

Q3-9. 子どもが新生児同種免疫性血小板減少症（NAIT）と診断されました。どのような病気でしょうか？

生まれてきた赤ちゃん（新生児）に血小板減少症をきたす原因には多くの種類があります。その中に頻度は比較的まれですが、お母さん（母体）と赤ちゃんの間で血小板や白血球の血液型が異なると血小板が壊されて減ってしまうことがあります。血小板や白血球の表面には血液型を決めるさまざまな糖蛋白があり、これらが抗原になります。お母さんが持っていないお父さん由来の抗原（血小板同種免疫抗原）を子宮内の赤ちゃん（胎児）が持っているとお母さんの体の中でその抗原を攻撃する抗体（抗血小板抗体）が作られることがあります。そのお母さんの抗体が胎盤を通過して子宮内の赤ちゃんの血小板の表面の抗原を攻撃すると抗原のみならず血小板自体も破壊してしまい、赤ちゃんの血小板数が減少します。これが「新生児同種免疫性血小板減少症（NAIT）」です。「胎児-母体同種免疫性血小板減少症（FMAT）」と呼ぶこともあります。

「同種」とは「ヒトという同じ動物種同士」ということですが、「同種」であっても、さらにたとえ親子間や兄弟間であろうと異なった個体として免疫反応（抗体が抗原を攻撃する反応）が起こります。輸血や妊娠などで免疫が刺激され何か病気が起こる場合に「同種免疫性」と呼びます。

わが国では生まれてきた赤ちゃん（新生児）全体の 9,400 人に 1 人の割合で見られ、1 万人に 1 人とする世界的な頻度報告と大きな差はありません。妊娠中にお母さんが血小板に対する同種抗体を作ってしまった場合、その赤ちゃんの約 10%が NAIT（血小板数 15 万/ $\mu$ L 未満）になります。わが国での報告では、血小板同種抗体の種類は、HLA（ヒト白血球の抗原）抗体が約 3 割、HPA（ヒト血小板の抗原）抗体が約 3 割と多くを占めますが、抗体陰性も約 3 割あります。また、よく似た名前の別の病気で「特発性（免疫性）血小板減少性紫斑病（ITP）」をお持ちのお母さんから生まれた赤ちゃんが血小板減少症を起こすことがあります。この場合には NAIT に比べて頭蓋内出血の発症頻度はきわめて少ないという違いがあります。

NAIT ではお母さんの血小板は壊されないため血小板数が正常で、出血症状はありません。NAIT の発症は第 1 子が最も多く、低出生体重児に多い傾向があります。生まれてきた赤ちゃんの血小板数はしばしば 1 万/ $\mu$ L 以下となり、出生数日以内が最も低く、妊娠中にお母さんから流入した抗体の減少に伴い 1 か月

以上かけて血小板数が正常化します。赤ちゃんの症状は皮膚の出血（紫斑）が約半数、出血症状が全くみられない赤ちゃんも約 1/3 いますので、この病気の存在に気づかれないことも多く、頭蓋内出血や消化管出血、肺出血、網膜出血が起きて、初めて診断がつく場合もあります。

この病気の診断には、お母さんの抗 HPA 抗体、抗 HLA 抗体検査を行うのはもちろんですが、お母さんおよび赤ちゃんの血清と、お父さんおよび赤ちゃんの血小板やリンパ球とを用いた特別な交差試験を、実施可能な輸血部や血液センターで行いますので、産科の先生にご相談いただければ母体・新生児管理の連携をとった最善の対応が可能かと思えます。

NAIT は遺伝性の病気ではなく、出生後早期の出血さえ乗り切れば後は問題ありません。一方、すでに今回のお子さんがこの病気にかかった場合、次のお子さんは今回のお子さんよりもさらに重篤な血小板減少症を起こすことが予想されるので、このような場合には、子宮内の赤ちゃん（胎児）の血小板数や HPA・HLA の型を調べておくかを含めて出産前からの専門的な管理が必要となります。

出生前の胎児血液検査で血小板数が著しく減っていた場合、治療として妊娠中のお母さんへ 1 週ごとに静注用ガンマグロブリンを投与します。出生後の治療には、生まれてきた赤ちゃんへのガンマグロブリン製剤の静脈内投与、副腎皮質ステロイド薬投与、血小板輸血などがあり、それぞれの赤ちゃんの状況に応じた適切な治療・管理を選択します。

（木下 洋）