LA 陽性を伴う後天性第Ⅴ因子インヒビターの 2 症例

◎野原 圭一郎[1)]、山下 智江[1)]、鯉田 祐佳里[1)]、湊 由理[1)]、菊間 知恵[1)]、岡崎 葉子[1)]、今西 孝充[1)]、矢野 嘉彦[1)]
国立大学法人 神戸大学医学部附属病院[1)]

【はじめに】後天性第Ⅴ因子インヒビターよる第Ⅴ因子欠乏症とは,第Ⅴ因子に対する後天的に出現した自己抗体であり,これに第Ⅴ因子活性が低下する稀な疾患である.今回, PT,APTT の著明な延長から双方のクロスミキシング試験を行い,LA 陽性を伴う後天性第Ⅴ因子インヒビターが原因とされた 2 症例を経験したので報告する.

【症例】1. 70 代男性.人工肛門造設,胃瘻造設,再建空腸瘻閉鎖術を施行された.術後 10 日目に,PT,APTT が著明に延長したため血液内科紹介となった. 2. 90 代女性. 全身の紅斑で好酸球増多症を疑われ, 精査目的で入院. 入院中に急性脳梗塞となり血栓回収術を施行された.術前検査で PT,APPT の著明な延長あり, 血液内科紹介となった.

【血液内科紹介時検査所見】1.PT:35.3 秒,APTT:74.2 秒と延長. 術後 28 日目の追加検査で凝固因子活性は第Ⅶ因子で軽度低下, 第Ⅷ,Ⅸ因子は正常, LA 陽性であった.術後 35 日目の APTT クロスミキシング試験は即時・遅延反応ともに上に凸であり, LA パターンを示した. また PT クロスミキシング試験も同様に上に凸となった.術後 40 日目の追加検査で第Ⅱ,Ⅹ因子の軽度低下,第Ⅴ因子活性＜1%を示し,さらに術後 56 日目の検査で第Ⅴ因子インヒビターが 2.53BU/mL 検出された. 2.PT:60.0 秒, APTT:104.4 秒と延長が認められた. 凝固因子活性は第Ⅶ,Ⅷ,Ⅸ因子は正常,第Ⅱ,Ⅹ,Ⅺ,Ⅻ因子が軽度低下,第Ⅴ因子は<1%と著減を示した. APTT クロスミキシング試験は即時・遅延反応ともに下に凸,また PT クロスミキシング試験も同様の結果となった.さらに LA 陽性,第Ⅴ因子インヒビターが 4BU/mL 検出された.

【まとめ】今回, PT,APTT の著明な延長を示した症例の精査から LA 陽性を伴う後天性第Ⅴ因子インヒビターが原因とされた 2 症例を経験した.今回のように PT,APTT の延長を伴う際は APTT のみでなく PT もクロスミキシング試験を行うことが有用であると考えられる.

(連絡先: 078-382-6314)