

287 Lupus Anticoagulant が要因と考えられたHELLP症候群の1症例

愛媛大

北川博之, 重川浩司, 新谷敏昭, 矢野樹理,
杉並 洋, 松浦俊平

HELLP症候群は周産期領域において重篤な疾患の一つであるが、その病因は未だ不明である。今回我々はLupus Anticoagulant(LAC)による肝梗塞が眞の病態であると考えられたHELLP症候群を経験したので報告する。[症例]年齢：26歳。既往妊娠歴：1妊1産(妊娠20週, 子宮内胎児死亡)。現病歴：妊娠21週時発熱(39°C), 心窓部痛を主訴に近医を受診し、抗生素治療を受けるも軽快せず、妊娠22週にて当院紹介入院となった。妊娠28週時子宮内胎児死亡(250g, 剖検にてIUGR以外異常所見認めず)を起こした。死胎児娩出後も不明熱、心窓部痛は軽減しなかった。検査成績(HGB 7.5 g/dl, Liver Enzymeの上昇, Platelet 10.7万/ul), 臨床症状よりHELLP症候群と診断した。また2回の子宮内胎児死亡の既往より、APTT, EIA法による抗リン脂質抗体検出、抗核抗体検出などの諸検査を施行し、LAC陽性症例と診断した。産褥2週後よりの副腎皮質ホルモン(プレドニン40mg/day)の投与により、急速な臨床症状の軽快、検査成績の改善を認めた。

[考察] HELLP症候群の肝組織での所見は文献的にはフィブリリンの沈着、肝壊死が主体である。

本症例においてはEnhanced CT, 肝生検より肝梗塞が強く疑われた。そこで我々はHELLP症候群の眞の病因は何等かの機序(本症例においてはLAC)での凝固系の著しい亢進による肝梗塞、DICによる血小板減少と溶血であると考える。(本症例では自己免疫による溶血、血小板減少も考えられた。)

HELLP症候群の一部には本症例のようにLACなどの自己抗体が関与している症例が含まれていると考えられ、そのような症例に対しては副腎皮質ホルモン、アスピリン等の抗凝固剤が有効であると考える。

288 DDAVP療法が奏功した γ -globulin大量療法無効な特発性血小板減少性紫斑病(ITP)及び骨髄異形成症候群(MDS)合併妊娠の一例

新潟県立新発田病院

風間芳樹, 高橋完明, 渡部 坦

1-deamino-8-D-arginine-vasopressin(DDAVP)は尿崩症の治療薬として知られているが、出血時間短縮作用も報告されている(Kobrinsky,N.L:Lancet 1,1145,1984)。今回ITP合併妊娠で γ -globulin療法に反応せず、出血時間遅延の症例に対し、DDAVP投与を試みたので報告する。[症例] 27才、初産婦、妊娠6週の初診時、白血球数5,200/mm³, Hb8.0 g/dl, 血小板数5.2万/mm³, 抗血小板抗体(PA-IgG)348.6ng/10⁷ cellsであった。その後血小板が漸減し、妊娠25週、血小板数2.1万の時点で腹部の皮下出血班が出現したため、ステロイド療法を開始したが、全血球成分とも漸減し続け、白血球3500, 赤血球200万, Hb7.0, 血小板1.3万に低下した。骨髄穿刺所見等よりMDS及びITPによるものと診断された。四肢・軀幹の紫斑及び難治性鼻出血が出現し、出血時間もDuke法で15分以上に延長した。分娩に備え、 γ -globulin大量(400mg/kg/day, 5日間)投与を行ったが血小板数は増加せず、更に濃厚血小板血漿(20単位)試験投与直後でも血小板増加は認められなかった。DDAVP投与試験を行ったところ、投与前15分以上であった出血時間が、DDAVP 10 μ g (0.3 μ g/分, div)投与1時間後4分と正常化した。以上の結果により、妊娠35週6日、DDAVP (16 μ g)投与下に帝王切開にて2,776 g の生児を得た。術中出血量は470 g であった。術後8時間後にDDAVP 12 μ g 追加投与を行った。術後出血も正常範囲であった。分娩後全血球成分は除々に増加し、分娩後16日目には妊娠前値に回復した。[結論] 出血傾向著明なITP・MDS合併妊娠に対し、分娩直前にDDAVP療法を試みた。ITP合併妊娠に対するDDAVP療法は我々の知り得た限り報告されてはいないが、各種治療に抵抗を示す症例には試みる価値があると思われた。