

自己免疫性後天性凝固第XI因子欠乏症 ——希少疾患の診断の心構え

橋口照人

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科
血管代謝病態解析学分野

高齢化社会に伴い、自己免疫性後天性凝固因子欠乏症(AiCFD)の報告が増加しており、血液凝固因子に対する自己抗体が関与する特異的かつまれな病態として注目を集めている。2025年6月に開催された第47回日本血栓止血学会学術集会では、AiCFDの1つである極めてまれな「自己免疫性後天性凝固第XI(11)因子欠乏症」について2症例の報告があった。

症例報告とその考察

1つ目の症例¹⁾は、SLE(全身性エリテマトーデス)に基づく消耗性疾患を伴った妊娠中の女性であった。この症例では、第XI因子活性の著しい低下(<1%)とインヒビターの存在(1 BU)が確認され、クロスミキシングテスト(CMT)は典型的なインヒビターパターンではなく、ループスアンチコアグラント(LA)は陰性であった。血漿交換を実施し、帝王切開が選択されたが、術中止血に難渋する状況が報告されている。最終的には、凝固因子活性が回復し、妊娠に関連したAiCFDとしての特徴が浮き彫りになった。

2つ目の症例²⁾は、70代の女性で、変形性腰椎症の治療中に偶然発見された活性化部分トロンボプラスチン時間の延長が契機となり、精査の結果、第XI因子インヒビターが陽性であることが判明した(4.9 BU/mL)。この症例では出血傾向が軽度でありながらも、同時にLAも陽性であった点が診断を複雑にしている。

加えて2018年に報告された症例³⁾もこの疾患の特異性を示す重要な事例である。この症例では、妊娠中のSLE患者が発症し自己抗体の証明が確定診断

に寄与した。治療においては血漿交換が施行され、凝固因子活性を迅速に回復させる試みが報告されている。特に、自己抗体が胎児に移行する可能性を考慮し、分娩のタイミングでの綿密な治療計画が重要視された。

これらの症例から学べることは、AiCFDが非常に多様な臨床像を呈することであり、診断には凝固因子に対する自己抗体の測定が極めて有用である。また、AiCFDの場合、インヒビター型かクリアランス型かを慎重に評価する必要がある。CMTにおいて欠乏パターンであったとしても鑑別診断から容易に除外してはならない。さらに言えば、同一症例においてインヒビターとクリアランス抗体は共存することもまれではなく臨床経過においてCMTの結果はダイナミックに変動する。治療の面では、今回の症例では血漿交換が有効であることが示されているが、自己抗体の特定とその管理、患者の年齢、基礎疾患との関連を考慮したオーダーメイドの治療計画が重要である。また、AiCFDに関するインヒビターの簡便な検出法の開発が今後の課題である。今回のような極めてまれなAiCFDの診断・治療の実践例から、個々の症例への対応がいかに慎重さを要するかが実感される。AiCFDは、全ての凝固因子において起こり得ることから、出血傾向の鑑別診断における重要な候補として、常に念頭に置くべき存在である。

文献

- 1) 藤原実名美, 石井智徳, 牧優治, 菅原新吾, 福原規子: SLE患者の妊娠中に診断された後天性第XI因子欠乏症の1例. 日血栓止血会誌, **36**: 307, 2025.
- 2) 尾崎裕子, 岡周作, 藏藤由樹子, 藤森祐多, 谷田部陽子, 荒井智子, 他: 血液凝固第XI因子インヒビターとループスアンチコアグラントを同時に認めた一例, 日血栓止血会誌, **36**: 308, 2025.
- 3) Wool GD, Trembl A, Miller J: Acquired factor XI deficiency and therapeutic plasma exchange, J Clin Apher, **33**: 427-430, 2018.

キーワード

自己免疫性後天性凝固因子欠乏症, 高齢化社会, 出血傾向