

77 寛解導入療法時に多発皮下結節を生じた NPM1 遺伝子変異を伴う急性骨髄性白血病の1例

- 1) 国立病院機構弘前病院臨床研修医
2) 同 消化器血液内科
○杉本里奈¹⁾, 山口公平²⁾, 間山 恒²⁾, 石黒 陽²⁾

【症例】54歳, 女性【主訴】歯肉腫脹【現病歴】X年3月中旬から疼痛を伴う歯肉腫脹出現。4月上旬に近医で末梢血中芽球出現あり当科紹介。精査にて急性骨髄性白血病(AML)と診断しIDR/AraCによる寛解導入療法開始。遺伝子検査でNPM1遺伝子変異を伴うAML(FLT3/ITD遺伝子変異陰性)の診断となった。Day18に多発皮下結節出現し同日皮膚生検および培養検査施行。抗真菌薬L-AmphB+VRCZに変更したところ速やかに皮下結節は改善。その後血球貪食症候群の合併もみられたがDay35に完全寛解を確認した。【考察】NPM1遺伝子変異を伴うAMLは, 急性骨髄単球性白血病もしくは急性単球性白血病と強い相関を示し, 本症例のように歯肉や皮膚への髄外浸潤も特徴的で, 寛解導入率が良好であることも知られている。さらに本症例では寛解導入療法後の好中球減少時に多発皮下結節を合併し皮膚生検および培養検査では真菌感染を含め確定診断は得られなかったが, 2剤併用の抗真菌薬が奏効した。好中球減少時の皮下結節出現時には真菌感染, 特にFusarium症をはじめとした播種性真菌感染症の可能性も考慮する必要がある。本症例では確定診断は困難であったが, 抗真菌薬の治療効果から真菌感染症の可能性が考えられた。

78 IgG4関連疾患の治療中に発症したびまん性大細胞型B細胞リンパ腫の1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
○柳沼真維¹⁾, 深津真彦¹⁾, 原田佳代¹⁾, 木村 哲¹⁾, 遠藤麻美子¹⁾, 森 博隆¹⁾, 高橋裕志¹⁾, 大河原浩¹⁾, 橋本優子²⁾, 池添隆之¹⁾

【症例】61歳, 男性【主訴】腹痛, 腹部膨満感, 食思不振【既往歴】狭心症, 高血圧症【現病歴】X-4年に人間ドックの内視鏡検査で回盲部潰瘍を指摘された。精査CTで顎下リンパ節腫大と後腹膜線維症を認め, 血清IgG4は基準範囲だが, 病理学的にリンパ節生検組織のIgG4陽性率が高いことからIgG4関連疾患(RD)probableと診断された。ステロイドやアザチオプリンで加療され, X-1年時点では疾患活動性が低下し薬剤を減量されていた。【経過】X年にかけて後腹膜を含む全身リンパ節腫脹が進行し, 免疫抑制剤の再増量に不応だった。X年3月のPET-CTで全身骨を含む強いFDG集積を認め, 腫瘍性変化が疑われた。X年5月の骨髄検査で大型異常細胞を85%認め, 表面抗原から成熟B細胞腫瘍と診断した。著しいDIC, 血球貪食症候群, 水腎症の合併のため速やかにR-CHOP療法を1サイクル行ったが病勢が安定せず, EPOCH-R療法に変更して部分奏効が得られ, 治療継続中である。後日組織学的にびまん性大細胞型B細胞リンパ腫と確定した。【考察】IgG4RDは診断時だけでなく治療過程でも悪性リンパ腫との鑑別に注意を要する。本症例ではPET-CTはIgG4RDに非典型的な病変の検出と生検部位の選択に際して有用であった。極めてアグレッシブな臨床像であったが骨髄検査に基づく迅速な治療導入により救命し得た。

79 再寛解導入療法中に, 絨毛膜羊膜炎による切迫早産のため緊急帝王切開を行った妊娠合併急性骨髄単球性白血病 山形大学医学部附属病院第三内科

- 市川 翼, 伊藤 巧, 佐藤 諒, 細川雅司, 柳谷 稜, 山田 茜, 相澤桂子, 氷室真仁, 東梅友美, 石澤賢一

症例は30歳代, 女性。1妊1産。妊娠21週に発熱, 咽頭痛および歯肉痛のため近医を受診した。採血でWBC 250,000/ μ L(芽球90%)認め, 当院へ紹介となった。精査で急性骨髄単球性白血病, 予後中間群の診断とした。化学療法開始までの時間的余裕がなく, 中絶はせず妊娠を継続し, 寛解導入療法(daunorubicin+cytarabine)を開始した。治療開始22日目の骨髄検査で6.8%の芽球残存を認めた。同レジメンで再寛解導入療法を施行し, 開始7日目に腹部のはり, 性器出血, 発熱を認め, 絨毛膜羊膜炎に伴う切迫早産の診断で, 妊娠25週6日目に緊急帝王切開を施行した。その後は周術期合併症なく寛解に至り, 今後同種造血幹細胞移植を予定している。児は888gの超低出生体重児で, 新生児特異性呼吸促進症候群を認め, NICUで加療中である。妊娠合併白血病は10万回の妊娠に約1例の発症と稀であり, その3分の2が急性骨髄性白血病である。海外のガイドラインでは, 妊娠早期では人工中絶も考慮されるが, 中期(14週)以降では化学療法による胎児への影響は乏しく, 妊娠継続下での化学療法が可能とされている。しかし, 中期で人工中絶を選択された報告も散見され, 症例に応じて治療方針が検討される。本症例は妊娠中期に発症し, 化学療法中に緊急帝王切開での娩出となった。妊娠合併白血病は稀であり貴重な1例であるため報告する。

80 原因究明に難渋した血球貪食症候群の1例

- 1) 岩手県立中央病院血液内科
2) 同 消化器内科 3) 同 病理診断科
○荒瀬春紫¹⁾, 玉田紳治¹⁾, 手島 航¹⁾, 渡邊 崇²⁾, 道又大吾¹⁾, 濱田宏之¹⁾, 佐藤彰直¹⁾, 宮入泰郎¹⁾, 村井一範¹⁾, 千葉良司³⁾

【症例】61歳, 女性【主訴】全身状態不良【現病歴】自己免疫性肝炎で当院消化器内科フォロー中(X年Y-2月; AST 33, ALT 32, T-bil 0.56), X年Y月に全身状態不良で同科入院, 急性肝不全(PT 35%, Fbg 25, AST 1894, ALT 964, LDH 3727, T-bil 11.55)と診断した。補充療法, 血漿交換療法を施行。入院時より高フェリチン血症を伴う汎血球減少症(WBC 980, Hb 10.6, PLT 6000, フェリチン 40000ng/ml以上)認め, 骨髄検査で過形成骨髄, 巨核数は増加, 網内系細胞8%で血球貪食像を認めた。血球貪食症候群と診断し血液内科転科。第10病日からシクロスポリンを併用したが抵抗性であった。第18病日10時52分永眠された。病理解剖で肝臓, 脾臓および骨髄で高度の組織球浸潤と血球貪食像を認め, 脾臓細胞の一部にEpstein-Barr virus (EBV)-encoded RNA (+)の細胞が散見された。さらに精査の結果アスペルギルスによる壊死性気管支炎と診断された。【考察】血中EBV-DNAは陽性であったが40copy/ μ gDN以下と低値であり, EBV関連の血球貪食症候群とは断定出来なかった。アスペルギルス感染症による原因も検討したが, アスペルギルスの菌体成分が認められたのは気管支のみで, これによって全身性の血球貪食症候群が合併したとは確定出来なかった。【結語】急性肝不全で発症した治療抵抗性の血球貪食症候群を経験した。