

## Abstract

# インヒビターを有する血友病患者に上大静脈症候群として認められた中心静脈カテーテル関連血栓症

## Central venous catheter-related thrombosis presenting as superior vena cava syndrome in a haemophilic patient with inhibitors

M. D. Carcao, B. L. Connolly, P. Chait, A. M. Stain, M. Acebes, P. Massicotte and V. S. Blanchette

今回我々は、インヒビターを有する10.5歳の重症血友病A男児に発生した上大静脈(SVC)閉塞について報告する。この患児は、免疫寛容導入(ITI)療法下であり、遺伝子組換え型第VIII因子(rFVIII)製剤の連日投与およびFVIIIインヒビターバイパス複合体製剤(FEIBA)(75 U/kg)の週2回投与を受けていた。この男児には右側から中心静脈カテーテルが挿入されていた。画像診断から、SVCに大型の閉塞性血栓が認められ、奇静脈および側副静脈を通じて上部静脈系の血行が生じていた。まず、遺伝子組換え型組織プラスミノゲンアクチベータを用いて局所血栓溶解療法を試みたところ、一時的奏効はみられた

が血栓が残存した。そこで、機械的血栓溶解療法および血管形成術を試みた結果、血栓の除去に成功し、SVC症候群は解消された。その後、血栓の再形成・伝播を防止する目的で未分画ヘパリンを投与した。遺伝的血栓形成危険因子に関する種々の検査を行ってみたが、危険因子は認められなかった。インヒビターを有する重症血友病患児にこのような重症血栓塞栓症(TE)が生じるのは稀である。インヒビターを除去するための高用量FVIII製剤の輸注と並行して血栓形成傾向をもつ可能性のある凝固因子製剤を輸注するなど、複数のリスク因子が重複することによりITI施行中の血友病患者が、こうした稀であるが致命的な合併症のリスクに曝される可能性は否定できない。しかし、こうした状況におけるTEの適切な処置法については未だ確立されていない。

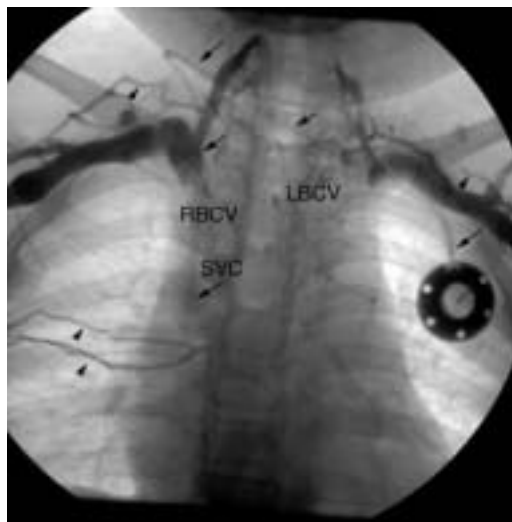


Fig. 1. Bilateral arm venogram showing non-opacification (thrombosis) of the SVC and both right (RBCV) and left (LBCV) brachiocephalic veins with extensive collaterals (✓). The central venous catheter (↑) is visualized starting at the left-sided port reservoir, tunnelling under the skin to the right side of the neck, and through the right internal jugular vein to the RBCV.



Fig. 2. Lateral decubitus chest X-ray showing central venous catheter (↑), a right-sided pleural effusion (★) and mediastinal widening.