

複数の自己免疫疾患とともに血小板減少を合併した抗リン脂質抗体症候群の一例

◎中村 優子¹⁾、 笹田 景子¹⁾、 崎田 紫織¹⁾、 和木 由希美¹⁾、 川上 ゆうか¹⁾、 森 大輔¹⁾
熊本大学病院 中央検査部¹⁾

【はじめに】抗リン脂質抗体症候群(APS)は、抗リン脂質抗体により動脈・静脈血栓症や血小板減少、妊娠合併症など多彩な臨床症状を呈する自己免疫疾患である。今回、複数の自己免疫疾患を合併し、血小板減少を伴ったAPSの一例を経験したので報告する。

【症例】患者は10代男性。2ヶ月前より手指に紫斑、5日前より持続発熱が出現。近医にて汎血球減少を認め、ウイルス関連血球貪食症候群の疑いで当院紹介となった。

【経過】入院時検査でWBC6,200/ μ L、Hb7.7 g/dL、Plt12,000/ μ Lを認め、翌日にPC10単位の輸血を実施した。週末であったため血小板減少の原因精査は後日実施となり、抗核抗体、抗ds-DNA抗体、RNP抗体、Sm抗体が陽性、C4などの血清補体値低下からSLEが疑われた。一方、補正試験で補正されないAPTT延長や梅毒偽陽性より抗リン脂質抗体の存在が示唆された。確認試験でGradipore陽性、β2GP1依存性および非依存性抗カルジオリピン抗体がともに陽性であった。またDAT陽性で温式自己抗体の存在、およびパルボウイルスIgM抗体陽性を認めた。

以上よりSLE、APS、溶血性貧血、およびHLHの合併症例と診断し治療を開始した。血小板輸血は極力避けていたが、脳内出血の発症のためPC40単位の輸血を要した。免疫抑制治療に良好に反応し、APTT、血小板数ともに改善し退院となった。

【考察】APSでは、抗リン脂質抗体が血小板や内皮細胞などを活性化し血栓形成を惹起する。一方で血小板減少症を伴うが、血小板輸血は血栓形成を増悪させる可能性があり推奨されない。ゆえに血小板輸血前に同疾患の診断は行うべきであり、診断後は予防的な血小板輸血は避けるべきである。しかし本症例では出血を呈したため必要最小限の血小板輸血は施行せざるを得なかった。その際は、血栓症などのリスク評価、輸血、並びに輸血後のフォローが必要であると考えられた。

【謝辞】ご指導いただいた熊本大学病院 血液内科 安永純一朗教授、内場光浩講師、上野志貴子助教並びに中央検査部 田中靖人部長に深く感謝申し上げます。

熊本大学病院中央検査部 096-373-5818