悪性腫瘍摘出後のインヒビター産生による後天性血友病 A の症例

◎徳山 純嗣[1)]、前谷 優子[1)]、井上 綾梨[1)]、舟谷 正純[1)]、黒田 由記[1)]、久保 雅代[1)]、谷村 憲洋[1)]、梁本 省仁[1)]
地方独立行政法人 市立東大阪医療センター[1)]

【背景】後天性血友病Aは後天性に第VIII因子に対するインヒビターが出現しその結果第VIII因子活性が著しく低下し，突発的な皮下出血や筋肉内出血などの出血症状を呈する疾患である．基礎疾患として膠原病や悪性腫瘍，分娩などがあり，今回我々は悪性腫瘍摘出後にインヒビター産生が認められた後天性血友病Aの症例を経験したので報告する

【症例】患者は75歳男性．遠位胆管癌に対する亜全胃温存膵島十二指腸切除術(SSPPD)のため入院．術後18日目，胃十二指腸動脈の仮性動脈瘤に対しIVRコイル塞栓術実施．術後21日目，IVR時の右大腿動脈穿刺部位において超音波下で出血フローを確認し圧迫固定による止血を実施した

【検査結果（出血確認時）】WBC13110/μL，Hb9.5g/dL，PLT33.4万/μL，AST13IU/L，ALT11IU/L，総ビリルビン0.6mg/dL，CRP9.14mg/dL，PT13.3秒，PT活性80.0%，APTT107.0秒，Fbg648mg/dL，ATⅢ72%，Dダイマー2.8μg/dL

【クロスミキシングテスト結果】即時反応：下に凸，遅延反応：基線近似パターン（上に凸と解釈）であり，数値判定法のWaS-ALD50法ではALD50 63.2%，WaS64.8%より，凝固因子インヒビターパターンと判定された．同じく数値判定法の4:1%Correctionでは即時反応64.2，遅延反応21.0となり凝固因子欠乏パターンと判定された

【追加検査結果】第VIII因子活性1%未満，第IX因子活性81%，第VIII因子インヒビター7ベセスダU/mL，第IX因子インヒビター検出せず，LA（dRVVT）1.12（カットオフ1.3），フォン・ウィルブランド因子活性52%（血液型O型），抗CL-IgG抗体8U/mL未満，抗CL-β2GPⅠ抗体1.2U/mL未満

【経過】クロスミキシングテスト，追加検査の結果により後天性血友病Aと診断された．患者はその後出血を認めることなく無治療で軽快しAPTTは短縮傾向を示した．半年後には第VIII因子インヒビターは陰性化し自然寛解となった

【まとめ】今回我々が経験した後天性血友病Aの症例は担癌状態での術後インヒビター産生によるものと考えられる．術前検査ではAPTTは32.9秒であったが，切除術実施後2日目51.8秒，9日目65.1秒，18日目84.4秒とAPTTの延長が進行していた．その後IVRによる動脈穿刺を契機として出血が確認されるに至った． 連絡先06-6781-5101（内線3062）