

Abstract

総説

インヒビターを有する血友病 A 患児における遺伝子組換え活性型第 VII 因子製剤による口腔内出血の治療

Review Article

Management of oral bleedings with recombinant factor VIIa in children with haemophilia A and inhibitor

P. Laguna and A. Klukowska

高力価インヒビターを有する血友病 A 症例における抜歯は、危険性の高い処置であり、出血関連の多くの問題に直面する。これまでのところ、止血治療にはプロトロンビン複合体製剤や遺伝子組換え活性型第 VII 因子 (rFVIIa) 製剤が使用されている。今回我々は、第 VIII 因子 (FVIII) インヒビターを有する重症血友病 A 患児 5 例に対して、rFVIIa 製剤を使

用して当施設で施行された抜歯 7 件について報告する。これらの患児は 8 ~ 13 歳 (中央値 10 歳) で、90 ~ 100 $\mu\text{g}/\text{kg}$ が投与された。投与期間および投与間隔は、出血の重症度に応じて調整した。結果として、rFVIIa 製剤は抜歯時の止血治療において極めて有効であることが証明されたことに加え、有害事象は全く認められなかった。

Table 1. Teeth extractions in patients with haemophilia A and inhibitor.

No	Initials	Date of birth	Extraction			Bleeding	
			Date	Number of teeth	Pyogenic paradontitis	Before extractions	After VIIa administration
1	O T	22.11.90	18.07.98	5*	+	++	After extraction, bleeding was observed despite FEIBA administration. Two doses of VIIa secured haemostasis. Eight doses of VIIa was administered at 2-4 h intervals.
			20.01.00	6	+		
2	B P	8.07.88	20.08.98	6		+++	Prolonged bleeding following the tooth extraction was observed for 2 weeks despite administration of the factor IX and FEIBA. Blood transfusions (PRBC) because of anaemia after bleeding were administered five times. Administration of VIIa secured haemostasis (three doses).
3	P M	31.08.86	3.08.99	6	+		VIIa at 2-3 h intervals for 2 days (seven doses). Bleeding occurred between second and third dose.
4	H M	4.10.91	28.02.01	5*			One dose of VIIa before and one dose after extraction.
			7.06.01	5*			
5	K J	29.01.91	12.04.02	3*			One dose before. One dose of VIIa before and one dose after extraction.

*Milk-tooth