

緊急手術のために前治療ができず、これら2件では rFVIIa 製剤の投与のみで手術を施行しなければならなかった。これらの症例の手術では、インヒビターを有していない患者での我々の経験と比較しても、術中または術後において特に目立った出血は認められなかった。結論として、この治療法、すなわち、術前に免疫吸着療法によりインヒビターを低下させるとともに、周術期に FVIII 製剤による補充療法を実施し、インヒビターの増加が認められた場合には

rFVIIa 製剤による治療に切り替えるという治療法は、インヒビター症例の待機的整形外科的大手術において止血を確保するうえで安全かつ経済的である。一方、rFVIIa 製剤のみによる単独療法は、術前の長期入院や、検査におけるインヒビター力価のモニタリングあるいは FVIII 活性レベルのモニタリングを必要としない速やかな外科的処置の施行を可能とする。これらの結果は、既報のデータを支持している。

Abstract: A. Girolami, et al.

Abstract

第V因子欠乏症における妊娠と経口避妊薬の服用:22例(ホモ接合体5例,ヘテロ接合体17例)を対象とした研究および文献レビュー

Pregnancy and oral contraceptives in factor V deficiency: a study of 22 patients (five homozygotes and 17 heterozygotes) and review of the literature

A. Girolami, R. Scandellari, A.M. Lombardi, B. Girolami, E. Bortoletto and E. Zanon

先天性第V因子(FV)欠乏症における妊娠および経口避妊薬(OC)の影響に関する情報は極めて少ない。ホモ接合体5例およびヘテロ接合体17例に関する今回の我々の調査では、重症欠乏症例では分娩時に大量出血が生じることが示された。しかし、これらの出血は新鮮凍結血漿の投与により適切に管理でき、児の状態も良好であった。十分な止血が得られる安全なFV活性レベルは正常値の約25%と考えられる。一方、ヘテロ接合体症例では異常な分娩後出血はみられず、補充療法は不要と考えられる。ホモ接合体の4例がOCを服用し忍容性は良好であった。OCは、異常生理出血を減少させ、結果として貧血を改善するとともに、輸血の必要性を低下させるため、有益と考えられる。また、ホモ接合体の1例はホルモン補充療法を受けていたが、有害な影響はみられなかった。OC服用期間中に血栓症はみら

れなかった。FV欠乏症症例の妊娠に関する文献を検索した結果、他の20件に関する情報を収集することができた。いずれの報告でも、児の転帰は良好であった。20件中11件で過度の出血が発生していた。他の7件では、補充療法のおかげで異常出血はみられなかった。残りの2件では出血傾向は認められず、補充療法も施行されていなかった。なお、FV欠乏症におけるOCの服用に関するデータは、文献としては全く報告されていなかった。

Table 1. Main features of the five homozygote patients with severe factor V deficiency dealt with in this report.

Patient no.	PT (s)	PTT (s)	FV activity (%)*	FV antigen	Comments
Case 1	40.0	116	1,5	Traces	
Case 2	34.2	107	3	Traces	
Case 3	31.4	98	3	Traces	
Case 4	32.0	96	3	Traces	Sister of previous case
Case 5	33.6	115	2	Traces	

*Average value of several assay carried out during different occasions.

Reference	Total no. of pregnancies at term	Type of delivery	Transfusion therapy	Excessive bleeding	Foetal outcome
Stohlman <i>et al.</i> [16]	1	Spont.	WB	Yes	Good
Brink and Kingsley [15]	1	Spont.	No?	No?	Good
Brink and Kingsley [15]	2	Both spont.	No; WB	No; yes	Good
Field and Ware [10]	2	n.r.	n.r.	Yes	n.r.
Fajardo and Silvert [11]	1	Spont.	FFP	No	Good
Phillips and Little [9]	4	All spont.	WB or FFP	Yes; yes; yes; no	Good
Phillips and Little [9]	2	Both spont.	WB or FFP	Yes; yes	Good; twin pregnancy
Melliger and Duckert [13]	1	Spont.?	WB	Yes	Good
Girolami <i>et al.</i> [3,12]	2	Caesarean	FFP	No	Good
Langer <i>et al.</i> [14]	2	Spont.	WB	Yes; No	Good
Langer <i>et al.</i> [14]	1	Induced	FFP	No	Good
Noia <i>et al.</i> [17]	1	Caesarean	FFP	Yes	Good
Girolami <i>et al.</i> (unpublished observation)	1	Spont.	WB, FFP	Yes (heavy)	Good

n.r., not reported; WB, whole blood; FFP, fresh frozen plasma; spont., spontaneous.

Table 2. Pregnancies and deliveries seen in severe (homozygous) congenital factor V deficiency.

Table 3. OC (or HRT) in five personal patients with severe (homozygous) factor V deficiency.

Patient no.	Years of treatment	Type of OC	Decrease in menometrorrhagies	Thrombosis	Comments
Pat. 1	0.6	Mercilon	Yes	No	Taken after two successful pregnancies
Pat. 2	20	Several	Yes	No	Occasional interruption for 2–3 months
Pat. 3	2	Evanor	Yes	No	
Pat. 4	0.5	Securigin	Yes	No	Suspended because of weight gain
Pat. 5	3	Percutaneous oestrogen and progestins	/	No	HRT. Sister of case 4