NEJM 勉強会 2014 年度 第 5 回 2014 年 5 月 23 日 C プリント 担当：金久保祐介

Case 36-2013: A 38-Year-Old Woman with Anemia and Thrombocytopenia

(New England Journal of Medicine 2013 November 21; 369: 2032-2043.)

■貧血＋血小板減少

血栓性血小板減少性紫斑病（TTP）と溶血性尿毒症症候群（HUS）は must rule out.

播種性血管内凝固症候群（DIC）も見逃してはならない。

■貧血

①産生の低下（鉄欠貧、腎性貧血など）

②破壊の亢進（脾機能亢進、溶血など）

③漏出（消化管出血など）

④その他（希釈・先天性など）

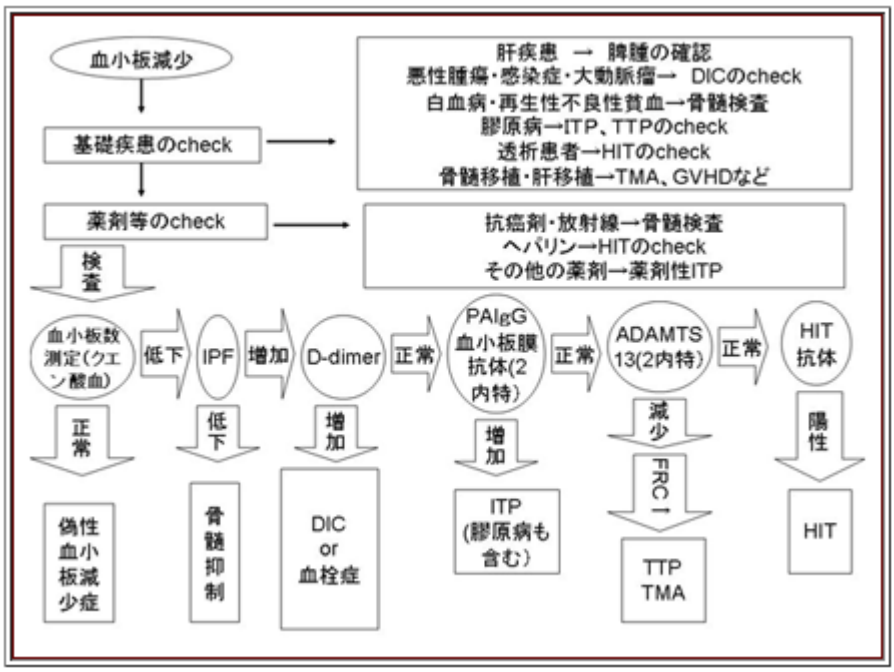
■血小板減少

①産生の低下（再生不良性貧血など）

②消費性に低下（DIC など）

③破壊の亢進（免疫性血小板減少症など）

④その他（EDTA 依存性偽性血小板減少・希釈・先天性など）



（http://www.medic.mie-u.ac.jp/th-center/bloodp.html より）

■溶血

①赤血球はそもそも正常か異常か

②溶血は血管内（自己免疫性溶血性貧血など）か血管外（肝・脾・骨髄など）か

■鑑別診断のアプローチ

Bleeding disorders は必ず念頭に置く（根拠：繰り返す出血のエピソード）。

悪性疾患、非悪性だが重症の全身疾患、大うつ病などが鑑別にあがる（3 年前の既往も踏まえて）。しかし、悪性疾患なら無治療に自然軽快した点が合わない。悪性でない全身疾患だとすると、通常再発しない疾患であるか、あるいは再発と治癒とを繰り返す疾患かのどちらかである。（大うつ病は他の器質的疾患を除外した後に考えることとして、）本症例は Bleeding disorder に伴って再発したり良くなったりを繰り返していることも踏まえて現病歴を再考すると、溶血性貧血と Bleeding disorder が浮かび上がる。検査所見からも自己免疫性溶血性貧血（AIHA）を示唆する溶血性貧血と血小板減少が最も際立って見える。

（根拠：Ht 低値、LDH 高値、間接ビリルビン高値、ハプトグロビン低値＋Warm-reacting and cold-reacting autoantibody や末梢血スメアの所見、凝固能正常）

AIHA は様々な特発性もあるが、様々な疾患に合併する場合もある。特に SLE との合併はよく知られており、（hematologic disorder, immunologic disorder, ANA 陽性なども踏まえて）本症例も SLE が背景にあるとみて良いのではないか。（その他、免疫不全や感染症等にも合併するが、今回は SLE との合併がもっともらしい）

また、AIHA が ITP or/and Neutropenia に合併するケースも知られている（Evans 症候群）。2009 年のレビュー（68 症例）で半分が原発性、残りの大部分は SLE がとの関連（*Blood* 2009;114:3167-72）といわれている。

■最終診断

SLE に伴う Evans 症候群（免疫性血小板減少性紫斑病＋自己免疫性溶血性貧血）