

P2-48-10 当院で経験した von Willebrand 病合併妊娠の2症例

札幌医大

西澤庸子, 石岡伸一, 今 沙織, 金 美善, 高田さくら, 水内将人, 森下美幸, 遠藤俊明, 齋藤 豪

【緒言】 von Willebrand 病 (以下 vWD) は von Willebrand 因子 (以下 vWF) の量的・質的異常により引き起こされる先天性出血性疾患である。今回, vWD 合併妊娠の2症例を経験したので, 文献的考察を加え報告する。【症例】 症例1: 33歳, 0経妊0経産。家族歴: 母・弟がvWD。現病歴: 他院産婦人科でvWDを疑い, 当院内科受診しvWD type1と診断。内科受診時, 妊娠反応陽性のため当科受診。以後当科で妊婦健診施行。妊娠中PT, APTT, 第8因子は正常だったが, vWFは妊娠36週で6%と低下していた。妊娠38週6日より第8因子/vWF製剤(コンファクトF)1000単位静注後, 分娩誘発を行った。39週1日吸引分娩にて3042gの女児をApgar score 8-9点で分娩した。出血量は1047gであり, 術後鉄剤にて貧血改善した。産褥5日目まで第8因子/vWF製剤1000単位静注し, 産褥6日目退院となった。症例2: 34歳, 0経妊0経産。既往歴: 癲癇で神経内科通院中。家族歴: 父・姉・弟がvWD。現病歴: 妊娠反応陽性で当科受診。vWD type2Aと診断し, 以後当科で妊婦健診施行。妊娠中PT, APTTは正常だったが, vWFは妊娠中6%以下で経過していた。当院内科・神経内科と相談し, 癲癇合併のため帝王切開術の方針とした。38週0日陣痛発来し第8因子/vWF製剤1000単位静注後, 緊急帝王切開術施行。2818gの男児をApgar score 8-9点で出産。出血量1500mlで血小板数7000と低下を認め輸血を行った。産褥11日目退院となった。【結語】 vWD 合併妊娠は分娩後の異常出血への対応が必要である。また, 血液内科と連携しながら治療法を選択することが必要である。

P2-48-11 エクリズマブを使用して分娩に至った発作性夜間ヘモグロビン尿症 (PNH) の一例

日本海総合病院

岡本 綾, 渡辺紗奈, 早坂典子, 早坂 直, 清野朝史, 井出佳宏, 森崎伸之

発作性夜間ヘモグロビン尿症 (PNH, Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria) は希な血液疾患で, 後天的な遺伝子異常により生じる。血球膜表面において補体制御因子が欠損し易溶血性を認める。これにより血管内溶血を主体とする症状を呈し, 血栓症や骨髄不全により致命的となりうる。PNH患者において補体が活性化すると急激に病態が悪化する可能性があるため, 補体活性化の一因である妊娠出産は推奨されてこなかった。エクリズマブは抗C5ヒト化モノクローナル抗体であり, 補体活性化を抑制することでPNHにおける溶血発作を抑制する。エクリズマブが本邦で発売された2010年以降, PNH合併妊娠出産例の報告は増加している。今回我々はエクリズマブによる治療を継続していた38歳のPNH合併妊娠例を経験したので報告する。症例は未経妊で, 25歳でPNHと診断され, 血液内科で加療されていた。32歳よりエクリズマブの投与を開始し, その後は輸血することなく経過している。38歳で自然妊娠し当科を受診した。妊娠中もエクリズマブは2週間毎に投与を継続した。妊娠中に溶血発作や血栓症の発症を認めなかった。羊水減少, 胎児発育の停止が疑われたため, 妊娠39週4日に入院し分娩誘発を行った。妊娠39週5日に自然分娩, 児体重は2236g, Apgar scoreは9点/9点であった。胎盤を病理組織学的に検索したが, 明らかな異常は認めなかった。産後6時間より未分画ヘパリンによる抗凝固療法を併用し, 血栓症等の合併症なく経過し産褥10日目に母子ともに退院した。PNHは妊娠出産により急激に病態が悪化する可能性があり, 慎重かつ厳重な管理が必要とされるが, エクリズマブは妊娠中のPNHの病態悪化防止に有用である可能性が示唆された。

P2-48-12 産褥期にHELLP症候群を疑われた非典型溶血性尿毒症症候群の1例

熊本大

松尾勇児, 値賀正彦, 岡村佳則, 山口宗影, 大場 隆, 片渕秀隆

溶血性尿毒症症候群 (HUS) は, 溶血性貧血, 血小板減少, 腎障害を3主徴とし, 多くはO-157等の病原性大腸菌の感染に伴って発症する。これに対して病原性大腸菌の感染を伴わない非典型HUS (aHUS) は, 補体・凝固関連因子の異常, 感染, 妊娠, 自己免疫疾患などが誘因となり, 突発性, 進行性に腎障害を呈して死亡または腎不全に至る危険の高い稀な疾患である。周産期に発症する場合には, HELLP症候群に類似した病態を呈するため, aHUSを鑑別に挙げ迅速に診断および治療を開始する必要がある。今回われわれは, 産褥期に発症したaHUSの1例を経験したので, 患者に同意を得たうえで報告する。症例は24歳の未経妊女性である。自然周期で妊娠成立し, 妊娠経過には特に異常はみられなかった。妊娠41週1日に児頭骨盤不均衡の診断で緊急帝王切開術が前医で施行された。産褥2日より血圧の上昇や貧血の進行と血小板の減少がみられ, 産褥5日目にはヘモグロビン値が8.7g/dl, 血小板数が2.1万/ μ lまで低下した。さらにASTの軽度上昇とLDHの急激な上昇がみられたため当施設に搬送された。HELLP症候群が鑑別に挙げられたが, 血中クレアチニン値が2.29mg/dlと急激な腎機能の増悪がみられ, aHUSと診断して同日より産褥10日目まで計5回の血漿交換療法を行い, 徐々にヘモグロビン値と血小板数の改善がみられ, 腎機能の改善が認められたために産褥22日目に退院となった。本症例では後遺症もなく速やかな診断と治療が遂行できたが, 周産期に携わる医師はHELLP症候群を疑う場合には常にaHUSを鑑別に挙げた対応が必要である。