

自己免疫溶血性貧血，血小板減少症 を認めた SLE における Pulse 療法

研究協力者 吉野 加津哉 (帝京大学小児科)
共同研究者 牛島 広治 (")

自己免疫性溶血性貧血と血小板減少症を主症状とした SLE の一例の臨床症状上の解析と、試みたステロイド pulse 療法の有効性について報告した。

〔症例〕 青 ○ 則 ○ 17才，女

〔主訴〕 貧血および皮膚出血斑

〔家族歴〕 特記することなし，3 兄妹の第 2 子。他は親子とも健康

〔既往歴および現病歴〕

1. 第一回目の入院

10才のとき，突然出現した強度の貧血のため入院。入院時検査成績は，赤血球数： $122 \times 10^4/\text{cmm}^3$ ，ヘモグロビン： $4.9\text{g}/\text{dl}$ ，白血球数 $8100/\text{cmm}^3$ ，血小板数： $13.4 \times 10^4/\text{cmm}^3$ ，直接クームス：陽性，間接クームス：陰性，抗核抗体：陽性，抗 DNA 抗体： $180\times$ ，総ビリルビン量： $2.7\text{mg}/\text{dl}$ ，直接ビリルビン量： $1.5\text{mg}/\text{dl}$ であった。自己免疫溶血性貧血と診断，輸血およびステロイド剤（プレドニン $40\text{mg}/\text{日}$ ）投与で軽快した。

2. 第二回目の入院

11才の時，貧血と顔面の蝶様紅斑および全身の風疹様発疹にて入院した。入院時検査成績は赤血球数： $274 \times 10^4/\text{cmm}^3$ ，ヘモグロビン： $9.4\text{g}/\text{dl}$ ，血小板数： $14.3 \times 10^4/\text{cmm}^3$ ，白血球数： $9200/\text{cmm}^3$ ，直接クームス：陽性，自己免疫性溶血性貧血の自己抗体は“warm type”であり，Ig G 抗体ばかりでなく Ig M 抗体も認められた。輸血とステロイド投与にて軽快した。

3. 第三回目の入院

12才のとき，溶血性貧血にて入院した。検査成績は，赤血球数 $305 \times 10^4/\text{cmm}^3$ ，血小板数： $5 \times 10^4/\text{cmm}^3$ ，白血球数： $7300/\text{cmm}^3$ ，直接クームス：陽性，抗 DNA 抗体： $320\times$ ，抗白血球抗体：陽性，抗血小板抗体：陰性，総ビリルビン量： $2.7\text{mg}/\text{dl}$ であった。前入院の治療法にて軽快した。

4. 第四回目の入院

S. 57. 8. 16. 微熱，易疲労感，両側膝関節痛が出現した。その後，顔面の蝶様紅斑が増悪するとともに，日毎に貧血が増悪した。

S. 57. 8. 26 全身に小出血斑が認められるようになる。

S. 57. 9. 25 入院した。

入院時の主要所見は顕著な顔面蒼白と全身性皮膚出血斑であった。両膝関節は疼痛のみで腫脹はなかった。

入院時主要検査成績は表1の如くであった。

表1

Laboratory Studies on Admission

1. CBC: Ht:22.7%, Hb:7.5g/dl, RBC:266x10⁴, Plt:0.2x10⁴, WBC:5700.
2. Coagulation: PT:12.8sec, PPT:29.3sec, Fibrino.:190mg/dl, FDP:<10μg/dl.
3. Autoantibodies: Coombs'T.:dire.+; indire.-, ANA:+, anti-DNA ab:<80x
anti-thyroid ab:<80x, anti-microsome ab:[<]anti-Sm ab:<40x
anti-RNP ab:<40x, anti-WBC ab:+, anti-Plt ab:-.
4. Complement: CH50:<20U, C3:40mg/dl, C4:12mg/dl.
5. Immunoglobulins: IgG:1222mg/dl, IgA:272mg/dl, IgM:127mg/dl.
6. Bone marrow: CC:41,000/mm³, megakaryocytes:0/mm³.
7. Liver Functions: GOT:23U, GPT:17U, LDH:787, A1-P;4.0.
8. Kidney Functions: T.P:6.7g/dl, A/G:1.23, U-N:16.2mg/dl, creatinin:0.7 mg/dl, urinalysis: normal.

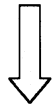
貧血は直接クームス陽性，補体価の低下等の所見より，これまでと同じく自己免疫性溶血が一誘因であると考えられた。皮膚出血斑は血小板減少によるものであった。更にこの紫斑病は抗血小板抗体が認められぬことや骨髓穿刺所見における細胞数の減少および巨核細胞が皆無であることから，血小板減少性紫斑病は巨核細胞の成熟過程の異常が想定された。その他の所見としては，フィブリノーゲンの一過性の低値がみられたが，その際，他の凝固系は正常であった。興味ある検査成績は，抗核抗体は陽性であったが，抗DNA抗体は入院時および入院経過を通じて80倍以下と正常であった。

〔入院経過および治療〕

入院経過および治療についての概略を図2に纏めた。治療はステロイド剤（プレドニン 40mg/日）の増量と輸血で開始した。輸血新鮮血は溶血を防止するため生食洗滌赤血球を

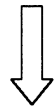
骨髄細胞の減少は貧血の一要因としても考慮せねばならないと思われた。血小板減少や貧血に関与したと思われる薬剤投与や染・塗料の使用はなく、またウイルス等の感染も証明できなかった。骨髄抑制が生じた成因は不明と云わざるを得ないが、SLEにおける免疫応答の imbalance を重視すれば、骨髄細胞抑制因子や骨髄細胞抑制 T細胞の出現を想定することができる。

血小板減少に対する治療としてメチル・プレドニンの pulse 療法は著しく有効であった。SLE の pulse 療法として腎障害のみでなく他の SLE 症状に対する治療としても pulse 療法は有用であると考えられた。



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



〔考按〕

この症例は自己免疫溶血性貧血で発病し,8年の経過のうちに,蝶様紅斑,関節痛,血小板減少,抗核抗体や抗DNA抗体の陽性,等の所見がみられた。アメリカ・リウマチ協会のSLE改訂診断基準(1982)に基づけば,この症例はSLEと診断できると思う。

最終入院(第四回目入院)で認められた溶血性貧血と血小板減少症は,あたかもSLEに出現したEvans症候群を疑わせた。しかし,この血小板減少は通常Evans症候群,また時にSLEで見られる血小板減少症ではなかった。即ちEvans症候群,SLEでの血小板減少の発症機序は特発性血小板減少症と同じく,抗血小板抗体や自己抗体結合による末梢血小板の脾臓や網内系での破損亢進によるものであると想定されている。この症例における血小板減少は骨髄での巨核細胞の成熟過程における障害に起因すると考えられた。ずのような発症起因に基づきSLEにおける血小板減少症は比較的珍しいものと思われた。