◆原 著◆

心室壁の肥厚を伴った血栓性血小板減少性紫斑病の小児例

安岡 健二*¹・鈴木 隆*¹・西宮 藤彦*¹・山添 文*¹
 原田 健二*¹・高田 五郎*¹・榎 正行*²

要 旨

血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP) は成人に多く、小児科領域では比較的まれな疾患である。TTP が心臓へ及ぼす障害としては微小血栓形成による梗塞と伝導障害が知られているが、心室壁の肥厚を合併したという報告は極めてまれである。今回我々は発熱、意識障害で発症し、心エコー上心室壁の肥厚を認めた小児例を経験したので報告する。

症例は12歳女児、発熱で発症し、その後意識障害が出現、近医へ入院したが、症状増悪してきたため当科へ救急搬送された。入院時溶血性貧血、急性腎不全を認めTTP と診断、新鮮凍結血漿 (FFP) を置換液とした血漿交換療法を開始した。また、入院時に施行した心エコーで心室壁の肥厚を認めた。5日間連続で血漿交換施行したところ、血液生化学検査上改善を認め、隔日施行へ変更したが再び症状増悪し連日施行へ再変更した。発症後約3週間で症状は安定し、血小板も増加、発熱も軽度となり、心室壁の肥厚も改善した。

序 言

血栓性血小板減少性紫斑病 (thrombotic thrombocytopenic purpura ; 以下TTP) は本症に特徴的である動揺性の精神神経症状、血小板減少、溶血性貧血、腎障害、発熱を5大徴候とする症候群であり、成人女性に多く、小児科領域では比較的稀な疾患である。本症の病態の主体は、血管内皮細胞障害と種々の原因により血小板が活性化され、全身の細動脈や毛細血管に血小板血栓が多発する事である。本症が心臓に及ぼす障害としては微小血栓形成による梗塞と伝導障害が知られているが、心室壁の肥厚を合併したという報告は極めて稀である。今回我々は発熱と意識障害で発症し、心エコーにて左心室壁の肥厚を認めた小児例を経験したので報告する。

症 例

患者：12歳、女児

主訴：発熱、意識障害。

家族歴：母方祖母 強皮症。

既往歴：特になし。

現病歴：1996年12月22日発熱、咳、食欲低下が出現、25日より活動性の低下もあり近医受診、皮膚と眼球の黄染、意識混濁を認め、同日平鹿総合病院へ紹介入院。入院時、溶血性貧血、血小板減少、肝機能障害、非乏尿性腎不全を認め、下肢に紫斑がみられた (表1)。その後徐々に腎障害、意識障害の進行が見られ、29日当科へ緊急搬送、入院。

入院時現症：呼びかけに対する反応 (-)、痛み刺激に対して両上肢を抵抗するように動かすが払いのけるよ

*¹秋田大学 小児科

(〒010 秋田県秋田市本道1-1-1)

*²平鹿総合病院 小児科

A case of thrombotic thrombocytopenic purpura with left ventricular wall thickening

Kenji Yasuoka*¹, Takasi Suzuki*¹, Fujihiko Nisinomiya*¹, Aya Yamazoe*¹, Kenji Harada*¹, Goro Takada*¹, Masamichi Enoki*²,

*¹Department of Pediatrics, Akita University

*²Department of Pediatrics Hiraga general hospital

Key Words：血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP)

心筋肥大

尿毒症

表1 平鹿総合病院入院時検査所見

WBC 18400 / μ l	GOT 148 U/l	BUN 60.4 mg/dl
Hb 6.2 g/dl	GPT 33 U/l	Cr 1.8 mg/dl
Plt. 14000 / μ l	LDH 8265 U/l	
	T.Bil 2.1 mg/dl	
	D.Bil 0.4 mg/dl	
	U.Bil 1.7 mg/dl	

表2 当科入院時検査所見

WBC 44300 / μ l	GOT 535 U/l	Na 139 meq/l
RBC 210×10^4 / μ l	GPT 299 U/l	K 4.91 meq/l
Hb 6.1 g/dl	γ -GTP 15 U/l	Cl 102 meq/l
Hct 18.2 %	LDH 4917 U/l	Ca 7.9 mg/dl
Plt. 114000 / μ l	AMY 979 U/l	
	T.Bil 1.7 mg/dl	CRP 0.9 mg/dl
	BUN 112.3 mg/dl	
	Cr 4.88 mg/dl	
	UA 21.2 mg/dl	
	CPK 2927 U/l	

うな動きはなし。下肢の自発運動はほとんどみられず進展位のままの状態。深部腱反射亢進(+)。発語(-)。追視(-)。

入院時検査所見(表2):血液像では、白血球数の増加と溶血性貧血を認めた。生化学検査において、肝胆道系ではトランスアミナーゼ、LDH、総ビリルビン値の上昇を認めた。腎機能では血中尿素窒素、クレアチニンが著明に上昇していた。乏尿はなく、急性非乏尿性腎不全の状態であった。又クレアチンキナーゼの著明な上昇

図1 当科入院時胸部X線写真:心胸郭比62%

が認められた。炎症反応はCRP0.9と軽度の上昇がみられた。又、胸部X線写真で心胸郭比62%と心拡大を認めた(図1)。

入院後経過:入院後の経過を図2に示した。入院日より新鮮凍結血漿(FFP)25単位を置換液として血漿交換を開始した。連日施行し入院7日目に解熱、意識状態の改善がみられ血漿交換を隔日施行したところ、症状が再燃し、12日目より再び連日施行とした。CPKの上昇が著明であり15日目には91,210U/lまで上昇した。貧血に対して濃厚赤血球を計5単位輸血した。25日目(血漿交換22回目)より血小板が $20 \times 10^4/\mu$ l前後で安

図2 入院後経過表

図3 入院20日目施行。左室後壁：16mm

図4 入院45日目施行。左室後壁：11mm

定し、生化学所見、意識状態も改善傾向となり、29日目より血漿交換を隔日施行とした。45日目に血漿交換を終了、その後症状の再燃なく、87日目に平鹿総合病院へ転院、現在は退院しリハビリテーションを行っている。

本症例では入院時より心エコーで左室心室壁の肥厚を認めた。その後入院20日目と45日目に心エコーを施行した(図3, 4)。左室後壁の厚さの正常値は約11mmであるのに対して、入院20日目では16mmと左室後壁の肥厚を認める。入院45日目で11mmと正常の厚さに戻っている。心室中隔の厚さは両方とも正常、駆出分画率は経過を通じて正常範囲内であった。

考 察

本症例における心筋肥大は、前医で施行した心エコーでは特に指摘されておらず、TTPの症状の悪化に伴い出現してきたものと思われる。又、心機能は腎機能の回復と共に改善しており本症例における心臓の障害は突発的で一過性のものであったといえるだろう。本症例ではCPKの著明な上昇が認められたが、これはTTPの病状の悪化に伴い肥大化した心筋を含む横紋筋の融解によるものと思われ、病状の改善と共に正常化した。

腎機能に関係して心筋肥大が生ずる疾患としては尿毒症性心筋症が有名である。本症例と尿毒症性心筋症とを比較検討すると、高血圧を伴う尿毒症性心筋症では、体液過剰、貧血による容量負荷と高血圧による圧負荷を認め、これらが心仕事量を増大させる結果、高心拍状態となって肥大型心筋症の病態をとる。高血圧を伴わない尿毒症性心筋症は、原因不明の心拍出量の低下をきたして心不全を呈し、心エコーで拡張型心筋症類似の病態をとるものとされている。特発性心筋症が不可逆的な変化と

理解されているのに対し、尿毒症性心筋症は正常な腎機能が得られることにより心機能も回復するのが特徴とされている¹⁾²⁾。本症例では経過より心筋肥大はTTPの病状の進行と共に出現してきたと思われる。経過中、高血圧は認めず、腎不全は非乏尿性であった。このような経過をふまえると尿毒症性心筋症類似の病態を予想させるが、肥大型心筋症を呈していた点が異なる。一般に特発性心筋症は不可逆的な変化と理解されていることから、本症例の心筋肥大にはTTPに加え、尿毒症あるいはそれに類似した病態が関係していると考えられる。

又、TTPは膠原病に併発することがあり、両疾患の関連については多くの報告がある。本症例においても家族に皮膚筋炎の既往があるため、入院中に膠原病の可能性について検討したが特に異常は認めなかった。SLEをはじめとする膠原病は心血管病変を合併することが多く、河合らは剖検によりSLEの約30%に心筋炎を認めたと報告している³⁾。本症例と膠原病との関連については現在のところ不明であり、今後の慎重な経過観察が必要である。

結 び

心エコーで心室壁の肥厚を認めたTTPの小児例を経験した。心室壁の肥厚は他の症状の改善と共に正常化し、可逆的なものであった。経過から、原因としてTTPの他に尿毒症あるいはそれに類似した病態の関係が示唆された。今後、TTPの病態についての更なる解明、本症例に類似した症例報告が待たれるところである。

文 献

- 1) Bailey, GL., Hampers, CL., Merrill, JP. : Reversible cardiomyopathy in uremia. Trans Amer Scot Artif Int Organs. 13 : 263-270, 1967.
- 2) 竹内宣久, 大島伸一, 都築一夫 : 尿毒症性心筋症. 小児内科. 12 : 1839-1843, 1996.
- 3) 河合祥雄 : 膠原病の心病変. リュウマチ. 24 : 272, 1984.