

先天性血小板機能異常症の全国実態調査（中間報告）

滋賀医科大学検査部 安永幸二郎

わが国における先天性血小板機能異常症患者の実態調査は1976年に行われ、その際162例が確認されたが、今回血友病ならびに類縁疾患々々者の実態調査に平行して本症患者の実態について再調査を行った。調査機関は全国の大学病院および200床以上の主要病院における558部科である。

調査で得られた本症患者の総数は213例（男104例，女109例）で、死亡例は14例（6.6%）であった。患者の病型別分類は表1に示した如くで、血小板無力症が157例（73.7%）を占めた。遺伝関係では、記載のある172例のうち、46例（26.7%）が複数散発（同胞出現）、99例（57.6%）が単独散発で、血族結婚は43例（25.0%）であった。

検査所見では、出血時間は195/199例（98.0%）が延長し、血小板数はBernard-Soulier症候群（以下BS）では18/28例（64.3%）で減少を示したが、その他は170/173例（98.3%）で正常であり、血小板形態もBSでは27/27例（100%）が大型であったが、その他は170/172例（98.8%）が正常であった。血小板粘着能で減ないし欠のものは134/154例（87.0%）であった。

血小板無力症患者における血餅退縮をみると、不明21例を除く136例のうち、欠が45例，減が53例で、欠と減の合計は98例（72.1%）であり、正のもの（本態性アトロンビア）は38例（27.9%）であった。

血小板放出異常症17例のうち、ストレージ・プール病は12例で、そのうち7例が白皮症を伴うHermansky - Pudlak症候群であった。

各症例における血小板凝集検査所見は表2に示した如くで、血小板無力症患者では全例が欠ないし減を呈し、コラーゲンとアドレナリン凝集も同様の態度を示した。BSではリストセチン凝集とウシ・フィブリノゲン凝集はほぼ全例で欠ないし減を示し、血小板放出異常症ではコラーゲン凝集が特異的に欠または減を示した。

表1 先天性血小板機能異常症例の病型別分類 (1976年と1981年)

	男		女		合計	
	1976年	1981年	1976年	1981年	1976年	1981年
血小板無力症	65	76	63	81	128	157
Bernard-Soulier症候群	8	15	8	13	16	28
血小板放出異常症	3	7	5	10	8	17
病型不明	5	6	5	5	10	11
合計	81	104	81	109	162	213

表2. 先天性血小板機能異常症例における血小板凝集の成績

病型	血小板無力症			Bernard-Soulier症候群			血小板放出異常症			病型不明		
	正	減	欠	正	減	欠	正	減	欠	正	減	欠
ADP	0	24	92	14	2	0	16	3	0	12	2	0
	116	116								15	3	5
コラーゲン	1	26	74	12	4	0	16	1	9	1	1	2
	101	100							6	15		4
リストセチン	16	23	4	0	4	10	14	7	1	1	0	3
	43	27								9	0	3
ウシ・ファイブ リノゲン	11	17	4	1	2	10	13	2	0	0	0	0
	32	21							0	0	0	0
トロンピン	3	0	26	0	0	0	0	0	1	0	0	0
	29	26							0	0	0	0
アドレナリン	0	10	34	0	0	0	0	2	1	1	0	2
	44	44							0	2	1	1



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



わが国における先天性血小板機能異常症患者の実態調査は 1976 年に行われ、その際 162 例が確認されたが、今回血友病ならびに類縁疾患々者の実態調査に平行して本症患者の実態について再調査を行った。調査機関は全国の大学病院および 200 床以上の主要病院における 558 部科である。