

## 第1会場

### 1 初診時に血栓性微小血管障害を来し、TTPとの鑑別を要したビタミンB12欠乏症

日本海総合病院内科

○鈴木啓王, 柳谷 稜, 奥山あゆみ, 藤田耕太郎,

大山みどり, 後藤瑞恵, 菅沢邦江, 中山隆弘, 斎藤宗一

【症例】50代, 女性。【現病歴】X年6月上旬より黄疸と倦怠感を自覚し, 7月上旬に屋内で体動困難となり当院へ救急搬送された。来院時意識障害と発熱を呈し, 血液生化学検査では大球性貧血と血小板減少を認めるほか, 間接ビリルビン値および血清クレアチニン値の上昇を認めた。末梢血塗抹標本では破碎赤血球と過分葉好中球を認めた。検査所見から血栓性微小血管障害(TMA)と判断し, 原因として血栓性血小板減少性紫斑病(TTP)の可能性が否定できず, 同日より血漿交換療法を開始したが, 破碎性貧血と血小板減少はその後も持続した。大球性貧血の精査目的に提出した検査項目でビタミンB12欠乏が指摘され, 第5病日よりメコバラミン筋注による補充療法を開始したところ, 貧血と血小板減少の改善を認めた。入院時に提出したADAMTS-13活性は正常範囲だったため, 第7病日で血漿交換療法は終了した。上部消化管内視鏡検査ではA型胃炎像を認め, 最終的に悪性貧血による偽性TMAと診断した。【考察】TTPやビタミンB12欠乏症を含めた多彩な疾患がTMAの病態を呈する。TTPは予後不良で, また診断の確定に時間を要することから, 疑った段階で速やかな血漿交換療法の実施が必要だが, 本症例のように血漿交換と並行してTTP以外の原因検索と適切な治療を行うことが重要と考えられた。

### 2 発症後4日で突然の心停止に至った血栓性血小板減少性紫斑病の1剖検例

1) 福島県立医科大学附属病院血液内科

2) 同 病理診断科

○高田満喜<sup>1)</sup>, 深津真彦<sup>1)</sup>, 森 博隆<sup>1)</sup>, 原田佳代<sup>1)</sup>, 木村 哲<sup>1)</sup>, 大河原浩<sup>1)</sup>, 関根 黎<sup>2)</sup>, 小川一英<sup>1)</sup>, 池添隆之<sup>1)</sup>

【症例】47歳, 男性【主訴】めまい, ふらつき【既往歴】糖尿病, 高血圧症, 痛風【現病歴】X-4日; 上記主訴のため前医を受診した。意識清明で発熱なく, 四肢の紫斑と血小板減少を認めたが, 破碎赤血球や著しい貧血は認めず, 特発性血小板減少性紫斑病(ITP)として血小板を輸血され, 入院の上ステロイド治療を開始された。X-1日夜に異常行動, 失見当識を認め, X日に全身性強直間代性痙攣を来し, 当院へ救急搬送された。【経過】前医初診時よりも溶血性貧血, 腎障害が進行したことからITPより血栓性血小板減少性紫斑病(TTP)が疑われ, 血漿交換の準備中, 急速な血圧低下を来し心肺停止となった。蘇生に反応せず, 収容から約7時間で死亡した。病理解剖では肺胞出血や微小心筋虚血が死因と推定されたほか, 甲状腺腫を認め基礎疾患として疑われた。末梢血液像では多量の破碎赤血球を認め, ADAMTS13活性1%未満, インヒビター陽性と後日報告され, 後天性TTPと確定した。【考察】TTPは古典的5徴候(血小板減少, 溶血性貧血, 精神神経症状, 腎障害, 発熱)が知られているが, 近年はむしろ初診時に腎障害や発熱を欠くとの報告が多い。本症例のように病初期に貧血すら示さずとも病状が極めて急激に進行する場合もあり, 所見が揃う前からTTPを疑い早期に治療を開始することが重要である。

### 3 腸管症関連T細胞リンパ腫の経過中にMGUSから進展した多発性骨髄腫

白河厚生総合病院血液内科

○町田萌子, 松本勇人, 中村研一, 三田正行

【症例】77歳, 女性【主訴】右胸痛【既往歴】56歳 直腸癌手術。72歳 虫垂炎。73歳 イレウス。【現病歴】2016年11月, 嘔吐をくり返すため当院に入院した。CTでイレウスと小腸腫瘍が疑われ, PET-CTで肥厚した小腸壁と近傍のリンパ節にFDG集積を認めた。腹腔鏡下小腸腫瘍切除, リンパ節郭清術が行われた。病理診断は腸管症関連T細胞リンパ腫(以下EATL)II型, 病期はLugano分類IIIであった。同時期にIgG- $\kappa$ 型M蛋白が検出されたが, 骨髄穿刺で形質細胞は6.6%, 臓器障害(CRAB)はなくIMWG診断基準によりMGUSと診断し経過観察した。EATLに対しCHOP療法を6コース施行した。治療効果判定のPET-CTでは腫瘍やリンパ節腫大はなくFDG集積もなかった。外来でEATLの経過観察とともにM蛋白をモニタリングしていたところ, 2018年10月, IgGが増加し右胸痛が出現した。PET-CTで右肋骨に腫瘤形成とFDG集積を認めたため骨髄腫を疑い腫瘤を生検した。病理所見は形質細胞(IgG+,  $\kappa$ +)が増殖し, 腸骨骨髄穿刺では形質細胞が26.2%に増加し, MGUSから多発性骨髄腫へ進展した。ボルテゾミブに続き, レナリドミドで治療中である。【考察】T細胞リンパ腫と形質細胞性腫瘍が同時期に存在することは稀である。EATL再発の有無とMGUSから多発性骨髄腫へ進展したことの確認は重要である。M蛋白モニタリング, PET-CT, 腫瘤生検が病態把握に有用であった。