

HP27-2

抗 HPA-4a 抗体による同種免疫性血小板減少症の周産期管理

山本 詩子、宮本 健司、山崎 弦、尾股 普子、谷口 尚司、仲島 大輔、新田 晃久、鈴木 宏、杉田 憲一、江口 光興

獨協医科大学小児科

新生児同種血小板減少症(neonatal alloimmune thrombocytopenia :NAIT)は、母児間の血小板抗原の不適合により母体の産生した抗血小板抗体が胎盤を通過し、胎児・新生児の血小板の減少をきたす疾患である。NAITの原因となる血小板膜上の抗原として、ヒト血小板抗原(human platelet antigen:HPA)、ヒト白血球抗原(human leukocyte antigen:HLA)、血液型(A、B)抗原などが存在する。また、NAIT発症児の次子には、75～90%で臨床症状が前子と同程度またはより重症とされ、周産期の管理が重要であるとされている。今回、われわれは第2子に抗 HPA-4a 抗体による NAIT を認めたため、種々の周産期管理を行った第5子の一例を経験したので報告する。

母親は SLE や ITP の既往および輸血歴はない。第1子は正常新生児であった。第2子は、日令2に全身に点状出血を認めて入院加療された。入院時血小板数 8,000/ μ l と低下を認めた。しかし、凝固系検査に異常はなく、母の血小板数も正常であった。また、感染症も否定された。以上から NAIT の診断のもとに血小板輸血2回、免疫グロブリン投与(400mg/kg \times 5日間)を施行され、血小板数の増加を認め退院した。NAIT を発症した第2子の血小板型は HPA-4ab、母は HPA-4b ホモタイプ、父は HPA-4a ホモタイプであった。母体血清中の抗血小板抗体検査(MPHA 法)では抗 HPA-4a 抗体陽性であり、これに起因する NAIT と診断された。両親の血小板型および母親の抗 HPA-4a 抗体価の強陽性所見から、次子は重篤な同種免疫性血小板減少症(NAIT)であった第2子と同様に発症する可能性が高いと予想された。第3子、第4子妊娠時、母体抗 HPA-4a 抗体価高値のため、前医産科にてカウンセリングを行い、両親の希望にて人工妊娠中絶となっている。両親は第5子妊娠判明時に、人工妊娠中絶の必要性を確認するため当院産科を受診した。カウンセリングの結果、両親は妊娠継続を希望した。そのため、妊娠中の超音波検査などによる慎重な経過観察と出生後には血小板輸血の準備をし、帝王切開で本児を娩出した。出生後は直ちに免疫グロブリン治療を行った。その結果、血小板数減少は軽微で、良好な経過を得た。前子が本疾患であった場合の次子の周産期管理についての十分な対応策が必要と思われた。

HP27-3

一過性の APTT 延長を呈し抗リン脂質抗体が検出された小児4症例

酒井 道生、白幡 聡、佐藤 哲司

産業医科大学 小児科

【はじめに】近年、凝血学的異常疾患に対する理解が進み、成人領域では、第 VIII 因子に対する自己抗体が形成される後天性血友病や、リン脂質関連物質に対する自己抗体が発生する抗リン脂質抗体症候群など、後天性に凝固因子阻害物質が出現する様々な疾患の報告が増えている。一方、小児領域ではこれらに関する報告は少ない。今回我々は、最近1年間に、APTTの延長を主訴に紹介された非血友病小児4症例を経験したので報告する。【症例1】3歳の女児。頻回の鼻出血を主訴に近医を受診し、血液検査で APTT 74.8 秒、第 VIII 因子活性 55.3%、第 IX 因子活性 24.8% を指摘され、当科を紹介受診した。当科受診時、APTT 41.2 秒と改善傾向を認めしたが、ループスアンチコアグラント(LAC)陽性、抗カルジオリピン抗体(抗 CL 抗体)30 U/ml(基準値 10 未満)であった。出血症状が軽減していたため、無治療で経過観察したところ、6ヵ月後までに各種検査データは正常化し、出血症状も消失した。【症例2】7歳の女児。頻回の鼻出血を主訴に近医を受診し、血液検査で APTT 48.2 秒を指摘され、その2週間後に当科を紹介受診した。当科受診時、出血症状は消失しており、APTT 32.3 秒、LAC 陰性であったが、抗 CL 抗体は 26 U/ml であった。前医の残血清での抗 CL 抗体は 75.0 U/ml であった。無治療で経過観察したところ、4ヵ月後に抗 CL 抗体は陰性化した。【症例3】1歳の男児。頻回の鼻出血を主訴に近医を受診し、APTT 60.7 秒を指摘され、当科を紹介受診した。当科受診時、APTT 54.6 秒、LAC 陽性であった。抗 CL 抗体は測定できていない。出血傾向が軽減していたため、無治療で経過観察したところ、3ヵ月後に LAC は陰性化し、出血症状も消失した。【症例4】腰仙部先天性皮膚洞および二分脊椎術後の1歳の男児。尿路感染症の診断で当科に入院した。出血症状は認めなかったが、血液検査で PT 14.8 秒、APTT 50.4 秒であり、LAC 陽性、抗 CL 抗体 16 U/ml であった。尿路感染症に対する治療のみを行い、3ヵ月後に各種検査データは正常化した。なお、経過中、抗 β 2グリオプロテイン I 抗体が検出された症例はなかった。【考察】一過性の APTT 延長を呈した小児4症例において、LAC もしくは抗 CL 抗体を一過性に検出したことから、小児においても後天性の凝固因子阻害物質は稀ならず発生していると考えられた。今回、4例中3例が出血症状を呈した点は特異的であり、成人例との病像の異同等を文献的考察を含め検討した。