

Acquired hemophilia A associated with myasthenia gravis and Isaacs' syndrome

Takahiro Takeda, Aya Konno, Toshio Kazama, Miki Suzuki, Yuko Shimizu, Mutsumi Iijima, Junji Tanaka, Kazuo Kitagawa

J Neurol Sci 369 (2016), 210-211

【要旨】

重症筋無力症およびIsaacs症候群に後天性血友病Aを合併した症例を初めて報告する。

後天性血友病Aは、第八凝固因子に対する自己抗体の出現により第八凝固因子が減少し、出血症状を呈する比較的稀な自己免疫疾患である。本症例は67歳時に神経免疫疾患である重症筋無力症およびIsaacs症候群を発症し、低用量ステロイドにて加療が継続されていた69歳時に広範な皮下血腫を呈した後天性血友病Aを発症した。皮下血腫発症時APTTは60.6秒と延長し、第八凝固因子活性は1%以下と低下、抗第八凝固因子抗体が67.6 BU/Lと異常高値を示した。高用量ステロイド治療によりこれらの凝血学的マーカーは徐々に正常化し、出血症状も消退した。重症筋無力症やIsaacs症候群など神経自己免疫疾患に罹患した患者において原因不明の出血症状が出現した場合、後天性血友病の合併を鑑別に挙げる必要がある。