Abstract — case report

インヒビター保有先天性重症第XI因子欠乏症患者における遺伝子組換え型活性型第VII因子製剤の使用：成功例

Successful use of recombinant factor VIIa in a patient with inhibitor secondary to severe factor XI deficiency

P. Lawler, B. White, S. Pye, C. Hermans, A. Riddell, C. Costello, S. Brown and C. A. Lee

第XI因子（FXI）インヒビターの発生は，先天性FXI欠乏症における稀な合併症である。本稿では，白内障摘出術施行下の高力価FXIインヒビター保有患者において遺伝子組換え型活性型第VII因子（FVIIa）製剤の使用により手術が成功した症例を報告する。FXI欠乏症症例に対する手術施行時における最適な処置法に関しては，データが非常に限られている。ここで報告する症例は欧州中部に居住する62歳のユダヤ人女性で，重症FXI欠乏症（2 U/dl）に起因する生涯にわたる過剰出血歴を有している。以前この症例は，膣固定術施行時にFXI濃縮製剤（FXI:C）の投与を受けた。その後，全股関節置換術施行時にFXI:Cの投与が無効であり，検査の結果，FXIインヒビター［16 Bethesda units（BU）］の発生が確認された。2か月後，この女性は白内障摘出術のために入院した。この時点でのFXIレベルは1 U/dl未満で，インヒビター力価は48 BUであった。手術直前にrFVIIa製剤90 μg/kgが投与され，引き続き，速度20 μg/kg/hで24時間の持続輸注が行われた。手術は成功し，術中または術後において過剰な出血は生じなかった。FXI遺伝子の変異解析の結果，本症例はII型遺伝子型［exon 5，Glu117 → Ter］のホモ接合体であることが明らかになった。FXI欠乏症症例においてインヒビターの発生率が低い理由は不明であるが，研究報告のバイアスや血中FXI活性の消失が稀であること，そしてFXI補充療法の施行頻度が低いことなどの多くの要因が反映された結果であるとも考えられる。

Haemophilia（2002），8, 145–148
© Blackwell Publishing Ltd.