

術前検査の APTT 軽度延長から血友病 B の診断に繋がった 1 症例

◎山内 健太郎¹⁾、家弓 舞子¹⁾、澤口 友紀¹⁾、松島 江理¹⁾、鈴木 勝己¹⁾、神園 万寿世¹⁾
地方独立行政法人 静岡県立病院機構 静岡県立こども病院¹⁾

【はじめに】

APTT は内因系凝固機序を反映するスクリーニング検査であり、凝固異常症の検索、ヘパリン療法のモニタリング、ループスアンチコアグラント (LA) のスクリーニングや術前出血傾向の評価に用いられている。出血傾向の明らかでない APTT 単独延長の病的要因としては、LA の割合が最も高く、特に小児では成人と比較して、ウイルスや細菌感染後に一過性に出現しやすいことが知られている。しかし、その中に一定数の凝固異常症患者、主に血友病や von Willebrand 病などが存在する可能性を意識しなければいけない。今回、術前検査での APTT 単独延長に対し、検査室よりクロスミキシングテストの追加検査と血液凝固科へのコンサルトを提案し、血友病 B の診断に繋がった症例を経験したので報告する。

【症例】

激しい腹痛のため小児外科を受診し、虫垂炎と診断された 8 歳男児。初診の凝固検査では PT 11.9 秒 (INR 1.14)、APTT 41.7 秒 (対照 29.0 秒) と APTT の軽度延長が見られた。しかし、炎症反応も高値であったこと、手術自体を行わない方針となったことから精査されることはなかった。虫垂炎の保存的加療を行っていたが、2 ヶ月後に再燃のため再入院。その際の術前検査でも、凝固検査は APTT 44.5 秒と再現を認めた。

【追加検査及び臨床経過】

APTT 軽度延長の原因が LA または凝固因子欠乏かを鑑別するため、検査室よりクロスミキシングテストの実施を主治医に提案し、併せて血液凝固科医師に情報提供を行った。クロスミキシングテストの結果、著明な凝固因子欠乏パターンを認めたため、血液凝固科の依頼で凝固因子活性の測定を実施した。第Ⅷ因子活性 131.6%、第Ⅸ因子活性 3.0%、第Ⅹ I 因子活性 71%、第Ⅹ II 因子活性 71%、von Willebrand 因子活性 92%と、第Ⅸ因子活性のみ低値であった。再検として合成基質法による第Ⅸ因子活性の測定を行った。同様に 1.1%と低値であったため中等症血友病 B と診断された。血液凝固科医師の問診により、患児はアザができやすいこと、母親は月経過多、祖父は抜歯時の止血困難などがあったことが判明した。実施が可能であった祖父の検査結果は APTT 28.3 秒と延長は見られなかったが、第Ⅸ因子活性 39.6%と低値であり、祖父も血友病 B が疑われた。

【まとめ】

血友病 B は、家族歴や患者の主訴により疑われることもあるが、術前検査から偶発的に発見されることもあり、出血症状により重症度は大きく異なる。重症例では関節内・筋肉内出血が高頻度に見られるが、中等症例では自然出血は少なくなる。軽症例では自然出血がほとんど見られず、自覚症状のない場合もあり、血液検査や医師による問診でも評価・発見することは困難であると感じている。本症例では術前検査で凝固異常を疑い、臨床に働きかけることで早期発見に至った。因子製剤の補充療法により、関節内・筋肉内出血等を未然に予防することができ、患児の QOL を維持することに繋がった。出血傾向の評価には検査所見、臨床症状や問診などから行うが、その中でも臨床検査技師が検査結果を 1 番最初に確認する立場にある。検査結果の提供だけでなく、主治医や血液凝固科医師と検査技師が患者の症状を共有し、適切な追加検査を実施できるよう、臨床と積極的なコミュニケーションの大切さを再認識した症例であった。

連絡先 054-247-6251 (内線 2329)