後天性第Ⅴ因子欠乏症の１症例

◎佐藤 朋子[1)]、国井 アツ子[1)]、阿部 まゆみ[1)]、上野 麻生子[1)]、古澤 絵美[1)]、長岡 純二[1)]
山形市立病院 済生館[1)]

【はじめに】凝固異常を認めた場合,病態を鑑別するために有用な検査の１つとして交差混合試験がある.今回我々は, PT, APTT の著明な延長を認め,凝固因子に対するインヒビターが認められたが,交差混合試験で典型的なインヒビター型を示さなかった症例を経験したので報告する.【症例】60 歳代,女性.既往歴:虫垂炎,卵巣嚢腫,右外耳道癌手術,大腸癌 EMR 切除.過去に出血傾向を示す所見なし.家族歴:肝臓癌(母),脳幹出血死(弟).肉眼的血尿を主訴に当院外来を受診.第 5 病日に貧血の進行を認め,呼吸苦も出現したため,第 6 病日に入院.【入院時検査所見】血液学的検査は WBC 7.5×10^9/L, RBC 1.89×10^{12}/L, Hb 6.0g/dL, Plt 282×10^9/L, PT 106.1 秒 (INR 9.48), APTT 183.9 秒, TT 77%, Fib 382.4mg/dL, FDP および D-dimer は基準値内.生化学的検査では肝機能正常, CRP 2.51mg/dL であった. CT 検査で血性胸水貯留を認めた. PT, APTT の交差混合試験では,即時反応でともに下に凸を示した.遅延反応で PT は一部分に補正阻害を認め S 字状を示し, APTT は下に凸を示したものの,即時反応と比べ十分に補正されなかった.以上のことから,凝固因子欠乏や凝固因子インヒビターの可能性を考え精査を行った.凝固因子活性は第Ⅴ因子のみ 1%未満と著明な低下を認め,ベセスダ法により第Ⅴ因子インヒビターが 2BU/mL 検出され,後天性第Ⅴ因子欠乏症と診断された.抗核抗体や各種腫瘍マーカー,感染症は陰性であった.【治療経過】第 7 病日よりプレドニゾロンの投与を開始,同日照射赤血球液,新鮮凍結血漿を輸血,第 10 病日に照射濃厚血小板を輸血した.第 15 病日で PT 13.4 秒, APTT 24.9 秒と正常化し,貧血は改善され,第 30 病日の第Ⅴ因子活性は 128%であった.【考察】交差混合試験の遅延反応で典型的なインヒビター型を示さなかった原因は,インヒビターの力価が低かったためと考えられた.また, PT, APTT が著明に延長していたにもかかわらず大出血に至らなかった理由の１つとして,正常値を保持していた血小板から第Ⅴ因子が補充されていた可能性が考えられた.本症例におけるインヒビター産生要因は特定出来なかった.【結語】典型的なインヒビター型を示さない場合でも,インヒビターの可能性を十分に考慮した上で検査を進めていくことが重要である.

連絡先 023-634-7117