

後腹膜線維症に出血症状と高度の偽性血小板減少症を合併した 1 例

群馬大学血液・腎臓・リウマチ内科

横手智江 山根有人 柳沢邦雄 合田 史 入澤寛之
内海英貴 黒岩 卓 松島孝文 塚本憲史 野島美久

概要 偽性血小板減少症はEDTAや温度依存性のものが知られているが、出血症状が問題となる例は稀である。症例は75歳男性、後腹膜線維症と血小板の凝集が認められ、様々な条件下での血小板測定を行ったがいずれも凝集し正確な値は不明であった。出血症状と手術の必要性からステロイド療法を施行したところ、測定上の血小板数、後腹膜線維症ともに改善した。

〔日内会誌 96：2273～2275, 2007〕

Key words：偽性血小板減少症、後腹膜線維症、ステロイド

症 例

患者：75歳、男性。主訴：血尿。既往歴：2003年から前立腺肥大症にて内服治療中。家族歴：特記事項なし。現病歴：2006年1月、肉眼的血尿、尿閉にて近医受診時、貧血、血小板数低下を指摘され、精査のため当科に入院した。入院時現症：体温 37.4℃、眼瞼結膜に貧血、口腔内に少数の点状出血、下腿浮腫を認めた。入院時検査所見：ヘモグロビン濃度 8.0g/dl、白血球数 7,400/ μ l、血小板数 0.2万/ μ l（高度の凝集あり）、赤沈 140mm/h、血清総蛋白 7.5g/dl、 γ -グロブリン 2.4g/dl、尿素窒素 65mg/dl、クレアチニン 5.3mg/dl、CRP 5.6mg/dl、補体価 <5.0U/ml、抗核抗体 2,560倍（homogeneous pattern）、PA-IgG 8,400ng/M7cell。凝固線溶系に異常なく、出血時間はIVY法 12分（基準値 10分以内）であった。末梢血塗末標本では高度の血小板凝集を認め（図1A上）、骨髓は正形成性で形態異常はなく、巨核球数も正常であっ

たことから偽性血小板減少症が疑われた。染色体は正常核型であった。血小板数は1) EDTA、2) カナマイシン+EDTA、3) 硫酸Mg、4) 生食（10倍希釈）、5) 37℃保温下 EDTA、ヘパリン、クエン酸Na、抗凝固剤不添加 6) EDTA 2倍、7) クエン酸Na+1%パラホルムアルデヒド、8) シュウ酸Caの計11方法で測定したが、いずれの方法でも凝集し、正確な値は測定できなかった。正常者血小板と患者血漿を混合した場合も血小板凝集を認め（図1A下）、37℃、4℃条件下でも同様であった。腹部CTでは腹部大動脈周囲に腫瘍形成およびこれによる両側水腎症を認めた（図2）。出血症状があり、血小板数も不明であるため生検は行わなかったが、画像所見より後腹膜線維症が最も考えられた。

入院後、血尿は増強し輸血が必要となった。血小板数は不明であったが出血時間の軽度の延長から実際に軽度低下している可能性が否定できなかった。血小板測定値は0.2～2.1万/ μ lと低

〔2006年7月22日 第537回関東地方会推薦〕

Pseudo-thrombocytopenia with uncountable platelets complicated by retroperitoneal fibrosis and bleeding symptoms.
Chie Yokote, Arito Yamane, Kunio Yanagisawa, Fumito Gohda, Hiroyuki Irisawa, Hideki Uchiumi, Takashi Kuroiwa, Takafumi Matsushima, Norifumi Tsukamoto and Yoshihisa Nojima : Department of Medicine and Clinical Science, Graduate School of Medicine, Gunma University, Maebashi.

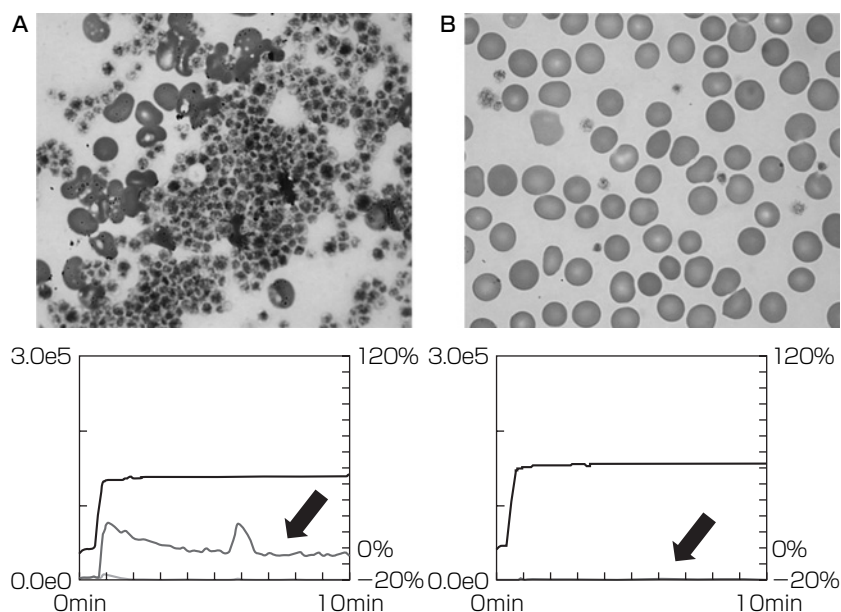


図 1. 末梢血塗末標本と血小板凝集 A: 入院時 塗末標本では高度の血小板凝集が認められ、凝集計では正常者血小板と患者血漿の混合にて小凝集塊の形成が認められる (矢印). B: 第 56 病日 両所見は改善



図 2. 腹部 CT 大動脈周囲に両側尿管を巻き込む (矢頭) 腫瘍形成が認められる (矢印). 右下: 第 56 病日

値であり尿道ステント挿入術の必要があったこと、また後腹膜線維症への効果も期待できることから、第 6 病日よりプレドニゾロン 1mg/kg の内服を開始した。第 15 病日に血小板数 2.4 万/ μ l で出血症状が消失したため、腎後性腎不全

に対し尿道ステントを挿入したが、術中の出血はごく少量であった。その後、第 30 病日頃より血小板凝集は軽度となり (図 1B)、後腹膜線維症と腎機能も改善傾向を認め退院した。第 130 病日以降、血小板数 15 万/ μ l、クレアチニン 1.0 mg/dl を保ち、補体価、CRP 値も正常化し、現在プレドニゾロン 10mg/日を維持量として経過観察を行っている。

考 察

偽性血小板減少症は EDTA 依存性が最も多く 0.1% 程度と報告されている¹⁾。その他、血小板寒冷凝集素による温度依存性のもの、巨大血小板などによるもの、患者血漿中の凝集素の存在などが報告されている²⁻⁴⁾。本例では EDTA 以外の抗凝固剤の使用や温度に関係なく凝集が認められており、EDTA 非依存性、温度非依存性と考えられた。また正常血小板と患者血漿の混合試験の結果から患者血漿中の凝集素の存在が疑われ、生体内での血小板凝集の可能性も考えられた。通常偽性血小板減少症では出血は問題と

ならず、我々が検索し得たなかでも本例の様に出血症状を呈した例の報告は無かった。本例の出血症状は後腹膜線維症および前立腺肥大に起因するものであった可能性が考えられたが、大量の肉眼的血尿で発見され、出血時間が軽度延長しており、血小板数低下が出血に関与している可能性が否定できなかった。PA-IgG高値、抗核抗体陽性、後腹膜線維症の一部に自己免疫の関与を示唆する報告があることなどから⁵⁾、ITPに準じたステロイド療法を施行し、病態および検査値の改善を認めた。検査所見、血小板凝集素の存在、ステロイドの著効より、偽性血小板減少症および後腹膜線維症の両病態への自己免

疫機序の関与が疑われた。

文 献

- 1) 西郷勝康, 他: EDTA依存性偽性血小板減少症の臨床と検査. 臨床病理 53: 646-653, 2005.
- 2) 林 悟, 他: 血小板寒冷凝集素により偽性血小板減少症を呈した1例. 臨床病理 53: 703-707, 2005.
- 3) van der Meer W, et al: Pseudothrombocytopenia: a report of a new method to count platelets in a patient with EDTA- and temperature-independent antibodies of the IgM type. Eur J Haematol 69: 243-247, 2002.
- 4) 橋本 学, 他: 偽性血小板減少症が疑われた患者の麻酔経験. 麻酔 52: 1118-1120, 2003.
- 5) Vaglio A, et al: Retroperitoneal Fibrosis. Lancet 367: 241-251, 2006.