

合体, トロンビン-アンチトロンビン III 複合体とトロンボモジュリン (TM), 血小板系検査として血小板数, β -トロンボグロブリン (β -TG), 血小板第 4 因子, 血小板凝集能を検討した。

【結果】 TM は 37.8~64.2 TU/ml (基準値: 男性 15, 女性 12 TU/ml 以下), β -TG は 111~200 ng/ml 以上 (基準値: 50 ng/ml 以下) と全例で高値を示した。無形成腎により 5 歳から血液透析を行い, 12 回の内シャントの閉塞を来し, 塩酸チクロピジンとワルファリンカリウムを併用している 19 歳男性で, PC 活性は 21% (基準値: 55~140%), PC 抗原量は 59% (基準値: 70~150%) と, 活性値の著明な低下を認めた。その他の凝固・線溶・血小板機能検査に関しては著明な異常は見られなかった。

【考察】 全例で TM と β -TG の高値, 3 例で Fib 高値を認めた。TM 高値は血管内皮細胞障害, β -TG 高値は排泄障害によると考えられる。塩酸チクロピジンとワルファリンカリウムの併用例に著明な PC 活性ならびに抗原量の低下を認めたが, それはワルファリンカリウムがビタミン K 依存性の凝固因子活性阻害を来すために後天性の可能性も残る。しかし, ワルファリンカリウムによる PC 活性低下は 50% までの場合が多く, 本例は遺伝的な分子異常である可能性が高く, 現在遺伝子解析中である。

難治性悪性リンパ腫に対する HLA 一致同胞間骨髄移植後に thrombotic microangiopathy を発症した 1 例

(血液内科学) 安並 毅・森 直樹・
寺村正尚・増田道彦・
泉二登志子・溝口秀昭

【症例】 43 歳 女性。

【経過】 1998 年 3 月上旬より呼吸困難, 乾性咳嗽が出現し 3 月 13 日近医で行った胸部単純レントゲン写真で右胸水を指摘された。胸部 CT で縦隔リンパ節腫脹を認めたため同部位のリンパ節生検を施行し, Non-Hodgkin's lymphoma と診断した。L-17M 療法, DVIP 療法を施行したが完全寛解が得られなかったため, 9 月 14 日に HLA 一致の兄を提供者とした骨髄移植術を施行した。10 月 12 日 (移植 27 日目) に意識障害, 痙攣が出現し, その後 40 度台の発熱, 末梢血中の破碎赤血球を伴う貧血, LDH 上昇, 血小板減少, 腎不全が出現し thrombotic microangiopathy (TMA) と診断した。サイクロスポリンを中止し血漿交換療法を連日で開始したところ症状の改善をみた。しかし血漿交換療

法の施行間隔をあけると症状は増悪し, 連日にすると再び改善した。難治性の TMA に有効との報告があるピンクリスチンを使用したが無効であった。サイトメガロウイルス感染症が原因と思われる肺炎で 11 月 30 日死亡した。

【考察】 骨髄移植後に TMA が発症する割合は約 6.8% である。死亡率は報告により異なるが 50% 以上と思われる。病態は主に血管内皮細胞の障害が主であるといわれており, その原因は移植前の超大量化学療法や放射線照射, サイクロスポリンなどの免疫抑制剤, GVHD である。治療は抗血小板薬, ステロイド, 血漿輸注, 血漿交換, 免疫グロブリン大量療法, ピンクリスチン, 免疫吸着法等である。この中で最も有効率の高い治療法は血漿交換療法で, 一次性的 TMA では救命率 80% 程度である。しかし過去の報告をみても骨髄移植に関連した TMA の場合には, 血漿交換療法も無効な場合が多く効果的な治療法が現在のところない。今後骨髄移植後の TMA の予防, および新しい治療法の開発が望まれる。

不安定狭心症における治療法決定因子としての血小板 P-セレクトインおよび von Willebrand factor の有用性の検討

(心研 循環器内科) 上野敦子・
村崎かがり・山内貴雄・木村暢孝・
鶴見由起夫・河口正雄・上塚芳郎・
川名正敏・笠貫 宏
(同 研究部) 大木勝義

【目的】 不安定狭心症 (u-AP) には様々な病態が含まれており, それらの病態に対し適確な初期治療を行なうことが重要である。血小板活性化の指標として P-セレクトインと, 血管内皮障害を推測するため von Willebrand factor (vWF) を測定することで, 狭窄の程度, 血栓の状態等を予測し u-AP の治療法決定に有用か検討する。

【対象, 方法】 u-AP 24 例 (男性 16 例, 平均年齢 63 \pm 6 歳) に対し, 入院時に末梢血中の血小板 P-セレクトイン発現量と血清 vWF を測定した。P-セレクトイン発現量の測定は血小板表面の P-セレクトインを認識するモノクロナル抗体 (2T60) を用いた。

【結果】 冠動脈造影上, 有意狭窄のない u-AP 症例 6 例は P-セレクトイン 5.35 ± 0.58 , vWF $88.0 \pm 9.8\%$, 有意狭窄のある 18 例は P-セレクトイン 8.07 ± 2.74 , vWF $260.2 \pm 169.2\%$ と有意狭窄のある例が有意 ($p < 0.01$) に P-セレクトイン, vWF が高値であった。明らかな血栓像