

「血小板減少症」

内科 足立 靖
病理 石井 良文

〈臨床〉

血小板減少症には様々な原因がある(図1)。症例は80歳女性(図2、3)。慢性C型肝炎、高血圧のため近医に通院していた。H17年7月に13.9万あった血小板数が10月に1.8万、H18年4月に1.2万と減少した。札医大一内を受診し、PA-IgG 176.8と高く、特発性血小板減少性紫斑病(ITP)と診断された。プレドニンを20mg/日で治療されたが、9千まで減少したため紹介入院となった。プレドニンを40mgで再

治療したが効果なく、脾摘術を目的に社会保険病院に転院した。プレドニン抵抗性から骨髓異形成症候群(MDS)を疑われたが、確定診断には至らなかった。プレドニンを10mgに減量したところ血小板数は増加し、輸血不要となった。リハビリを目的として再入院となった。

入院後間もなく、末梢性左顔面神経麻痺を合併した(図4)。左耳の痛みを訴え、徐々に経口摂取が難しくなった。腎不全、呼吸不全の悪化を認め、低蛋白、浮腫、出血傾向、血小板低下、貧血の増悪を認める様になった。左顔面に水疱、痂皮形成を認めた。残念ながら、第66病日に永眠された(図5)。

診断はITP、MDS、もしくはその他か？ その他の悪性疾患の合併はあるか？ が問題点となった(図6)。ご家族の同意を得られ、病理解剖を行なった。

血小板減少症の主な原因

骨髄による血小板の産生量の不足

- 白血病
- リンパ腫
- 再生不良性貧血
- 大量の飲酒后赤芽球性貧血(ビタミンB₁₂欠乏性貧血と葉酸欠乏性貧血を含む)
- ①骨髄異形成症候群(MDS)/不応性貧血(IA)

腫大した脾臓に血小板がとらえられる

- うっ血性脾腫を伴う肝硬変
- 骨髄線維症
- ゴーン症候

血小板の濃度低下

- 大量の血液交換、または血小板が非常に少ない保存血による交換輸血
- 心臓バイパス手術

血小板の消費または破壊の増加

- ②特発性血小板減少性紫斑病(ITP)
- HIV感染
- ヘパリン、キニジン、キニン、サルファ薬、一部の経口糖尿病薬、金塩、リファンプリンなどの薬剤
- DICがある状態(出血時の合併症、癌、グラム陰性菌による敗血症、外傷性の脳損傷などに伴うもの)
- 免疫性血小板減少性紫斑病
- 溶血性尿毒症候群
- 発作性夜間ヘモグロビン尿症

※メタアナリシスによる結果

図1

Case (2nd admission)

症例 80歳、女性

主訴 全身倦怠感、紫斑

既往歴 (H6、H13) 両側人工膝関節置換、(H11)腎盂腎炎

現病歴 慢性C型肝炎、高血圧のため近医に通院していた。H17年7月に13.9万あった血小板がH18年4月に1.2万と減少した。札医大一内を受診し、PA-IgG 176.8と高く、特発性血小板減少性紫斑病と診断された。プレドニンを20 mg/日で治療されたが、9千まで減少したため紹介入院となった。プレドニン40 mgに増量したが効果なく、脾摘を目的に社会保険病院に転院した。プレドニン抵抗性から骨髓異形成症候群を疑われたが、確定診断には至らなかった。プレドニン減量で血小板数は増加し、輸血不要となった。リハビリを目的として再入院となった。

現症 眼瞼に貧血を認めた。肝臓・脾臓・リンパ節腫脹を触知しなかった。下腿浮腫と紫斑を認めた。

図2

Laboratory data on admission (2006 Oct)

Hematology	Serum chemistry	Serology
RBC 287 x10 ⁴ /ml	T.Bil 1.3 mg/dl	CRP 0.72 mg/dl
Hb 9.3 g/dl	Alb 42.7 %	Coombs (-)
Ht 27.8 %	α ₂ -Glob 3.6 %	Pit ab (-)
WBC 6,900 /ml	α ₁ -Glob 9.0 %	PA-IgG 36.1 ng/10 ⁴
Glob 15 %	β ₂ -Glob 11.4 %	
Deg 76 %	γ-Glob 13.3 %	
Mon 4 %	BUN 21.8 mg/dl	
Lym 5 %	Cr 0.9 mg/dl	
Plt 0.3 x10 ⁴ /ml	UA 4.1 mg/dl	
PT 115 %	AST 14 IU/l	
Fibrinogen 241 mg/dl	ALT 10 IU/l	
ESR 21 mm/h	LD 256 IU/l	
	ALP 456 IU/l	
Urinalysis	α-GTP 14 IU/l	Virus marker
sugar (-)	T.Bil 1.3 mg/dl	HBsAg (-)
prot (-)		HCV ab >11.0 index
bil (1+)		Feces occult blood (-)

図3

末梢性顔面神経麻痺

- 第18病日に末梢性左顔面神経麻痺を合併した。
- 水疱性皮膚疹は認めなかったものの、帯状疱疹ウイルスの関与を疑い、バルトレックス開始とプレドニン増量(40mg/日)した。
- 第35病日に左耳の痛みあり、耳鼻科受診した。
- ウイルス抗体価
ヘルペス IgG 83.9(+), IgM <0.80 (-)
水痘 IgG 5.00(+), IgM <0.80 (-)
EBウイルス EBNA IgG(+), IgM(-), EA-IgG <0.5(-)
VCA-IgM <0.5(-), -IgG 11.2(+)
→ 既感染パターン

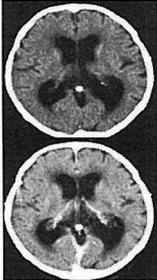


図4

経過



- IVHカテを挿入した。
- 腎不全、呼吸不全 悪化傾向となる。
- 低蛋白、浮腫 → アルブミン製剤の点滴
- 出血傾向、血小板低下 → 血小板、FFPの輸血
- 貧血増悪
- 肺炎と尿路真菌症の合併。
- 左顔面に水疱、痂皮形成を認めた。
- BIPAP 開始
- 残念ながら、第66病日に永眠された。

図5

まとめと疑問

- 血小板低下あり、紫斑を呈した。
- 当初、ステロイド抵抗性であったが、途中から効果を認めた。
- 貧血を伴っていた。
- ヘルペス群疑いのウイルス感染が合併した。

Q 診断はITPか？ MDSか？ その他か？
Q その他の悪性疾患の合併はあるか？
Q 隠れた原因・誘因はあるか？

ご家族の同意を得られ、病理解剖を行なった。

図6

〈病 理〉

病理診断

骨髓異形成症候群 (myelodysplastic syndrome, MDS)

血球貪食症候群 hemophagocytic syndrome

腔水症 (腹水 350ml、胸水 500/200ml)、脛骨部浮腫

肺鬱血・肺水腫・肺炎 (380/220g)

肝萎縮 (770g)

慢性腎盂腎炎、黄色肉芽腫 (120/130g)

带状疱疹 (右顔面)

備 考

1 骨髓異形成症候群 (不応性血球減少)と血球貪食症候群 (hemophagocytic syndrome) が骨髓に見られた(図)。

2 腔水症 (腹水 350ml、胸水 500/200ml)があり、肺の鬱血・水腫・肺炎が死因であろう。

3 腎には黄色肉芽腫性慢性腎盂腎炎があり、带状疱疹 (右顔面) も合併していた。

