

第36回島根血液凝固免疫症例検討会

日時：平成20年2月2日(土) 15:30～

会場：ビッグハート出雲 2F「黒のスタジオ」

当番世話人：若山 聡雄 (島根県立中央病院血液腫瘍科)

1. 臍帯血ミニ移植後早期に原因不明の脳症、末梢神経障害をきたした1例

島根大学医学部附属病院血液内科

高橋 勉, 川上 耕史, 大西 千恵
三宅 隆明, 田中 順子

同 腫瘍センター

井上 政弥, 石倉 浩人

症例は68歳女性。2005年8月より発熱、肝機能異常が持続。2006年8月T細胞性リンパ腫と診断され当科初診。EBV-DNA 高値を認め、慢性活動性EBV感染症に続発したリンパ腫と診断。化学療法を施行するも改善せず、2007年4月19日RICBTを施行。前処置はFlu+MEL+TBI 4 Gy。GVHD 予防はFK 506 単独。移植片はHLA 血清型完全一致、有核細胞数 2.85×10^7 /kg。移植後MRSA 敗血症を合併し、Day 14に全身痙攣発作が出現。FK 506 を変更するも改善なく、CTでは軽度の脳出血を認めるのみであった。髄液検査にて蛋白細胞解離を認めた。髄液中のHHV-6, CMV, HSV のDNA は陰性であった。原因不明の脳症としてステロイド投与を行った。昏睡状態が遷延したがDay 39頃から意識回復を認めた。両下肢の弛緩性麻痺が遷延し、神経生検にて脱髄性 neuropathy を認めた。本例の神経症状について考察する。

2. 慢性ITPの経過中に発見された巨大血小板を伴う血小板減少、難聴を呈したEpstein症候群

島根大学医学部附属病院検査部

兒玉 るみ, 三島 清司, 陶山多美子
吉野 功, 國司 博行, 柴田 宏
長井 篤

同 輸血部

竹谷 健, 益田 順一

同 小児科

吉川 陽子, 内田 由里, 長谷川有紀
金井 理恵, 山口 清次

国立病院機構名古屋医療センター臨床研究センター止血血栓研究部

國島 伸治

【症例】31歳女性。主訴は月経止血困難、動悸、倦怠感。2歳の時ITPと診断され、以後ステロイド、 γ グロブリン、セファランチン、6MPの投与を受けるがいずれも無効。16歳時に摘脾、23歳で右耳完全失聴、25歳時にEpstein症候群と臨床診断された。31歳時、結婚を期に当院小児科と婦人科に紹介。11月の月経時に月経量過多による重度の貧血(Hb 5.5g/dl)を認め、月経止血および貧血管理目的に入院となった。

【入院時検査所見】血液学的検査では、WBC: 8,670/ μ l, Hb: 5.5 g/dl, PLT: 10,000/ μ l, 巨大血小板が出現、好中球にDhole様封入体は認めず。生化、一般検査では腎機能異常を疑う所見なし。MYH9 遺伝子検査ではR 702 C 変異を認め、ミオシン免疫染色ではII型を示した。

【まとめ】本症例はEpstein症候群でみられる異常所見を有していた。MYH9 異常症の鑑別診断においては白血球封入体の判別がポイントになるが、染色条件によって不明瞭になることが多いので注意が必要である。また、ITPとの鑑別に苦慮し、ステロイド剤投与や摘脾など不適切な治療に至ってしまうことも多い。MYH9 遺伝子関連の症患者を十分に把握し、検査・診断にあたるべきと思われる。本症例でみられた遺伝子変異は腎炎を発症する危険が高いため、今後注意深い観察が必要である。

3. SLE経過中にループス膀胱炎を発症した1例

島根県立中央病院総合診療科リウマチ・アレルギー科

井上 真一, 今田 敏宏, 中村 嗣
杉浦 智子, 清水 史郎, 増野 純二

長谷川記念病院内科

津村 弘人

2000年より全身性エリテマトーデスにて治療の33歳女

性。

2007年10月ごろ頻尿，尿失禁，下腹部痛を訴え始めた。排尿は1日14～15回程度，1回尿量増減無く，切迫性尿失禁を認め，排尿後も下腹部痛は改善しなかった。消化器症状もみとめず，腹部CTでも腹痛の原因となる所見は見られず，ループス膀胱炎を疑い，膀胱生検施行。膀胱上皮下に繊維化をみとめ，ループス膀胱炎診断し，プレドニン60 mg/日投与し自覚症状は改善した。

4. 抗リン脂質抗体症候群の経過中に多臓器不全となった1例

松江赤十字病院血液免疫腎臓内科

大居 伸治，遠藤 章，漆谷 義徳
森脇 里香

【症例】患者：59歳女性。平成14年2月一過性の脱力，意識障害あり。同年12月右上口唇のしびれ，構語障害ありジピリダモール開始。平成15年5月失語，健忘あり入

院，抗核抗体40倍，抗CL-β2GP-I(-)，LAC(-)だが抗リン脂質抗体症候群と診断され，プレドニゾン(PSL)，アスピリン100 mg開始。ワーファリンは出血傾向著しく投与できず。平成19年3月当院に紹介。10月中旬より発熱，全身倦怠感，年末より右下腿の著しい腫脹と呼吸困難，腹部膨満感あり平成20年1月4日入院。PLT $1.4 \times 10^4/\mu\text{l}$ ，PT 33.6，APTT 51.0，Fbg 160，FDP 463，T-BIL 3.2，CRE 1.13，AST 2924，LDH 5444。造影CT：上行大動脈から弓部にかけて壁在血栓，肝静脈ほぼ完全閉塞あり。下大静脈分岐部頭側から左腎静脈合流部まで血栓。ウロキナーゼ，ヘパリンによる治療を開始した。次第に意識障害，腎不全，黄疸が進行，血液透析，血漿交換を行ったが改善なく，8日死亡した。抗リン脂質抗体症候群という診断，治療上の問題点について考察した。

共催 島根血液凝固免疫症例検討会
小野薬品工業株式会社