

疾患名

インヒビターを有する血友病

病気について

血友病は先天的に凝固因子（第Ⅷ/Ⅸ因子）が欠乏して出血傾向が起こる疾患ですが、インヒビターを有する血友病は補充のために輸注した凝固因子に対する抗体（インヒビター）が生じたり、先天的血友病でなくとも後天的に自己の凝固因子に対するインヒビターが生じたりすることで発症し、著しい出血傾向を認めます。

治療について

インヒビターに対する抗体薬、出血に対する凝固因子バイパス製剤、免疫抑制療法、インヒビター除去に対する血漿交換を行います。

アフェレシス療法の適用とその実施

保険適用：あり（血漿交換の適応は抗体価が高値で止血に困難なインヒビターカ価が5 BU/mL以上の重症例のみ）

アフェレシス療法の種類：血漿交または二重濾過血漿分離交換、免疫吸着法

回数：連日から週2～3回まで経過をみながら、出血傾向がコントロールできるまで行います。