

インヒビターについて

血友病治療の原則は、欠乏している凝固因子の補充です。凝固第Ⅷ(Ⅸ)因子濃縮製剤の登場により、止血管理は行いやすくなりましたが、補充療法を行っている血友病患者さんの20~30%の方に発生するとされているインヒビターは血友病治療にとって今も重要な問題です。

● インヒビターとは？

生まれつき体の中に第Ⅷ(Ⅸ)因子を持っていない血友病患者さんにとっては、補充された第Ⅷ(Ⅸ)因子が異物とみなされて、その凝固因子に対する抗体*が作られてしまうことがあります。この抗体の中には、せっかく補充した凝固因子の働きを妨害(中和)するものがあり、このような悪さをする抗体のことを「インヒビター」と呼んでいます。インヒビターができてしまうと、凝固因子を注射しても効かなくなることがあり、止血管理が難しくなります。

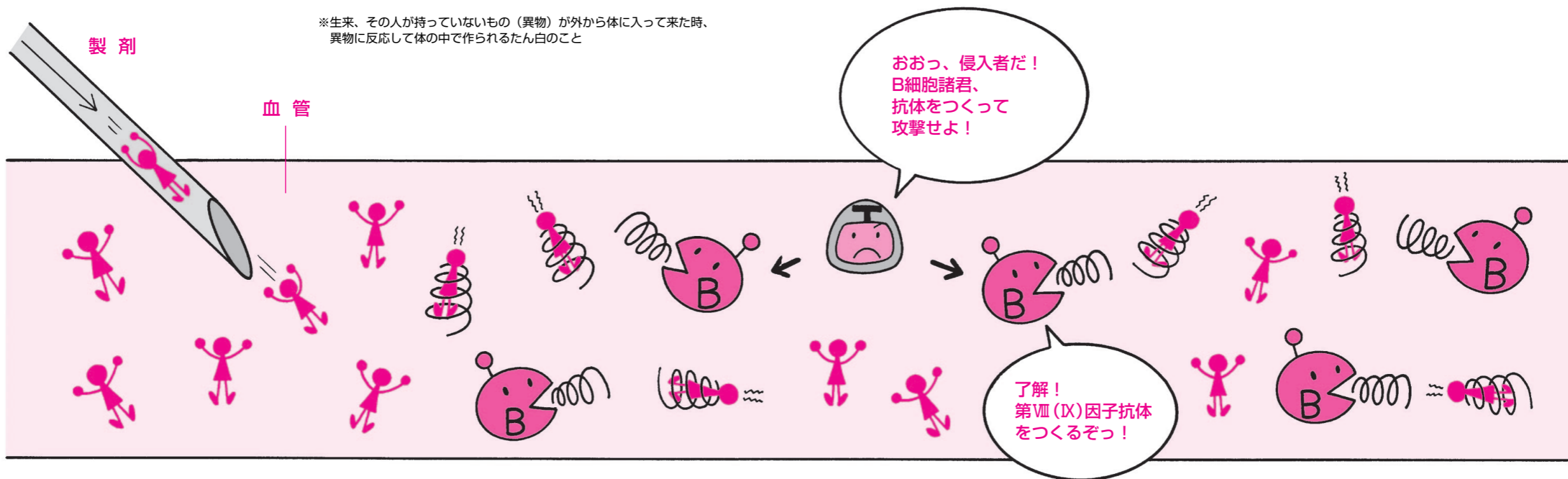
※生来、その人が持っていないもの(異物)が外から体に入って来た時、異物に反応して体の中で作られるたん白のこと

● インヒビターの分類

正常血漿1mL中の第Ⅷ(Ⅸ)因子を50%低下させるインヒビターの強さ(力価)を1ベセスダ単位(BU)/mLといいます。一般に、1BU/mL以下の値であれば、通常の補充療法に影響しません。

インヒビターは、力価や凝固因子に対する反応の仕方によって、主に次のように分類されます。

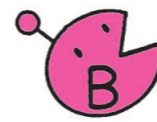
- ハイレスポonder：インヒビターの力価が10BU/mL以上の患者さん、あるいは製剤投与後(4~7日後)にインヒビターの力価が急激に上昇する患者さん。欠乏している凝固因子の補充では、治療が困難となります。
- ローレスポonder：インヒビターの力価が10BU/mL以下で、製剤を投与してもハイレスポonderのような力価の上昇がみられない患者さん。



第Ⅷ(Ⅸ)因子



第Ⅷ(Ⅸ)因子抗体(インヒビター)



B細胞：インヒビターを作る細胞



ヘルパーT細胞：異物に対する攻撃を指令する細胞

※インヒビターのある患者さんの治療法については次号にてご紹介いたします。

監修：産業医科大学 小児科 教授 白幡 聡 先生