever	3
	Disturbance of consciousness	3
	Headache	1
	Anorexia	1
	None	1
	Unknown	1
Site of lesion	Intracerebral	5
	Subdural	5
	Intracerebral +subdural	1
	Unknown	4
Result	No deficit	7
	Hemiparesis +mental retardation	2
	Hydrocephalus	2
	Hemiparesis	1
	Mental retardation	1
	Epilepsy	1
	Death	1

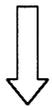
**Fig.1 Complications of ICH in Hemophilia**





## 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



近年は血液製剤の開発が進み,十分な補充療法が可能になったため,血友病患者の頭蓋内出血に対しても積極的な治療が行なわれるが,それでも重篤な後遺症を残すことが少なくな  
い。そこで,今回,頭蓋内出血を起こした当院の血友病患児の症例について検討した。