

トコンドリア異常症といわれる。

症例は 56 歳男性。家族歴では妹がミトコンドリア異常症。既往歴には特記すべきことなし。現病歴は、1975 年 (27 歳) に NIIDM を指摘され、1995 年から内分泌代謝科にてインスリン治療中である。1993 年に両側の感音性難聴が出現した。1997 年に末梢血のミトコンドリア遺伝子解析の結果、tRNA 塩基 3243 番の変異を指摘された。2004 年 10 月 6 日に呼吸困難を生じ、緊急入院した。ショック、右心不全、心拍数 150 の心房粗動が認められた。心拍数のコントロールと洞調律化、カテコールアミンの投与等にて開腹した (頻脈が心不全の直接原因と考えられた)。回復後の検査では、心電図は CLBBB、心エコー検査ではびまん性の高度の左室壁肥厚 (18mm) と運動低下、左室心筋の細かい粒状高輝度像 (fine granular sparkling)、左室流入波形では pseudonormal pattern、が認められた。^{99m}Tc 心筋シンチグラムでは明らかな異常は認められなかった。心臓カテテル検査では、PCWP 3 (mmHg)、PAP 16/3 mean 8、RAP 1、LV 90/1 EDP 5、CI 2.6 l/min/m²、左室造影ではびまん性の壁運動低下、EDVI 108 ml/m²、EF 48%、冠動脈造影は正常であった。血中ピルビン酸および乳酸は高値であった。左上腕筋生検では、筋線維のサイズの大小不同、変性、Gomori-trichrome 染色にて ragged-red fiber が認められた。治療後、ほとんど無症状となり社会復帰している。

本例には脳神経症や筋力低下はみられなかったが、MELAS に近似したミトコンドリア異常症と考えられる。MELAS の心合併症としては、肥大型心筋症の像を呈し、次第に拡張相に変化するといわれている。不整脈や心筋の fine granular sparkling も報告されている。本例は、それらの所見に一致すると考えられる。

第 47 回新潟造血管腫瘍研究会

日 時 平成 17 年 3 月 4 日 (金)
午後 6 時 15 分～
会 場 新潟大学医学部
有壬記念館 2 階

I. 一般演題

1 Trilineage leukemia の 4 例

北嶋 俊樹・柴崎 康彦・矢野 敏雄
増子 正義・瀧澤 淳・八木沢久美子
鳥羽 健・相澤 義房・橋本 誠雄*
古川 達雄*

新潟大学大学院医歯学総合研究科
血液学分野
新潟大学医歯学総合病院高密度
無菌治療部*

白血球細胞の形質発現は、起源となる細胞の系統 (lineage) に忠実であると考えられてきたが、近年、異なる系統への分化傾向を示す形質 (骨髓系と T 細胞系、骨髓系と B 細胞系等) を併せ持つ白血球も存在することが明らかにされてきた。今回、骨髓系、T 細胞系、B 細胞系全ての形質を持つ Trilineage leukemia を 4 例経験した。

〔症例 1〕26 歳、女性。de novo MLL (FACS で Trilineage)。DVP + CPA + L-ASP で CR。HLA 一致の弟から allo-BMT 施行したが、半年後に再発。化学療法に反応せず死亡。

〔症例 2〕21 歳、女性。de novo MLL (FACS で Trilineage)。JALSG-ALL202-U に従い寛解導入し CR。今後臍帯血移植を行う予定。

〔症例 3〕24 歳、男性。T-LBL stage IV (頸部リンパ節腫大、骨髓浸潤) として発症。JACLS ALL-97T-97 で治療し PR。HLA 一致の妹から allo-PBSCT 施行したが、半年後に骨髓で再発 (FACS で Trilineage)。DLI を行ったが効果なく、肺炎、敗血症で死亡。

〔症例 4〕32 歳、男性。T-LBL stage IV (左脛骨、前縦隔腫瘍) として発症。Hyper CVAD/HD-MA

でCR. 1年後に骨髄で再発 (FACS で Trilineage). 再入院し, 現在寛解導入療法中.

4 症例とも骨髄系, T 細胞系, B 細胞系の形質が認められ, 白血球の分化や白血病の起源を考える上で興味深い症例と考えられたので, 文献的考察を加えて報告する.

2 異型リンパ球増加を伴い自然寛解した Asian Variant Intravascular Lymphoma

倉部 聡・塚田 信弘・藤原 正博
小池 正・薄田 浩幸*・江村 巖*
長岡赤十字病院血液内科
同 病理部*

血球貪食症候群 HPS は発熱, 血球減少, 血球貪食マクロファージの増加, LDH 高値, フェリチン高値などを特徴とする症候群で, 感染に伴うもの, 膠原病に伴うもの, リンパ腫に伴うものなどがある. われわれは CD8 優位の異型リンパ球の増加を伴い, ミノサイクリンの投与を契機として自然寛解した HPS 例を経験したが, 本例は 4 ヶ月後 lymphoma-associated HPS として再発し, 剖検所見からも Asian variant intravascular lymphoma と確定診断された. かかる症例はまれと考え報告する.

症例は 79 歳女性. 平成 16 年 4 月中旬より誘因なく 38℃ 台の発熱が出現. 近医受診し LDH 高値, 異型リンパ球, 血小板減少を指摘され, 精査のため 4 月 23 日当科入院. 入院時体温 38.5℃, 胸部聴診上異常なし, 表在リンパ節腫脹なし. CRP 2.38mg/dl, WBC 4800/ μ l, 異型 lym 20%, Hb 10.6g/dl, Plt 6.1 万/ μ l, リンパ球表面抗原 CD3 75.9%, CD4 29.9%, CD8 42.9%, LDH 1098IU/l, ferritin 697ng/ml, sIL-2R 3,980U/ml, 抗核抗体陰性, ツツガムシ抗体 (-), CMV 抗原 (-), EBV 既感染パターン, 血液培養陰性, CT 上リンパ節腫脹なし. ミノサイクリン投与とともに解熱. 検査所見も正常化し 5 月 6 日退院. 本抗生剤が有効な病原体も含め, 異型リンパ球増加や HPS を来たす病原体検索はいずれも陰性. 膠原病を疑わせる所見なし. 約 4 ヶ月後, HPS の病像が

再出現し, 9 月 13 日 2 回目の入院. 末梢血, 骨髄中にリンパ腫細胞がみられ, sIL2R 23,800U/ml と著明高値. Lymphoma-associated HPS と診断しステロイド大量投与するも肺出血のため 10 月 1 日永眠. 剖検時一部の臓器に腫瘤形成がみられたが, 病変の主座は血管内であり, 臨床像とも合わせ Asian type intravascular lymphoma と病型診断. 免疫グロブリン遺伝子 variable region の PCR assay は初回の HPS も剖検時と同一 B cell クローンの増生による lymphoma-associated HPS であることを示した. 悪性リンパ腫の自然退縮は indolent lymphoma でときに経験されるが, aggressive lymphoma では稀である. 本例で自然退縮がみられた機序の詳細は不明であるが, 伝染性単核球症と同様 CD8 優位の異型リンパ球が増加していたことから類推すると, EBV による B 細胞不死化を阻止する機序と同様の機序が働いた可能性が示唆される.

3 3 年の indolent な経過を経て, 臓器浸潤が顕在化した T-PLL の 1 例

古川 香子・鈴木 訓充・永井 孝一
阿部 惇・酒井 剛*・関谷 政雄*
県立中央病院内科
同 病理検査部*

T-cell prolymphocytic leukemia (T-PLL) は慢性リンパ性増殖性疾患のうち比較的まれで, small cell variant は CLL との異同が問題となっている. 今回, 特異に経過した T-PLL small cell variant の一例を経験したので報告する.

症例は 50 歳, 女性. 2001 年 8 月 13 日 (47 歳), 白血球増多 (WBC 15,500/ μ l) を指摘され, 末血・骨髄所見, 細胞性免疫学的検査より T-PLL と診断された. 外来経過観察中, 徐々に白血球・リンパ球数は増加. 2004 年 10 月 (50 歳), WBC 67,700/ μ l, Hb 13.6g/dl, Plt 17.8 万/ μ l, 脾腫, 表在リンパ節腫大, 全身浮腫, 皮疹等の症状が急速に出現し, 増悪した. 表面マーカーは CD4 (+) 8 (+) 3 (+) 25 (+) 5 (+) 7 (+) 38 (+) 2 (+), TCR α/β (+), HLA-DR (-), B 細胞