

第XI凝固因子欠乏症を合併した白内障手術症例

弥栄町国保病院眼科¹⁾, 弥栄町国保病院名誉院長²⁾堀 尾 俊 治¹⁾, 山 本 昭 吾²⁾

〔原稿受付：昭和63年5月27日〕

Cataract Surgery with Congenital Factor XI Deficiency: A Case Report.

SHUNJI HORIO¹⁾, SHOGO YAMAMOTO²⁾Department of Ophthalmology, Yasaka Hospital¹⁾ The Honorary President²⁾

A 51-year-old female with factor XI deficiency was underwent cataract surgery of both eyes. Because the activity of factor XI was under 3%, 4 units of fresh frozen plasma were infused pre-operatively. The operative course was uneventful and good visual acuity was accomplished. Her pedigree was also examined.

1. 緒 言

第 XI 凝固因子欠乏症は、1953年の Rosenthal¹⁾ の報告以来、外国では200例以上、ユダヤ人を中心に多く報告されているが²⁾、本邦ではその臨床症状が軽いために1985年までに26家系が報告されているにすぎない³⁾。今回われわれは白内障手術のための術前検査で発見された homozygote の第 XI 因子欠乏症の症例を経験したので若干の考察を加えて報告する。

2. 症 例

症 例：51才、女性。

主 訴：両眼の視力障害。

既往歴：若年時より止血障害あり。

家族歴：血統結婚はない。

臨床経過：1988年1月13日初診時、R.V.=0.1(n.c.), L.V.=0.3 (0.4p×-1.5D) と両眼視力は低下してお

り、両眼の核白内障、糖尿病性網膜症 (SDR II) を認めた。術前の血液学的検査 (表1) で凝固時間の軽度延長、活性化部分トロンボプラスチン時間の著明な延長、そして各凝固因子活性値測定 (表2) で第 XI 因子活性値が3%以下であったので第 XI 因子欠乏症であることが判明した。そこで術中の出血傾向を抑える

表1 血液検査所見

血型 O 型, Rh(+)	出血時間 2'30"
WBC 8,100/cmm	凝固時間 11'30"
RBC 496×10 ⁴ /cmm	PT 10.5"
Hb 13.6 g/dl	(対照 11.1")
Hct 41.0%	PTT 118.6"
MCV 83 μ ³	(対照 38.3")
MCH 27.4 pg	Fibrinogen 255mg/dl
MCHC 25.4×10 ⁴ %	Hepaplastin test 74%
	Thrombotest 70%

Key words: Factor XI deficiency, Cataract surgery, Homozygote, Fresh frozen plasma.

索引語：第XI因子欠乏症，白内障手術，ホモ接合体，新鮮凍結血漿。

Present address: 627-01, Mizotani, Yasaka-cho, Takeno-gun, Kyoto, Japan.

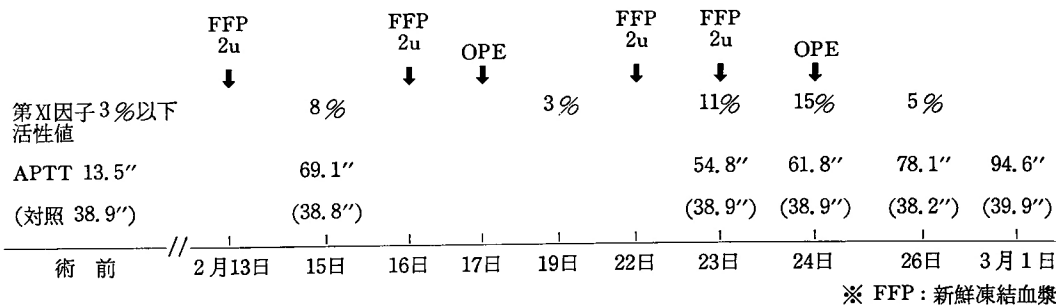


図1 新鮮凍結血漿輸注による第XI因子活性値の変化

表2 凝固因子活性値

		正常値
第Ⅶ因子	130%	50～150%
第Ⅸ因子	160%	50～150%
第Ⅹ因子	92%	70～130%
第Ⅺ因子	3%以下	55～185%
第Ⅻ因子	70%	36～152%

目的で術前に新鮮凍結血漿を4単位ずつ輸注し、2月17日に右眼、24日に左眼の白内障手術（ECCE+IOL）を施行した。術中の出血はむしろ少なく、術後経過も順調で手術1か月後の視力は、R.V.=0.7（1.0×cyl-）

1.0A×180), L.V.=0.8（1.0×cyl-1.0DA×180）と良好である（図1）。

血縁者の第XI因子活性値を測定すると、本人の2人の妹はそれぞれ42%、35%と低下しており、娘も低めであったが、両親は正常であった（図2）。

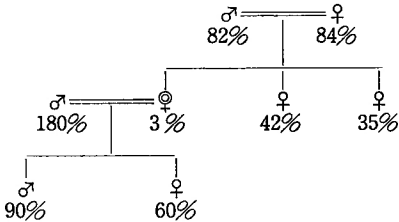


図2 血縁者の第XI因子活性値

表3 第XI因子欠乏症を合併した外科手術症例の報告

年	報告者	年齢	性	第XI因子活性値	手術術式	術前処置	合併症
1971	今村 恵ほか	27	男	不明	膝窩腫瘍摘出術	新鮮血 200ml × 5回	出血
1977	小野 一男ほか	24	男	1%>	分娩	なし	500ml 出血
1979	高橋 薫ほか	29	女	5～9%	肺葉切除術	FFP 1000ml (活性値20～30%) に上昇	なし
1982	池村富士男ほか	23	男	3%	大動脈弁置換術	FFP 10本 × 2回	なし 術後 FFP 500ml 使用
1984	江角 智子ほか	43	女	1%>	分娩	なし	大量出血 大量輸血
1984	久住 静代ほか	31	女	1%>	卵巣摘出術	FFP 400ml	なし
1985	大槻 剛己ほか	83	女	36%	経直腸的経前立腺生検	なし	大量出血 新鮮血 500ml 使用
1985	渋谷 彰ほか	46	女	5%>	内視鏡的ポリプ切除術	なし	大量出血 胃切除術施行

※ FFP：新鮮凍結血漿

表 4 血友病 A を合併した白内障手術症例の報告

年	報告者	術前の第Ⅶ因子 補 充 の 有 無	球後麻酔 の 有 無	角膜内切開 の 有 無	周辺虹彩切除 の 有 無
1963	Mehra	— Vit. K, C. 投与	—	+	—
1965	Poweleit	+	—	+	+
1968	Osterind	+	—	+	—
1968	Strauss	+	—	—	—
1973	Richard	+	+	+	+
1977	Rothkoff	+	+	—	+
1981	大久保享一	+	+	+	+

3. 考 察

第 XI 因子欠乏症の本邦での報告例が前述のように 1985年までに26家系と少ないのは、出血傾向などの臨床症状が軽いためであろう。その遺伝形式は常染色体劣性遺伝とされ、Rapaport ら⁴⁾ によって homozygote (major 型) と heterozygote (minor 型) とに分類され、本症例は第 XI 因子の活性値が3%以下であることから major 型であると考えられる⁵⁾。

手術報告としては開心術を始め種々報告されており(表3)^{3,6-12)}、術前に新鮮血か新鮮凍結血漿が投与されていない症例は術後出血を合併しており術前に第 XI 因子の補給が必要である。われわれの症例においてと活性値が3%以下であったため術前に新鮮凍結血漿を4単位ずつ輸注した。文献的に第 XI 因子欠乏症を合併した白内障手術報告は見当たらなかったが、血友病 A (第Ⅶ因子欠乏症) を合併した手術報告はしばしばされており(表4)¹³⁾、この場合は術前に第Ⅶ因子の輸注が必須のようである。また今回の投与は厚生省の新鮮凍結血漿使用基準¹⁴⁾ にもあてはまる。しかし輸血後肝炎や AIDS 感染の可能性を考えると今後も新鮮凍結血漿の使用には慎重でなければならない。

4. 結 語

第 XI 因子欠乏症を合併した白内障手術症例を経験した。症例は homozygote であり術前の新鮮凍結血漿投与により術中術後の出血はなく良好な経過が得られた。

尚、本論文の要旨は昭和63年度京都眼科学会にて発表した。

文 献

1) Rosenthal RL, Dreski OH, Rosenthal N.: New

hemophilia like disease caused by deficiency of a third plasma thromboplastin factor. Proc Soc Biol Med 82: 171-174, 1953.

- 2) Seligsohn U: High gene frequency of factor XI (PTA) deficiency in Ashkenazi Jews. Blood 51: 1223-1228, 1978.
- 3) 久住静代, 高松弓子, 石田幸子, 他: 先天性第 XI 因子欠乏症における血小板第 XI 因子活性の検討. 臨床血液 25: 1313-1319, 1984.
- 4) Rapaport SI: A single, specific one-stage assay for plasma thromboplastin antecedent activity and minor deficiency. Blood 18: 146-165, 1961.
- 5) 向山秀樹, 月本一郎: 先天性第 XI 因子欠乏症の1家系4症例. 臨床血液 21: 1877-1884, 1980.
- 6) 今村 恵, 高木俊男, 馬庭昌人: 第 XI 因子欠乏症に対する手術症例の経験. 整形外科 22: 1061-1065, 1971.
- 7) 小野一男, 沢田英一, 加藤達夫: 第 XI 因子欠乏症の1例. 臨床血液 18: 477-478, 1977.
- 8) 高橋 薫, 桜川信男, 服部 晃, 他: 肺葉切除術に成功した第 XI 因子欠乏症の1例. 日血誌 42: 285, 1979.
- 9) 池村富士夫, 伊波 潔, 国吉幸男, 他: 先天性第 XI 因子欠乏症を伴った大動脈弁閉鎖不全症の1例. 琉大保医誌 5: 241-245, 1982.
- 10) 江角智子, 米原ヤス子, 秋富由美子: 第 XI 因子欠乏症の一家系について. 衛生検査 34: 123-127, 1985.
- 11) 大槻剛己, 井上信正, 杉原 尚, 他: 血小板減少および血小板機能異常を伴った第 XI 因子欠乏症の1例. 臨床血液 26: 1672-1676, 1985.
- 12) 渋谷 彰, 斎藤 一, 藤岡成徳: 先天性第 XI 因子欠乏症の1家系. 臨床血液 26: 1516-1519, 1985.
- 13) 大久保享一, 栗本晋二, 野村恒民, 他: 血友病 A 患者における白内障手術. 臨床眼科 35: 1489-1495, 1981.
- 14) 渡辺千之, 石山 賢: 新鮮凍結血漿とアルブミン製剤の適応と問題点. 医学のあゆみ 140: 379-382, 1987.