

第27回日本検査血液学会学術集会

## ランチオンセミナー6(LS6)

# 後天性血友病A診療の今

～押さえておきたい診断・治療のポイント～

座長

熊本大学病院 輸血・細胞治療部 副部長・講師

**内場 光浩** 先生

演者

東京医科大学病院 臨床検査医学科 教授

**天野 景裕** 先生

日時

2026年6月20日(土)  
12:30～13:20

会場

第8会場  
ホテルコレクティブ 2F  
中宴会場 A

〒900-0014 沖縄県那覇市松尾2丁目5-7

共催：第27回日本検査血液学会学術集会／  
KMバイオロジクス株式会社／一般社団法人 日本血液製剤機構

# 後天性血友病A診療の今

## ～押さえておきたい診断・治療のポイント～

東京医科大学病院 臨床検査医学科 教授

天野 景裕 先生

後天性血友病A(AHA)は第VIII因子に対する自己抗体により発症する稀な自己免疫性出血疾患であり、高齢者に多く、突然の皮下・筋肉内出血を契機に発見される。

検査診断は、血小板数・PT・フィブリノゲンが正常でAPTTが延長し、FVIII活性の低下を認めた場合に本症を疑う。VWF活性が正常でFVIIIインヒビターが陽性であれば確定診断となる。インヒビター測定に時間を要する場合、APTTクロスミキシング試験が先天性血友病Aとの鑑別に有用である。患者血漿と正常血漿を各種比率で混合し、混合直後(即時反応)と37℃で2時間インキュベーション後(遅延反応)のAPTTを測定する。先天性因子欠乏では即時・遅延反応ともに正常血漿添加により容易に補正されるのに対し、AHAでは補正されず、即時・遅延反応の間で補正度合いに差異がみられることが特徴である。

治療は止血療法とインヒビター除去を目的とした免疫抑制療法の二本柱である。急性出血に対する止血療法の主体はバイパス止血療法であり、APCC・rFVIIa・FVIIa/FX(バイクロット)の3種類がある。2024年には遺伝子組換えブタ配列FVIII製剤が承認され、AHAの止血治療に選択肢が広がった。また、出血抑制治療としてエミシズマブが2022年に適用追加された。バイクロットも急性出血に対して投与し止血完了後に、リハビリテーションを早期に導入するためにも、出血抑制目的による定期的投与が行われている。免疫抑制療法はステロイド単独またはシクロフォスファミド併用が基本で、難治例にはリツキシマブが用いられる(本邦では保険適用はない)。寛解率は70～80%とされるが、感染症合併や再発が重要な課題である。

新規止血薬の選択肢拡大により急性期管理は改善しつつある一方、高齢患者における感染症リスクや個別化治療戦略の最適化と長期的なフォローアップが必要である。