

術後に発症した自己免疫性後天性第Ⅴ因子欠乏症(AAFVD)の一例

◎松田 賢也¹⁾、花城 裕太²⁾、宮城 紗綾²⁾、喜久山 直紀³⁾、北村 文太⁴⁾、岡本 清乃¹⁾、大嶺 淳¹⁾、梅村 妙子⁵⁾
沖縄県立南部医療センター・こども医療センター¹⁾、沖縄県立宮古病院²⁾、沖縄県立中部病院³⁾、沖縄県立北部病院⁴⁾、沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 検査科医長⁵⁾

【はじめに】自己免疫性後天性第Ⅴ因子欠乏症(以下:AAFVD)は、年間 0.023~0.09 人/100 万人の発症と報告されており、非常に稀な疾患である。診断にはクロスミキシング試験(以下:CMT)が有用である。今回、術後に発症した AAFVD の一例を経験したので報告する。

【症例】90 歳代、男性。

〈既往歴〉左脚ブロック、大動脈閉鎖不全症、心房細動。

〈現病歴〉デイサービス利用中に吐気、腹痛、歩行困難のため、当院救急搬送。同日、上腸管膜塞栓術が施行され ICU 入室。術後 18 日目に凝固時間の延長を認め、主治医より検査室に相談があった。

【術後 18 日目検査所見】PT 84.9 sec, PT-INR 7.49, APTT >180 sec, Hb 11.1 g/dL, PLT $313 \times 10^9/L$ 。出血傾向なし。

【追加検査】〈CMT〉PT・APTT の即時・遅延反応は共にインヒビター型であった。

〈凝固因子活性〉FⅧ $\leq 1\%$, FIX $\leq 1\%$, FⅡ $\leq 3\%$, FⅤ $\leq 3\%$, FX $\leq 3\%$, FⅦ $\leq 5\%$ (希釈直線性なし), FXI $\leq 3\%$, FXII $\leq 3\%$ 。FⅧ(合成基質法) $\geq 150\%$ 。〈循環抗凝血素〉LA(dRVVT 法)は

中和前後ともに延長し凝固反応を認めず、計算不能。抗 $\beta 2$ -GP I 抗体 IgM 4.3 U/mL, IgG 0.7 U/mL 未満, 抗カルジオリピン抗体 IgM 2.5 U/mL 未満, IgG 8.4 U/mL。

FⅧ-INH 24 BU/mL, FIX-INH 20 BU/mL, FⅤ-INH 247 BU/mL。

【考察】CMT の結果から、LA や凝固カスケードにおける共通系因子に対する高力価インヒビターの存在が示唆された。合成基質法での第Ⅷ因子活性が高値であったことから、凝固時間法による凝固因子活性の結果は複数の因子で偽低値となったと考えられる。FⅧ・FIX-INH の結果に関しても同様に高力価インヒビターの影響による偽陽性と考えた。

【結語】AAFVD 患者では約半数で重篤な出血傾向を認めており、診断に難渋すると適切な治療の遅れに繋がる。原因不明の PT・APTT の延長を認めた際は、AAFVD を念頭に CMT 等の追加検査を提示し、専門医への早急なコンサルトを促す必要がある。また、検査結果の解釈について十分理解しておくことが迅速な診断に重要である。

連絡先：098-888-0123 内線：8320