

## 後天性血友病 A 患者にヘムライブラを使用した一例

◎永田 直輝<sup>1)</sup>、竹川 幸身<sup>1)</sup>、畔地 里佳<sup>1)</sup>、岡 菜摘<sup>1)</sup>、伊藤 真由美<sup>1)</sup>、沖 かずよ<sup>1)</sup>、樋口 昌哉<sup>1)</sup>、山口 桂<sup>1)</sup>  
JA 愛知厚生連 海南病院<sup>1)</sup>

【はじめに】後天性血友病 A とは後天的に第VIII因子に対する自己抗体が産生される自己免疫疾患である。先天性血友病に比べ出血症状は重症で、皮下出血や筋肉内出血を呈し、重篤な出血症状も稀ではない。治療方法は、インヒビターを消失させるための免疫抑制療法と出血症状に対する止血治療が挙げられる。今回バイパス止血製剤にて止血効果が得られず、non-factor 製剤であるヘムライブラを使用した症例を経験したので報告する。

【症例】73歳女性。20XX年8月15日、口腔内出血を主訴に当院救急外来を受診。上顎歯肉よりしみ出るような出血あり。来院時の結果は、APTT：74.3秒、PT時間：11.5秒、PT活性：86.9%、PT比：1.07、PTINR：1.07、Fbg：568mg/dL、DD：4.1 $\mu$ g/mLであった。9月4日出血傾向から血液内科受診。APTT：98.3秒、PT時間：12.2秒、PT活性：80.9%、PT比：1.11、PTINR：1.12、Fbg：554mg/dL、DD：7.5 $\mu$ g/mL、クロスミキシング試験：即時型は下に凸、遅延型は上に凸、追加検査で第VIII因子活性(FVIII:C)：0.9%、インヒビター力価：16BU/mL、

これらの結果より後天性血友病が疑われたため免疫抑制療法(ステロイド投与)を開始した。9月6日出血を疑いノボセブン(第VII因子製剤)の投与を開始した。10月10日ノボセブンを継続的に投与したが止血効果が得られない為投与を中止し、翌11日に投与頻度を抑えた上で止血効果が期待できるヘムライブラの投与を開始した。

【結果】ノボセブンからヘムライブラへ治療薬転換後、大きな出血は見られず無輸血で経過している。インヒビターは10月17日の検出を最後に陰性化したため、2月15日をもってステロイドの投与は終了した。

【まとめ】本症例ではノボセブンを約1ヶ月間継続投与したが、インヒビターの影響で止血効果が得られなかった。ヘムライブラは、第VIII因子とは異なる構造をしながら似た働きをする抗体であり、インヒビターの影響を受けることなく使用することが出来るため、止血効果が得られたと考える。本症例を経験し、今後は検査をする上での治療薬の知識向上にも努めていきたい。

連絡先:0567-65-2511(内線 6348)