

当院で経験した後天性血友病A症例

○竹内 紗耶香,中條 幹夫,浦田 佑子,飯田 あいみ,佐藤 俊行,野田 岳
(独立行政法人国立病院機構 高崎総合医療センター)

【はじめに】後天性血友病Aは、凝固第Ⅷ因子に対する自己抗体が出現し、その結果凝固第Ⅷ因子が減少し出血傾向をきたす難治性疾患である。近年、診断の向上とともに報告数は増加している。今回、後天性血友病A症例を経験したので報告する。【症例】77歳、男性。既往歴は狭心症、胃がん、大腸潰瘍。2013年5月、近医にて歯科治療中、右側頬粘膜腫瘍、咬傷部易出血、止血困難より血管腫が疑われ当院歯科を紹介受診、腫瘍切除。退院後も止血困難、四肢の紫斑が見られ当院内科入院。入院時検査所見：白血球数 $3000/\mu\text{l}$ 、赤血球数 $198 \times 10^4/\mu\text{l}$ 、Hb 6.7g/dl、Ht 20.5%、血小板数 $15.8 \times 10^4/\mu\text{l}$ 、PT 12.8秒、APTT 59.9秒、Dダイマー $0.49 \mu\text{g/ml}$ 。第2病日、出血傾向とAPTT延長の原因を推測するためクロスミキシング試験を実施したところ、2時間インキュベーション後の測定においてグラフは上に凸となり、時間依存性のインヒビターパターンと判定した。その後の追加検査にて第Ⅷ因子活性:1%以下、第Ⅷ因子インヒビター19BU/ml、von willebrand 因子活性 245%であったため後天性血友病Aと診断した。第5病日よりプレドニン40mg/日の

内服を開始し、APTTの改善、臨床症状も軽快。第23病日にAPTTは正常化した。【考察】後天性血友病Aは元来出血傾向のない個人に突発的に起こる稀な疾患であるが、クロスミキシング試験の保険適応や診療ガイドラインの確立により他の出血性疾患との鑑別が容易になってきた。確定診断には第Ⅷ因子インヒビターの存在の証明が必須であるが、当院では凝固因子活性やインヒビター定量を院内検査として実施していないため、院内で実施可能なクロスミキシング試験を実施することで凝固因子インヒビターの存在を早期に推測することができた。【まとめ】歯科治療後の止血困難で判明した後天性血友病Aを経験した。本症例はクロスミキシング試験を行うことで早期診断に貢献し、適切な止血・輸血療法や免疫抑制療法へ繋げることができた。後天性血友病Aは致死率が高く、早期に治療を開始しないと時に重篤な経過を辿る場合がある。突発する出血傾向、APTT単独延長が見られた場合、後天性血友病Aも鑑別の一つとして挙げ、適切で迅速な治療が望まれる疾患であると考えられた。