

# 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)による肝梗塞が真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℃), 心窩部痛を主訴に近医を受診し, 抗生剤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23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, 心窩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40 mg/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症候群の真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, (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.

# 288 DDAVP療法が奏功した $\gamma$ -globulin大量療法無効な特発性血小板減少性紫斑病(ITP)及び骨髓異形成症候群(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(Kobrinisky, N.L: Lancet 1, 1145, 1984). 今回ITP合併妊婦で $\gamma$ -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/mm<sup>3</sup>, Hb 8.0 g/dl, 血小板数5.2万/mm<sup>3</sup>, 抗血小板抗体(PA-IgG) 348.6 ng/10<sup>7</sup> 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斑が出現したため, 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, Hb 7.0, 血小板1.3万に低下した. 骨髓穿刺所見等より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,  $\gamma$ -globulin大量(400 mg/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  $\mu$ g (0.3  $\mu$ 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  $\mu$ 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  $\mu$ 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徐々に増加し, 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.