

後天性第 因子欠乏症の 1 症例

西本 孝則、橋詰 千代子、田頭 幸和
三木 里奈子、百地 直人
(国保中央病院 中央検査室)

【はじめに】

第 因子欠乏症は、先天性の場合血友病 A とも言われているが、通常、先天性が主で後天性のものはまれである。今回、妊娠を契機に発症した後天性第 因子欠乏症の症例があったので報告する。

【症例】

患者 34 歳 女性

既往歴 29 歳 自己免疫性肝炎

主訴 右足関節の疼痛、腫脹 四肢の紫斑

現病歴 2004 年 5 月第 3 児出産、6 月頃より四肢紫斑認めるも放置。8 月下旬より右足関節の疼痛、腫脹が出現し近医受診、止血系の異常を指摘され当院を紹介され入院となる。

【入院時検査成績】

血算 RBC 406×10^4 Ht33.3% Hb10.5g/dl

WBC 38.5×10^2 PLT 30.4×10^4

生化学 CRP0.3mg/dl TP7.6g/dl Alb4.4g/dl

AST 18IU/l ALT 13IU/l

LDH 168IU/l ChE 202IU/l

ALP 306IU/l -GTP 10IU/l TG 79mg/ml

T-CHO 158mg/dl CK 77IU/l AMY 371IU/l

BUN7.2mg/dl CRE 0.5mg/dl UA 3.8mg/dl

GLU 84mg/dl Na 142mEq/l K 4.2mEq/l

Cl 106mEq/l CRP 0.8mg/dl

止血 PT11.3 秒 APTT69.4 秒 Fib360mg/dl

AT 103%

第 凝固因子 96% 第 凝固因子 120%

第 凝固因子 114% 第 凝固因子 1%以下

第 凝固因子 97% 第 凝固因子 88%

第 凝固因子 90% 第 凝固因子 134% 第

凝固因子 90%

第 因子インヒビター 110BU/ml

【考察】

PT 正常、APTT 延長、第 凝固因子が 1%以下であることから第 因子欠乏症と診断された。また 因子インヒビター高値であること妊娠前(2003 年 4 月)は APTT31.4 秒と正常であったため妊娠、出産を契機とした後天性第 因子欠乏症であると確定された。

【まとめ】

第 因子インヒビターの発症機序は不明であるが、高齢者に多く、半数以上に自己免疫疾患・腫瘍(特に悪性リンパ腫)等の基礎疾患が存在し、非疾患例では、妊娠、出産に起因するものが多い。本症例では、基礎疾患として自己免疫性肝炎の既往歴があり、その上に妊娠出産が引き金となって発症したと考えられる。

先天性と後天性の違いとして後天性の方は第 因子インヒビターの存在があり、そのため 因子の補充が有効ではない。今回は妊娠前の APTT が正常であるという点から後天性であると確認され、プレドニン投与を行った結果インヒビターは検出感度以下となった。因子を補充したにもかかわらず止血の改善が見られない場合後天性血友病 A を疑い第 因子インヒビターの存在を考慮する必要がある。