



# 院内救急対応システム(RRS)によって 確定診断に至った後天性血友病Aの1例

三上翔平<sup>1</sup>, 森澤健一郎<sup>2</sup>, 柳井真知<sup>2</sup>, 高松由佳<sup>2</sup>  
田北無門<sup>1</sup>, 北野夕佳<sup>1</sup>, 榎井良裕<sup>1</sup>, 平泰彦<sup>2</sup>

1. 聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院救命救急センター, 2. 聖マリアンナ医科大学救急医学

## はじめに

- 後天性血友病Aは、第Ⅷ因子に対する自己抗体の産生を病態の中心とした疾患であり、突然の出血症状で発症し、診断の遅れから重症化することも多い。
- 血小板数、プロトロンビン時間(PT)は正常で、活性化部分トロンボプラスチン(APTT)の延長のみが特徴だが、100万人に1.48人と稀な疾患<sup>1)</sup>であり、本疾患を想起することが肝要である。
- 患者の半数以上は70歳以上の高齢者<sup>2)</sup>のため、抗凝固・抗血小板薬を常用していることが多く、経過が修飾されやすいことも診断を難しくしている。
- 下腿血腫で発症し、一般病棟で診断に難渋するも、院内急変対応システム(Rapid Response System: RRS)の介入によって確定診断に至った後天性血友病Aの1例を経験した。

## 症例: 80歳, 男性

### 現病歴

- 2015年某日、右下腿腫脹にて夜間急患センターを受診し、フロセミドを処方された。
- 3日後、内科外来にて右大腿静脈血栓を指摘され、エドキサバンドシルを処方された。
- 4日後、右下腿の疼痛のため再受診し、右下腿血腫の診断にて即日入院となった(day0)。
- 入院3日後、血腫の増大と出血性ショックのため、RRSが起動され、ICU入室となった(day3)。

### 既往歴

- 労作性狭心症
- 経皮的冠動脈形成術後
- 高血圧
- 脂質異常症
- 脊柱管狭窄症術後
- アレルギー・気管支喘息: なし

### 常用薬

(1日量)

カルベジロール10mg  
エムプラゾール20mg  
ニコランジル5mg  
ピバスタチン2mg  
アゼルニジピン16mg  
フロセミド20mg

クロピドグレル75mg  
(プラビックス®)  
エドキサバンドシル30mg  
(リクシアナ®)  
→入院時に中止

## ICU入室時 (day3)

### 身体所見

意識 GCS: E<sub>4</sub>V<sub>3</sub>M<sub>6</sub>, 血圧 66/40mmHg, 脈拍 85/min  
呼吸数 16/min, SpO<sub>2</sub> 97% (2L/min 鼻カヌー使用), 体温 37.6°C  
瞳孔径 両側3mm, 対光反射 両側迅速  
眼瞼結膜 貧血あり  
胸部: 呼吸音清, 心雑音なし  
腹部: 平坦, 軟, 圧痛なし, 腸蠕動音減弱  
右腋窩, 両上腕内側部, 両臀部~大腿背側に多数の皮下出血あり  
右下腿腫脹あり

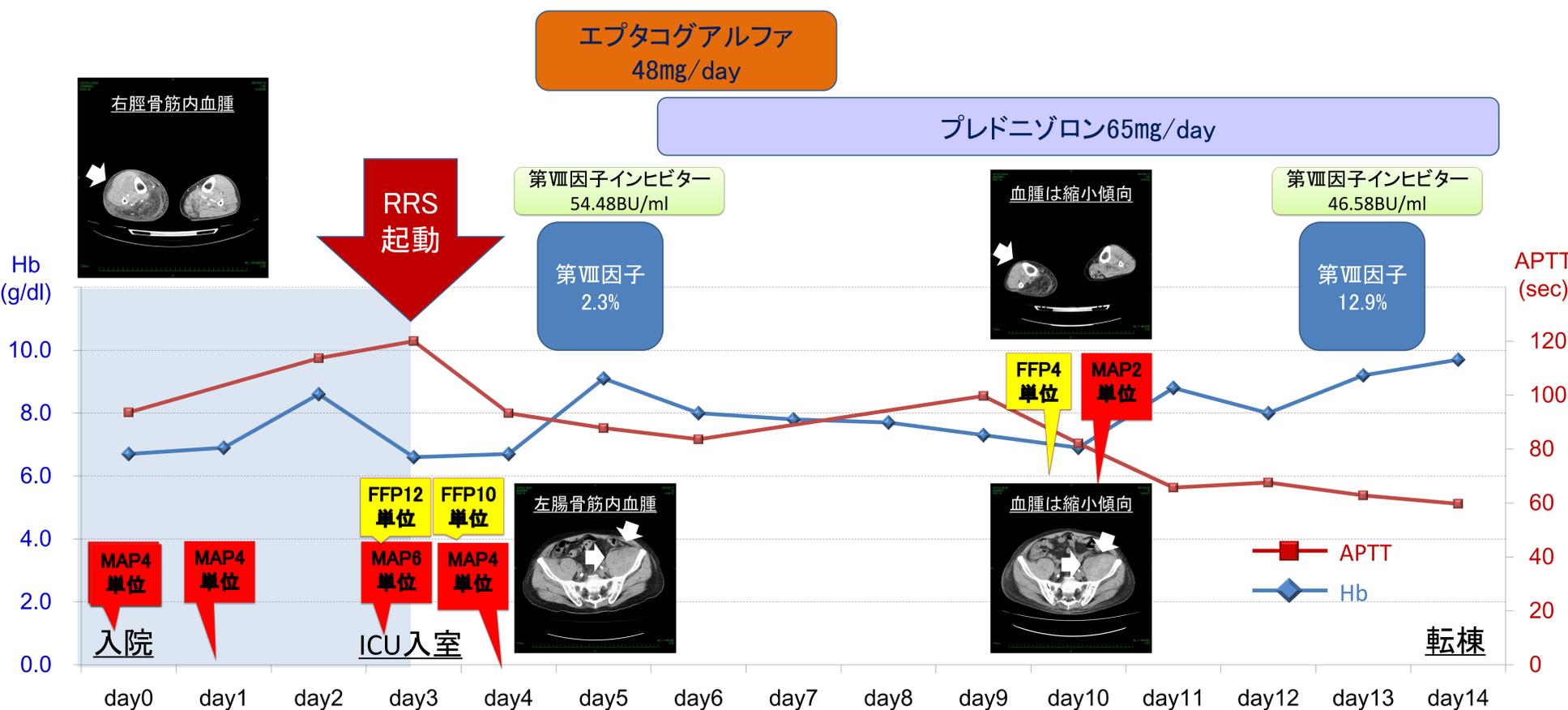
### 検査所見

血算・凝固			
WBC	10.8 × 10 <sup>3</sup> /μl	Plt	237 × 10 <sup>3</sup> /μl
RBC	2.08 × 10 <sup>6</sup> /μl	PT(%)	82%
Hb	6.6g/dl	PT-INR	1.10
Hct	19.8%	APTT	>120.0sec
MCV	95.2fl	APTT-Cont.	29.8sec
MCH	31.5pg	D-ダイマー	10.2 μg/ml
MCHC	33.1%		

生化学・電解質			
総蛋白	5.4g/dl	BUN	46.0mg/dl
アルブミン	3.0g/dl	Cre	2.05mg/dl
総ビリルビン	2.0mg/dl	eGFR	25.2ml/min
AST	52U/l	Na	140mEq/l
ALT	17U/l	K	4.4mEq/l
LDH	544U/l	Cl	104mEq/l
ALP	127U/l	CK	2325U/l
γ-GTP	13U/l	CRP	10.97mg/dl
Ch-E	147U/l	BNP	<12.3pg/ml

静脈血液ガス分析	
pH	7.432
pCO <sub>2</sub>	40.2mmHg
pO <sub>2</sub>	31.2mmHg
HCO <sub>3</sub>	21.2mmol

## 経過



## 考察

- 突然の筋肉内血腫で発症し、院内急変対応システムであるRRSの介入により確定診断に至った後天性血友病Aの症例であった。
- 基礎疾患となり得る悪性腫瘍や自己免疫疾患は否定され、クロピドグレルによる副作用が原因であると判断した。
- クロピドグレルの副作用による後天性血友病の報告例も存在する<sup>3)</sup>。
- RRSは院内の心肺停止を未然に防ぐだけでなく、総合診療としての側面も期待できる。

1) Collins P, Hirsch S, Baglin P et al. Acquired hemophilia A in the United Kingdom: a 2-year national surveillance study by the United Kingdom Hemophilia Center Doctor's Organization. Blood 2007;109:1870-7  
2) 田中一郎, 天野景裕, 瀧正志ほか. 我が国における後天性凝固因子インヒビターの実態に関する3年間の継続調査. 予後因子に関する検討. 日血栓止血会誌2008; 19: 140-53  
3) Knoebl P, Marco P, Baudo F et al. Demographic and clinical data in acquired hemophilia A: results from the European Acquired Hemophilia Registry(EACH2). J Thromb Haemost 2012; 10: 62231