

## 16 第XIII因子欠乏によるシャントトラブルを繰り返した慢性腎不全透析の一例

健和会病院 臨床工学科 1) 内科2) 小笠原 俊和 1) 熊谷悦子 2)

### 【はじめに】

第XIII因子はフィブリン安定化因子とも呼ばれ、血液凝固の最終段階でもおにフィブリン間のクロスリンクを促進し強固なフィブリン塊を形成させるとともに創傷治癒に関連する因子であり、その欠乏は、止血困難、創傷治癒の延長をきたす。今回、症例を経験したので報告する。

### 【症例】

- 77歳 男性
- 透析導入:2006年11月29日
- 原疾患:慢性腎不全
- 既往歴:70歳の時に脳梗塞  
(透析導入以前の手術、出血等の既往は無い)
- 透析:3回/週
- 2006.12/25から当院での維持透析開始以来、止血時間の遅延が認められた。(本人も自覚症状あり)

### 【経過】

自宅にて再度出血し左上肢に血腫を形成したためシャント閉塞したため、ダブルルーメンカテーテルを挿入しましたが、挿入部からも出血がみられました。その後、血腫除去術、シャント手術を施行。

11月にはシャント閉塞にて緊急PTAを施行したが拡張困難となり、シャント手術にて左前腕に人工血管造設した。(表1)

11/7に左前腕に人工血管を造設した時の検査値です。プロトロンビン時間、部分トロンボプラスチン時間は正常で、血小板、アンチトロンビンIIIの減少、Dダイマー、FDPの上昇があり、血栓形成の亢進が疑われました。(表2)

人工血管穿刺部からの出血により仮性動脈瘤を形成し創部出血、皮下血腫が見られたため緊急手術施行。手術後も出血が止まらない状況が続いたため、抗凝固剤を低分子ヘパリンからメシル酸ナファモスタットに変更し、同時に止血剤を透析後に使用しました。(表3)

度重なる出血傾向と、創部の治癒の遅れが見られたところから、第13因子欠乏を疑い、凝固因子の検査をおこないました。II、V、XI因子も軽度低下していましたが、特にXIII因子の著明な欠乏を認めました。PIVKA-IIは正常でビタミンK欠乏は否定されました。(表4)

XIII因子製剤フィブログミンP使用によるアンチトロンビンIIIと13因子の推移です。フィブログミン P 24mlを5日間投与したところXIII因子活性は120%まで上昇し、穿刺部出血が改善した。皮下出血、創部からの出血は改善しました。2月5日に右前腕に内シャントを形成したが、フィブログミンPを術前に補充し、60%以上に活性を保ったところ、創部は良好な経過でした。(表5)

日時	シャントトラブル	対応
2007.5/8	自宅にて再度出血し左上肢に血腫を形成したためシャント閉塞	ダブルルーメンカテーテルを挿入したが挿入部からも出血がみられた
5/30		血腫除去術
6/14	血腫除去術を行ったがシャント閉塞	シャント手術を施行
11/7	シャント閉塞にて緊急PTAを施行したが拡張困難	シャント手術にて左前腕に人工血管造設

入院前経過 (表1.)

UA-S	8.17 mg/dl
BUN	5.49 mg/dl
CRE	7.91 mg/dl
Na	139 mEq/l
K	3.9 mEq/l
CL	104 mEq/l
Ca	7.9 mg/dl
IP	4.1 mg/dl
CPR	0.5 mg/dl
BNP	1760.9
WBC	37.4 × 10 <sup>2</sup> /mm <sup>3</sup>
RBC	287 × 10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>
Hb	9.7 g/dl
Ht	30.3%
PLT	6.6 × 10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>
AST	21 IU/l
ALT	11 IU/l
LDH	285 IU/l
ALP	207 IU/l
γ-GTP	35 IU/l
ANP	446 pg/ml
PT	11.6 秒
PT%	74 %
INR	1.12
APTT	29.3 秒
ATIII	70 %
D-ダイマー	37ng/ml
FDP	30 μg/ml
フィブリノーゲン	100 mg/dl

(表2)

日時	シャントトラブル	対応
11/28	人工血管穿刺部からの出血により仮性動脈瘤を形成し創部出血、皮下血腫が見られたため緊急手術	抗凝固剤を低分子ヘパリンからメシル酸ナファモスタットに変更し、同時に止血剤を透析後に使用
12/4	第XIII因子欠乏を疑い検査を行った結果、第XIII因子は32%と著明な欠乏を認めた	乾燥濃縮ヒト第XIII因子製剤フィプロガミンP投与、同時に抗凝固剤をアルガトロンへ変更

入院後経過 (表3)

II (75-135)	68	IX (70-130)	92
V (70-135)	57	X I (75-145)	62
VII (75-140)	79	X II (50-150)	101
VIII (60-150)	63	X III (70-100)	32
X (70-130)	79	PIVKA (0-40)	26

凝固因子検査値(表4)

## 【結果】

- フィプロガミンの定期的補充により、XIII因子は活性化され止血時間が短縮されました。
- 2008.2/5 再度シャント閉塞したため、右上肢に内シャントを造設したが創部出血、皮下血腫は認められなかった。

## 【考察】

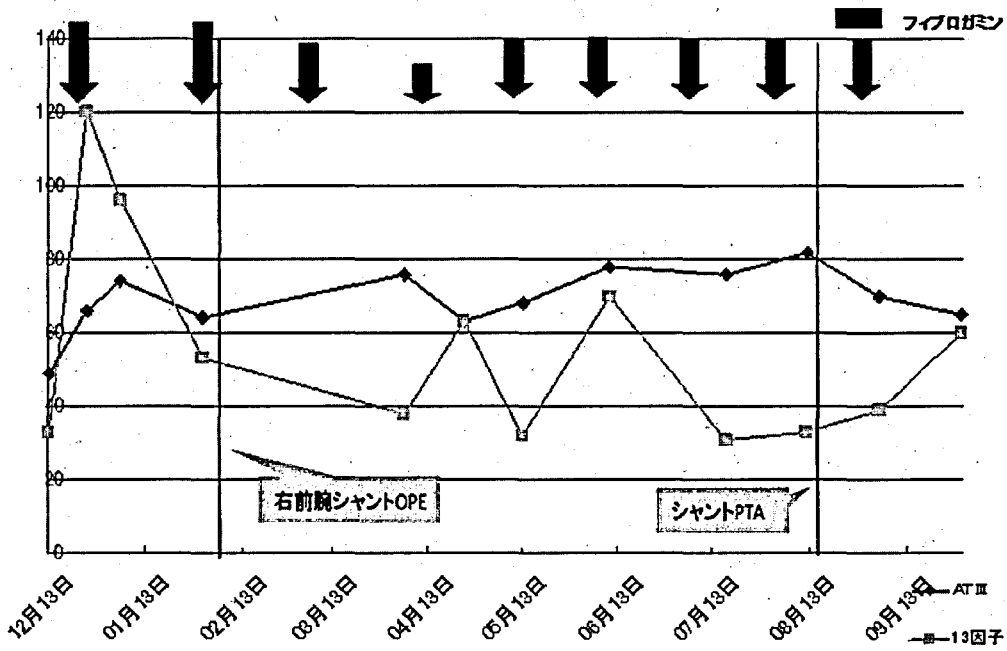
XIII因子欠乏は、スクリーニング検査では異常がなく、術後出血、創傷治癒の遷延で気づかれることが多い。遺伝子異常をヘテロで有している症例では、XIII因子活性は51%から72%の範囲であったという報告から、本症例は、遺伝子異常を基礎に、血栓形成による凝固因子低下を呈し、発症した可能性がある。

【結語】

再三にわたるシャントトラブルを繰り返したXⅢ因子欠乏の患者の穿刺部位の出血、血腫形成などの症状の改善には、XⅢ因子製剤の定期的補充が有効でした。

【参考文献】

- 1) 福江英尚、新井盛夫:第XⅢ因子A サブユニット欠損症. 血栓止血誌12:66-73, 2001



フィブロガミン投与による第XⅢ因子とATⅢの推移 (表5)