

#### 4. 重症鉄欠乏性貧血よりの回復期に一過性の血小板増多症を認めたvon Willebrand病の一例

(小児科学) 加藤直樹、鶴田敏久、島崎哲弥、篠本雅人、小石洋和、星加明德

(臨床病理学) 山内泰之、天野景裕、福武勝幸

症例、6歳、女児。主訴は鼻出血と易疲労感。入院時、白血球数  $4100/\mu\text{l}$ 、Hb  $4.9\text{g/dl}$ 、MCV  $57.5$ 、MCH  $14.5$ 、Ferritin  $2.7$ 、sFe  $13$ 、TIBC  $646$ 、血中Erythropoietin濃度  $1940\text{mU/ml}$ 。骨髓は赤芽球系の過形成を認める。APTT  $194\text{sec}$ 、PT  $12\text{sec}$ 、vWF活性  $42\%$ 、vWF:Ag  $21\%$ 、FVIII:C  $49\%$ 、RCof  $7\%$ 、リストセチン添加血小板凝集能正常、vWFマルチマー解析正常。父、次兄にも同様の異常所見を認める。以上の所見より、von Willebrand病 (Type I) による慢性的な出血による鉄欠乏性貧血に、急性の出血性の貧血が合併した状態と考えられた。鉄剤の投与のみで全身状態改善したが、回復期に血小板数最大  $126\text{万}/\mu\text{l}$  まで上昇した。尚、今回の血小板増多症の原因としてはErythropoietinの上昇が関与していると考えられた。

#### 5. ヒト第VIII因子インヒビターにおけるブタ第VIII因子に対する交差反応性

(臨床病理学) 腰原公人、新井盛夫、鈴木隆史、天野景裕、香川和彦、福武勝幸

(American Red Cross, U. S. A.) L. W. Hoyer

ブタ第VIII因子製剤は、ブタの第VIII因子に対する交差反応性の低いヒト第VIII因子インヒビター患者の治療製剤として有用である。しかし抗体のブタ第VIII因子に対するエピトープに関しての情報が不足している。我々は抗体の第VIII因子蛋白に対する交差反応性を検討するため、Immunoblotを中心にBethesda法 (BU) を交えて血友病Aインヒビター17症例と自己第VIII因子インヒビター10症例の計27症例を解析した。ブタ第VIII因子製剤投与歴のない患者では、ブタに対するBUとImmunoblot反応性は乏しく、BUとImmunoblot反応性についてもヒトおよびブタVIII因子を用いたときの相関性は乏しかった。次に投与歴のある患者では6例中5例においてヒトとブタのL鎖に交差反応性を示した。吸収試験として患者血漿をヒトもしくはブタの第VIII因子製剤と中和後、Immunoblot反応性を検討したところブタA1抗体を始めとして、いくつかのフラグメントに特異的に反応する抗体が存在することが確認された。

#### 6. 腹部大動脈瘤における瘤形態の凝固線溶系に及ぼす影響

(外科学第二) 池田克介、市橋弘章、島崎太郎、首藤 裕、矢尾善英、石丸 新

<目的及び方法> 腹部大動脈瘤が凝固線溶系に影響を及ぼし、それに伴う凝固線溶系の異常は、出血傾向の原因として、問題になることがある。

腹部大動脈瘤 104例のCT、血管造影の所見により瘤最大径、血流角度の及ぼす凝固線溶系に対する影響を検討した。パラメーターとして、血小板数、フィブリノーゲン、FDP-E、AT-III、プラスミノーゲン、 $\alpha_2$ プラスミン・インヒビター (PI)、TAT、PIC を選んだ。

<結果> 血小板、フィブリノーゲン、AT-III、プラスミノーゲン、TAT には、明らかな相関は認められなかった。FDP-E、 $\alpha_2$ -PI、PIC 相関が認められた。当院において出血傾向を呈した腹部動脈瘤症例、3例の FgDP/FbDP は2~3となった。

<結語> 腹部大動脈瘤の瘤形態は線溶系の変化と強い相関があった。出血傾向を呈した症例は DIC症例に比べ、FgDP/FbDP比が高値であり、1次線溶の亢進が認められた。