

第39回島根血液凝固免疫症例検討会2011

日 時：平成23年2月26日 (土) 午後3時30分～

会 場：ホテル一畑 1階「サンシャインホール」

当 番 世話人：前迫 直久 (島根県赤十字血液センター所長)

1. 同種骨髄移植後血球貪食症候群をきたした2例

松江赤十字病院血液内科, 膠原病・腎臓内科,
総合診療科

足立 康二, 大居 慎治, 漆谷 義徳
小田 裕造, 中村 里香, 遠藤 章

症例1は44歳, 男性。倦怠感あり内科入院となりAML M0と診断し化学療法を開始した。寛解に至らず同種骨髄移植を行った。移植後12日目より発熱, 直接ビリルビン優位の高ビリルビン血症をきたした。移植後19日目に骨髄検査にて血球貪食症候群と診断した。血球貪食症候群に対してステロイドパルスを行ったところ好中球の増多を認め移植後21日目の骨髄検査にて生着を確認した。しかし, 再び好中球の減少及び肝障害が進行しVP 16, 血漿交換, mPSL再投与, PSL 1 mg/kg/日の内服, ATGを投与したが効果なく多臓器不全にて永眠された。

症例2は47歳女性。両側頸部リンパ節腫脹, 白血球増多にて内科入院となり末梢性T細胞性非特異型と診断しCHOP療法を繰り返した後同種骨髄移植を施行した。移植後13日目に高ビリルビン血症あり15日目に骨髄検査にて血球貪食症候群と診断しステロイドパルスおよびATG, PSL 1 g/kg/日の内服投与を開始した。血球貪食症候群は改善を認め, 移植後27日目に生着を確認した。以後血球貪食症候群の再燃なく経過している。

移植後血球貪食症候群の本邦報告例は少なく文献的考察を加えて報告する。

2. 寛解後経過観察中に急変したANCA関連肺腎症候群の1例

松江赤十字病院血液免疫腎臓内科

小田 裕造, 大居 慎治, 遠藤 章
漆谷 義徳, 中村 里香, 足立 康二

【はじめに】不明熱にて入院後, MPO-ANCA陽性で顕微鏡的多発血管炎と診断し, ステロイド開始後寛解していたが急変したANCA関連肺腎症候群の1例について報告する。

【症例】80歳代, 男性。発熱あり内科入院となりPETで骨髄に取込があり血液疾患除外のため骨髄穿刺したところ血球貪食症候群を認めた。MPO-ANCA陽性で顕微鏡的多発血管炎と診断し, プレドニゾロン 60 mg投与して経過観察としたところ発熱, CRPが陰性化したため経過観察とした。開始後2週間で発熱を認めたため感染症を疑いプレドニゾロンを20 mgに減量して経過観察していたが炎症反応は陰性化のままで寛解状態であった。減量後約4週間で呼吸困難, 発熱を認め血液検査上, CRP 30 mg/dlと高値を示したため, 肺線維症の診断でメチルプレドニゾロン 500 mg投与したが呼吸困難改善せず気管挿管となった。その後血液検査上CRP 2 mg/dl程度まで回復したが, 挿管後約4週間で多臓器不全のため死亡確認した。

【考察】血液検査上CRP, LDH, KL-6, SP-Dが病状悪化に伴い上昇し, MPO-ANCA, フェリチンは寛解後は低値のままであった。特にKL-6, SP-Dは肺線維症の血清マーカーとして用いられており, MPO-ANCAは間質性肺炎では上昇しないが肺出血で上昇するとされており, 画像上も病状の悪化に伴い悪化がみられることより肺線維症の急性増悪と考えられた。

【まとめ】寛解後経過観察中に肺線維症の急性増悪により死亡したANCA関連肺腎症候群の1例について報告した。

3. 本院で経験した輸血関連急性肺障害の2例

島根大学医学部附属病院検査部

庄野 智子, 三島 清司, 吉野 功
陶山多美子, 兒玉 るみ, 足立絵里加

同 輸血部

竹谷 健

【はじめに】輸血後数時間以内に非心原性の急激な肺水腫による呼吸困難を呈する輸血関連急性肺障害 (TRALI) は, 輸血によって引き起こされる合併症のなかで, 最も深刻なもののひとつで, 致命的な経過をとることも少なくない。今回, 早期の対応により救命できた

TRALI 2 例を報告する。

【症例1】78歳男性，輸血歴なし。前立腺癌の骨転移による右大腿骨骨折に対して骨腫瘍切除術および人工骨頭置換術を行っている術中，赤血球製剤4単位を投与1時間後に呼吸状態が急激に悪化して，血圧低下も合併し，循環血液量減少性ショックとなった。人工呼吸管理，大量の輸液負荷，血管作動薬（アドレナリン，ノルアドレナリン）およびステロイドの投与でショック状態を脱して，集中治療管理となった。ICU入室後，好中球エラスターゼ阻害剤を追加して症状発現は徐々に改善し，発症6日目に抜管できた。この時使用された赤血球製剤1本が抗顆粒球抗体陽性であったが，患者白血球と赤血球製剤の血漿での交差試験は陰性であった。なお，輸血前後のNT-proBNP (pg/ml) はそれぞれ34, 62であった。

【症例2】35歳女性，輸血歴および妊娠歴なし。子宮外妊娠による腹腔内出血により激しい腹痛，意識消失，けいれんが出現したため救急搬送された。直ちに腹腔鏡下右卵管切除術・血腫除去術・子宮内容物除去術施行されたが，重度の貧血 (Hb 5.3 g/dl) があり，術前より赤血球製剤が投与され，手術終了までに赤血球製剤12単位，血漿製剤4単位を使用した。術後間もなく（輸血開始4時間後）前胸部，両側上腕部，腹部にかけて発赤疹，呼吸困難が出現。徐々に，両側肺雑音，発熱，低酸素血症も認めため，TRALIを疑いICUで集中治療管理となった。ICU入室後人工呼吸管理および好中球エラスターゼ阻害剤投与を行い，徐々に呼吸状態が改善して，発症4日目に抜管できた。この時使用された赤血球製剤1本および血漿製剤2本から抗HLA抗体が検出され，そのうちの1つが患者HLAに対応する抗体であった。輸血前後のNT-proBNP (pg/ml) はそれぞれ93, 1500であった。

【まとめ】TRALIの発生機序として，好中球抗体依存性および非依存性好中球活性化による肺血管の損傷が考えられている。早期の適切な循環呼吸管理を行いながら，好中球エラスターゼ阻害剤により好中球の組織障害を抑制することがTRALIの有効な治療と成り得る可能性が示唆された。また，TRALIの鑑別として重要な輸血による循環負荷 (TACO) はNT-proBNPが上昇するが，TRALIでに高値を示すことがあるため，その結果解釈は慎重に行なう必要がある。

4. クリオグロブリン血症性血管炎を合併した多発性骨髄腫の1例

島根大学腫瘍センター

熊野御堂 慧，井上 政弥，鈴宮 淳司

同 血液内科

池尻 文良，大西 千恵，三宅 隆明

高橋 勉，田中 順子

同 膠原病内科

松本 治，森山 繭子，村川 洋子

同 皮膚科

出来尾 格，金子 栄

【症例】66歳，男性，平成14年頃から冬になると両下腿に紫斑と疼痛が一過性に出現した。平成16年に両下腿に潰瘍と痂皮形成を呈し近医を受診し，アレルギー性血管炎と診断された。リンデロン内服により症状は一時改善したが，反復するため当院皮膚科へ入院。診断のため皮膚生検等を行ったが診断はつかなかった。平成22年8月にCTでL5に腫瘍性病巣，M蛋白 (IgG 380 mg/dl) を認め血液内科へ紹介となり，骨髄検査等で多発性骨髄腫 (IgG D&SIA ISS 無症候性) と診断した。10月に下腿の紫斑や疼痛が増悪し当院皮膚科受診。高 - グロブリン血症による過粘稠症候群が皮膚病変の増悪の原因と考えられ，血液内科へ入院となったが，眼底所見に過粘稠症候群の所見はなく，血管炎を疑い原因精査と治療目的にて10月20日に膠原病内科へ転科となった。血液検査でクリオグロブリンが陽性であり，クリオグロブリン血症性血管炎と診断した。プレドニゾロン 20 mg/day で治療開始し，皮膚潰瘍のため感染のリスク高いこととステロイドによる凝固能亢進が考えられるため抗生剤とバイアスピリンの予防内服を併用した。しかし，ステロイド開始後に血栓形成によると考えられる腎機能障害 (Cr) と皮膚所見の増悪 (紫斑，疼痛，潰瘍) を認め，ヘパリンの投与と二重濾過血漿交換でクリオグロブリンの除去を行い，皮膚所見と腎機能の改善を認めた。4回目の二重濾過血漿交換で一時的にIgGは正常値まで低下したが，増悪がみられクリオグロブリン血症性血管炎の原因である骨髄腫の治療を開始した。皮膚に多発性の潰瘍があり白血球数の低下や凝固能亢進を引き起こすような治療を避け，DFPP継続しながらシクロホスファミド 500 mg/body 隔週投与を開始した。2011年1月に骨髄腫細胞の増加，貧血の進行と腎機能障害，IgGの上昇を認めたため，増悪と診断し，ベルケイド療法を施行している。

【考察】クリオグロブリン血症を合併した多発性骨髄腫の症例は稀であり，二重濾過血漿交換並びにベルケイド療法を施行した1例を経験した。文献的考察を含め，発表する。