

## 大動脈瘤に伴った慢性DICに合併した 特発性血小板減少性紫斑病の1例

中野 翔理<sup>1)</sup> 川田 知代<sup>2)</sup> 別宮 浩文<sup>2)</sup> 原 朋子<sup>2)</sup>  
尾崎 敬治<sup>2)</sup> 後藤 哲也<sup>2)</sup>

1) 徳島赤十字病院 教育研修推進センター

2) 徳島赤十字病院 血液内科

### 要 旨

症例は77歳男性。59歳時に脳幹出血，高血圧あり，多発出血斑，血小板減少を認め紹介。両側前腕，体幹部，下肢に紫斑，皮下血腫を認めた。血液検査ではHb 9.9g/dl，WBC 4790，血小板数 0.2万，IPF 53.4%，PT 13.3秒，APTT 25.6秒，フィブリノゲン 283mg/dl，AT III 71%，FDP 32.3 $\mu$ g/mL，TAT 56.3ng/mL，PIC 7.8 $\mu$ g/mL，PA-IgG 410ng/10<sup>7</sup>cells。骨髓穿刺にて芽球増多はなく巨核球の著明な増加を認め，ITPと診断した。造影CTで大動脈遠位弓部，腹部～左総腸骨動脈に動脈瘤，壁在血栓を認めた。血小板輸血に反応乏しく，プレドニゾロン1 mg/kgより投与を開始した。第6病日には血小板数1.7万となるも，FDP，D-dimer上昇，フィブリノゲン低下を認め新鮮凍結血漿を併用した。出血症状，DICの増悪に注意し，プレドニゾロン減量に際してエルトロンボバグを併用した。

大動脈瘤に合併したDICの治療としてトロンボモジュリン，低分子ヘパリンやDOACを併用したトラネキサム酸投与などがある。本例ではITPの治療によりDICへの影響がみられた点に注意が必要であった。

キーワード：ITP，大動脈瘤，DIC

### はじめに

DICの二大症状は出血症状と臓器症状であるが，病型によって臨床症状の出現に差異がみられる。線溶亢進型DICは急性前骨髄性白血病や大動脈瘤に合併し，出血症状は高度であるものの，臓器症状はほとんどみられないことが知られている。大動脈瘤に伴ったDICは文献的には血小板減少や出血傾向などの臨床症状をきたすものは0.5～4.0%と示されている。動脈瘤内における血小板及び凝固因子の消費に基づくものと考えられているが，線溶亢進も伴っており，動脈瘤壁におけるannexin IIの発現の亢進，血液乱流による線溶系活性化等の機序が考えられている<sup>1)</sup>。

### 症 例

**患 者**：77歳 男性

**主 訴**：皮下出血，血小板減少

**既往歴**：59歳時 脳幹出血，左片麻痺，構音障害，  
75歳時 虫垂炎

**現病歴**：脳幹出血後後遺症のため週3回の通所リハビリテーションを受けていた。特別養護老人ホーム入所時に血小板0.3万と減少を認め当院へ紹介搬送された。

**身体初見**：体温37.3 $^{\circ}$ C，血圧136/68mmHg，脈拍75/分，意識清明，眼瞼結膜貧血なし，眼球結膜黄疸なし，呼吸音：清，心音：純，腹部：肝脾触知せず，腫瘍触知せず，下腿浮腫なし，両側前腕と体幹部に

紫斑あり，下腿に点状出血あり(図1)。

**検査所見**：主要な検査結果を表1に示す。血小板数0.2万，IPFは53.4万と高値であり，FDP上昇，ATⅢの軽度低下を認めた。後日に測定したものでTAT，PICの増

加，PTフラグメントF1+2の著増を認めた。PA-IgGは410ng/10<sup>7</sup>cellsと高値，抗リン脂質抗体は陰性，尿中ピロリ抗体陽性であった。下肢静脈エコーでは血栓を認めなかった。骨髓塗抹標本では，巨核球数は軽度増加し，

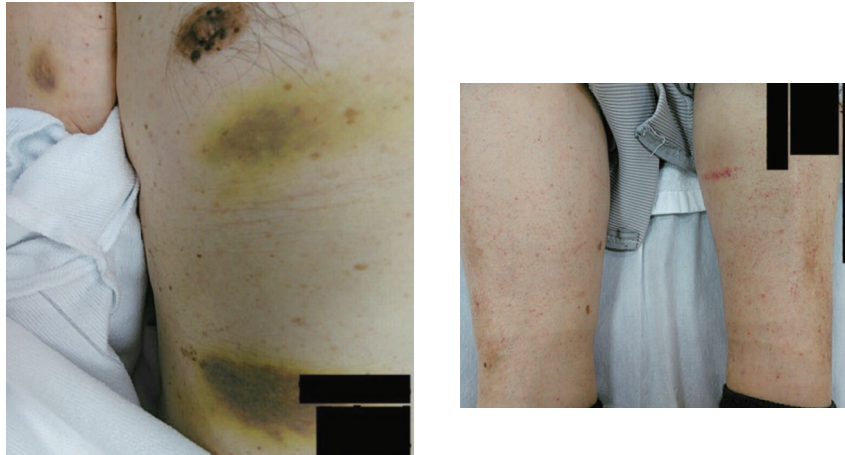
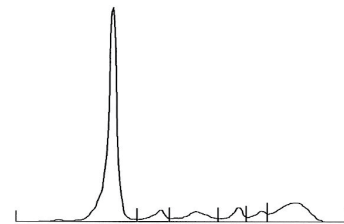


図1 体幹部の紫斑と下腿の点状出血斑

表1 主要検査所見

Ht	30.5 %	(day7) plasminogen	63 %	PA-IgG	410 ng/10 <sup>7</sup> cells
Hb	9.9 g/dl	anti-plasmin	54 %	抗血小板抗体	弱陽性
RBC	321 x10 <sup>4</sup> /μl	TAT	56.3 ng/mL	抗核抗体	1:40
WBC	4790 /μl	PIC	7.8 μg/mL	ループスAc	0.9 (<1.3)
PLT	0.2 x10 <sup>4</sup> /μl	PTフラグメントF1+2	>1200 nmol/L	抗CL IgG	10 U/mL
網状赤血球	1.7 %			抗CL・β2GPI	1.4 U/mL
IPF	53.4 %	AST	21 U/L	尿ピロリ抗体	+
stab	1.0 %	ALT	11 U/L	ADAMTS13活性	0.51 IU/mL
seg	88.0 %	ALP	127 U/L	51 %	
lymph	7.0 %	γ-GT	17 U/L	ADAMTSインヒビター	陰性
mono	4.0 %	LDH	232 U/L		
eosino	0.0 %	T-bil.	0.6 mg/dl		
baso	0.0 %	D-bil.	0.1 mg/dl		
aty-lymph	0.0 %	CK	55 U/L		
PT	13.3 sec	TP	6.0 g/dl	血清蛋白分画	
PT-INR	1.02	BUN	19 mg/dl		
APTT	25.6 sec	Cr	1.06 mg/dl		
Fbg	283 mg/dl	Na	143 mmol/L		
FDP	32.3 μg/ml	K	4.0 mmol/L		
D-Dimer	N.D. μg/ml	Cl	109 mmol/L		
ATⅢ	71 %	CRP	0.40 mg/dl		
		glucose	136 mg/dl		



芽球増多や異形成は認めなかった。染色体分析は正常男性核型であった(図2)。造影CTでは腹部大動脈遠位弓部で短径4cmと軽度拡大, 腹部では遠位から左総

腸骨動脈にかけて拡大し, 壁在血栓を認めた(図3)。上部消化管内視鏡検査では活動性萎縮性胃炎を認め, *Helicobacter pylori*の感染状態が考えられた(図4)。

骨髓塗抹標本 (day4)

NCC	14.3 万/ $\mu$ L
Mgk	125 / $\mu$ L
M/E	1.85
erythroblast	
baso	1.6 %
poly	8.4
oxy	20.8
myeloblast	1.2
promyelo	3.2
myelo	10.8
metamyelo	12.4
stab	18.0
seg	10.4
eosino	0.8
mono	2.0
lymph	8.8
plasma	1.2

巨核球数は正常ないしやや増加  
明らかな芽球増多を認めない  
異形成はみられない

染色体分析：46, XY [20]

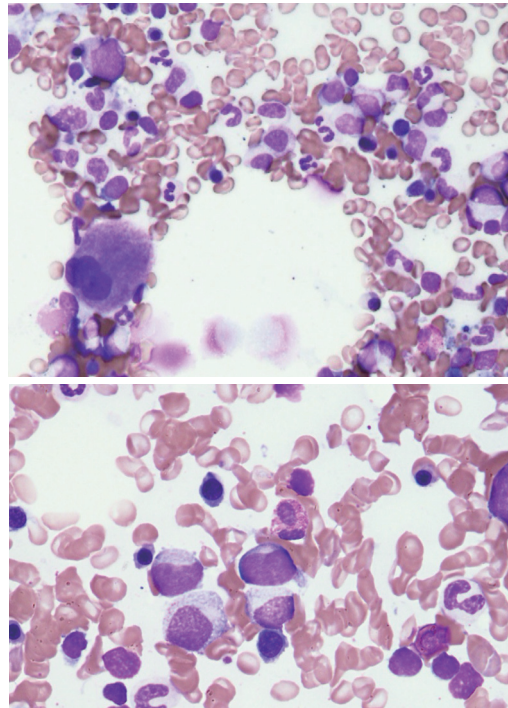


図2 骨髓塗抹標本

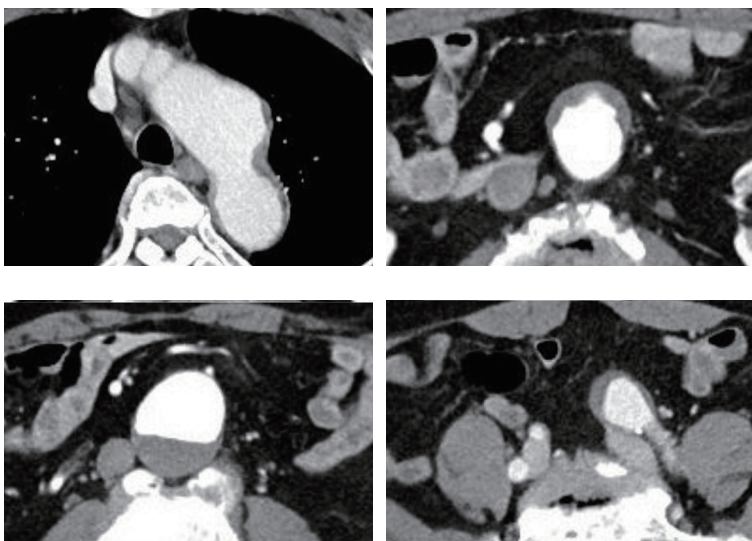


図3 DIC原因検索目的の造影CT

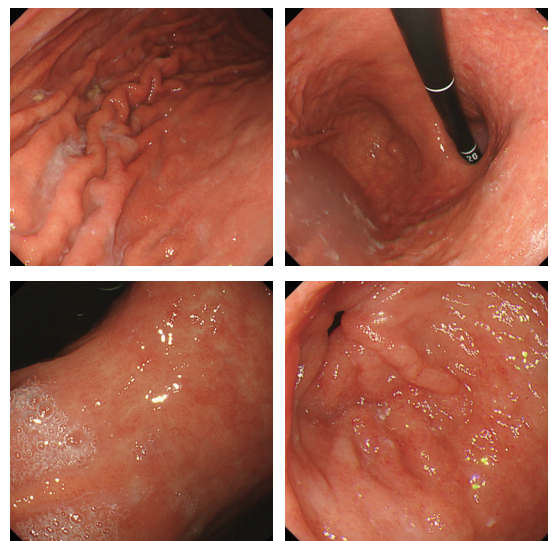


図4 上部消化管内視鏡検査

**臨床経過:** 臨床経過を図5に示す。救急にて血小板製剤10単位輸血が施行されていた。特発性血小板減少性紫斑病 (ITP) と診断し、プレドニゾン60mg /日で投与開始したところ血小板数は2～3万台に軽度増加したが、FDPが急激に増加し、Dダイマー値との乖離を

伴っていた。フィブリノーゲンは100mg /dL以下に低下しDICスコア9点となった。出血症状の増悪に注意し、新鮮凍結血漿輸血を行い、支持療法を行った。ITPに対してはエルトロンボパグを併用し、プレドニゾンを漸減、Helicobacter pylori除菌療法も行い、治療を継続した。

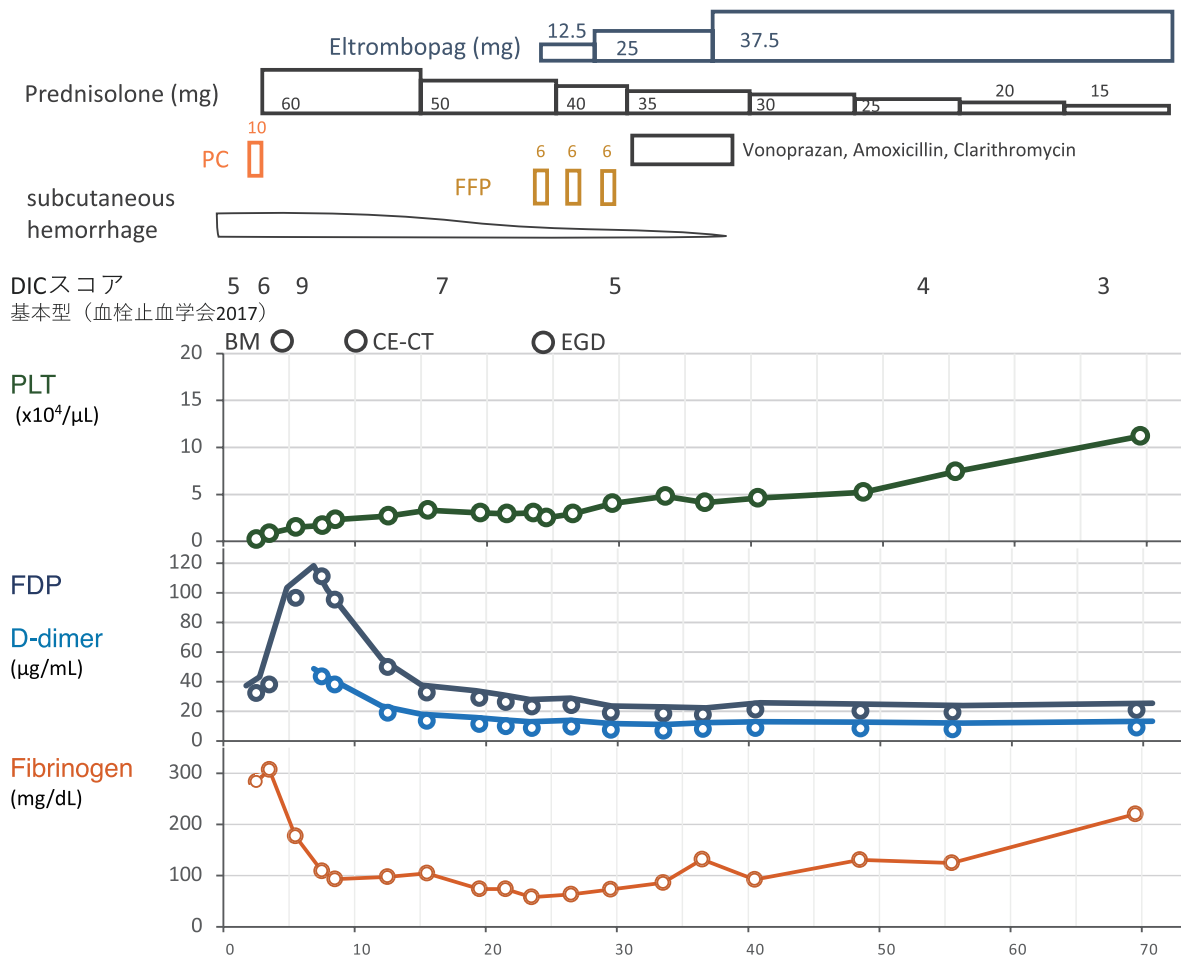


図5 臨床経過図



## 考 察

大動脈瘤にDICを合併したITP症例の報告を表2に示す。慢性ITPの増悪に対してプレドニゾロンを増量し、血小板数が増加した際に出血症状、DICが増悪した症例<sup>2)</sup>や少量のプレドニゾロンが効果的であった例<sup>3)~5)</sup>などの報告がみられた。

大動脈瘤に合併したDIC（表3）では、手術後に改

善が認められるが、術後の症例でも、抜歯後の止血困難やDICの増悪によって出血症状をきたした報告<sup>6), 7)</sup>もみられた。トロンボモジュリンや直接経口抗凝固薬がDICに効果的であった症例<sup>8), 9)</sup>も報告されている。

本症例ではこれらの報告を参考にDIC増悪時の対応を考えたが、結果的には新鮮凍結血漿輸血と支持療法で改善を認め、投与するには至らなかった。

表2 大動脈瘤に伴うDICに合併したITP症例の報告

報告者	症例	大動脈瘤	症状	検査	治療	雑誌	年
Uemuraら	70歳 女性	解離性大動脈瘤 (Stanford A) 大動脈置換術後	出血斑 Af ITP増悪	Fbg低下 PLT 0.4万	FFP PSL増量 Edoxaban	Intern Med 59: 2035-2039	2020
関ら	96歳 男性	腹部大動脈瘤	出血傾向	PLT 1.4万 Fbg 193.5 FDP 37.3	PSL	日本血栓止血学会誌 31(2) 272	2020
戸口ら	77歳 男性	急性大動脈解離 弓部置換術 以前よりITP	左胸部血腫 残存瘤血腫	PLT 2-3万 Fbg低下	輸血 抗線溶療法 rTM	日本血管外科学会誌 27 Suppl P19-4	2018
Machidaら	74歳 男性	腹部大動脈瘤 (IAAA) 間質性肺炎 (IIP)	10cm径 壁在血栓 軟部組織炎症像	PLT 1.4万 PAIgG 370.7	低分子ヘパリン PSL	Intern Med 41(11):1032-1035	2002

表3 大動脈瘤に伴ったDICに対する治療症例

報告者	症例	大動脈瘤	症状他	治療	雑誌	年
黒川ら	84歳 男性	胸部大動脈瘤 ステントグラフト	抜歯後止血困難	アスピリン中止 トラネキサム酸	洛和会病院誌 29: 24-28	2018
Kadohiraら	69歳 男性	胸腹部大動脈瘤 ステントグラフト Af	肺がん多発転移 (SCC)	warfarin rivaroxabanに変更 化学療法	Intern Med 56: 2913-2917	2017
松井ら	85歳 男性	胸腹部大動脈瘤	左頬粘膜、右前腕血腫	メシル酸ナファモスタット ガベキサート	日本口腔内科雑誌 23(1):28-33	2017
数野ら	83歳 男性	胸部ステントグラフト	皮下出血、血腫 くりかえす	rTM	J Jpn Coii Angiol 56: 35-38	2016

## おわりに

大動脈瘤に伴った慢性DICを合併したITP症例を経験した。本症例では血小板輸血及びプレドニゾン投与によって血小板数が増加し始めた際に一過性のDIC増悪をきたした。ITP症例において、DICの合併が疑われた場合には、大動脈瘤などがないか、注意する必要があると考えた。

## 利益相反

本論文に関して、開示すべき利益相反なし。

## 引用文献

- 1) 朝倉栄策：播種性血管内凝固（DIC）の診断と治療。日内会誌 2020；109：1378-85
- 2) Uemura S, Kobayashi H, Seki Y, et al：Succes-

ful treatment with edoxaban for disseminated intravascular coagulation in a case of aortic dissection complicated with immune thrombocytopenic purpura. Intern Med 2020；59：2035-39

- 3) 関義, 長野央希：ITPを合併し少量ステロイドで長期生存している慢性DIC症例。日血栓止血会誌 2020；31：272
- 4) 大畑欣也, 吉田唱代：急性ITPと慢性線溶亢進型DICを同時期に治療した1例。臨血 2019；60：1579
- 5) Machida H, Kobayashi M, Taguchi H：Inflammatory abdominal aortic aneurysm followed by disseminated intravascular thrombocytopenia. Intern Med 2002；41：1032-35
- 6) 黒川聡司, 高嶋森彦, 横尾嘉宣, 他：胸部大動脈瘤に起因する線溶亢進型の慢性DICが原因と考えられた抜歯後出血の1例。洛和会病医誌 2018；29：24-8

---

## A case of idiopathic thrombocytopenic purpura complicated by chronic DIC associated with aortic aneurysm

Shori NAKANO<sup>1)</sup>, Shiori KAWATA<sup>2)</sup>, Hirofumi BEKKU<sup>2)</sup>, Tomoko HARA<sup>2)</sup>  
Keiji OZAKI<sup>2)</sup>, Tetsuya GOTO<sup>2)</sup>

- 1) Post-graduate Education Center, Japanese Red Cross Tokushima Hospital  
2) Division of Hematology, Japanese Red Cross Tokushima Hospital

The patient was a 77-year-old man. At the age of 59 years, he developed brain stem hemorrhage and hypertension. The patient was referred owing to multiple hemorrhagic spots and thrombocytopenia. Purpura and subcutaneous hematoma were observed on the forearms, trunk, and lower legs. Blood tests showed hemoglobin (9.9 g/dl), white blood cell (4790), platelet count (0.2 million), idiopathic pulmonary fibrosis (53.4%), prothrombin time (13.3 s), activated partial thromboplastin time (25.6 s), fibrinogen (283 mg/dl), antithrombin III (71%), fibrin degradation product (FDP) (32.3 μg/mL), turn around time (56.3 ng/mL), PIC (7.8 μg/mL), and platelet associated immunoglobins (410 ng/107) cells. Bone marrow aspiration revealed a marked increase in megakaryocytes without an increase in blast cells, and immune thrombocytopenic purpura (ITP) was diagnosed. Contrast-enhanced computed tomography revealed an aneurysm and mural thrombus in the distal arch of the aorta, abdomen, and left common iliac artery. There was a poor response to platelet transfusion, and prednisolone was started at 1 mg/kg. On the 6th hospital day, the platelet count was 17,000, but FDP and D-dimer increased, and fibrinogen decreased; therefore, fresh frozen plasma was administered. Attention was paid to the worsening of bleeding symptoms and disseminated intravascular coagulation (DIC), and eltrombopag was administered concomitantly when the dose of prednisolone was reduced.

Treatment for DIC associated with aortic aneurysm includes administration of tranexamic acid in combination with thrombomodulin, low-molecular-weight heparin, and direct oral anticoagulants. Notably, in this case, treatment with ITP affected DIC.

Keywords : ITP, aortic aneurysm, DIC

Japanese Red Cross Tokushima Hospital medical journal 29 : 43-49, 2024

---