

## 第4回新潟血液免疫学研究会

日時 平成元年2月25日(土)  
午後3時より  
会場 有壬記念館(2F大会議室)

## 一般演題

## 1) 摘脾が奏効した Plasma Cell Dyscrasia の1例

黒川 和泉・曾我 謙臣 (長岡赤十字病院  
内科)

汎血球減少症に IgG (L)・M蛋白血症, 脾腫を合併し, 摘脾により良好な経過をとる症例を報告した。なお, 骨髓および摘出脾細胞に IgG (L) の monoclonality が認められた。症例: 73才男性。主訴: 汎血球減少症, M蛋白血症, 脾腫。現病歴: S.62.7。上記主訴を指摘され当科へ紹介された。検査所見: 赤血球 386万, 血小板 7.1万, 白血球 1200, 好中球 26%, 骨髓ほぼ正形成, 正常分画, 芽球 2.8%, 形質細胞 2%。IgG 3400, IgA 65, IgM 51で IgG (L) の M蛋白あり, 骨レ線, 腎機能に異常なし。骨髓有核細胞の細胞質 Ig は抗 IgG に 7%, 抗 L に 5% の陽性細胞がみられ表面 Ig もほぼ同様の成績。脾機能亢進症に対し摘脾を行い血液学的に正常に近い改善をみている。考察: 芽球と形質細胞が同クローンの細胞と考え, 形質細胞白血病の前状態と推察した。臨床的に摘脾が著効した。

## 2) 抗リンパ球グロブリン (ALG) が奏効した 真性赤芽球癆 (PRCA) の1例

長谷川 伸・阿部 惇 (新潟県立中央病院  
内科)  
齋藤 秀晃  
山岡由美子 (京都大学神経内科)

私たちは, プレドニゾロン, メチルプレドニゾロン大量投与のステロイド療法が無効で, ALG (ヘキスト 2000 mg/日) 4日間の投与が奏効した PRCA を経験した。患者血清より分離した mono-nuclear cells (MNC) が, コントロール骨髓細胞の CFU-E, BFU-E のコロニー形成を抑制した実験結果から, 本患者の赤芽球減少は細胞免疫異常によるものと考えた。特に T<sub>4</sub>/T<sub>8</sub> が軽度低下しており, その本態は suppressor T cell であり, cytotoxic に作用しているものと推察した。本患者における細胞障害性リンパ球の作用の詳細は不明であるが, ALG 等の免疫抑制剤投与における効果とその経過について慎重に観察し検討することが必要な症例であると思

われた。

## 3) Lupus Anticoagulant による多発性脳梗塞, 次いで悪性リンパ腫を発症し, 末期に溶血発作で死亡した Evans 症候群の1例

真田 雅好・小山 博子 (新潟市民病院)  
高井 和江 (内科)  
岡崎 悦夫 (同 病理)

31才女。R109万, H4.1%, W2100, Pl 2万, 網赤 3.4%, 骨髓過形成 (巨核球著増, M/E 0.39) ANA 陽性, IgM 570, クリオグロブリン陽性, 直接クームス (補体) 陽性, 赤血球寿命 (<sup>51</sup>Cr) 11.5日, CHA 512倍, 抗凝血物質 (+)。Evans 症候群と診断しステロイド開始, クームス陰性化し部分寛解を得た。6年後多発性脳梗塞, 7年半後鎖骨に節外性非ホジキンリンパ腫発症。クームス陰性。CHOP 療法で部分寛解得るも貧血進行性で, やがてクームス陽性化。ステロイド, 免疫抑制剤に反応せず。in vivo compatibility test (<sup>51</sup>Cr) 60分値 64%。輸血に全く反応せず, 死亡時赤血球 57万, 血色素 1.9g/dl, 腎不全 (-)。

## 4) 多彩な疾患を合併し, 亜急性無菌性全脳脊髄炎にて死亡した Common Variable Immunodeficiency (CVID) の1例

齋藤 弘行・柴田 昭 (新潟大学第一内科)  
大浜 栄作・生田 房弘 (同 脳研実験病理)  
品田 章二 (同 輸血部)  
三間 孝 (医療技術短大)

我々は以前, 赤芽球癆, 異所性胸腺腫, Adie 症候群, 甲状腺癌を合併した CVID の1例を報告し, その多彩な病態に関し若干の検討を加えた (臨床免疫 17: 418-428, 1985)。その後この患者は, 胸腺腫摘出後のステロイド治療にも反応せずに, 特異な経過をとり無菌性脳脊髄炎にて死亡した。今回はその臨床経過と中枢神経系の剖検所見を報告する。症例は56才の女性。全身倦怠感と労作時の息切れを主訴に来院。PRCA, 無 $\gamma$ グロブリン血症と診断された。さらに精査の結果, 上記の多彩な疾患の合併と多様な免疫異常の存在が確認された。また, PRCA と無 $\gamma$ グロブリン血症の共通の病因として, inducer T cell の機能障害の可能性が示唆された。治療として胸腺腫摘出後ステロイド投与を行なうも反応せず, 進行する貧血に対しては赤血球輸血を, 敗血症など反復する感染に対しては抗生剤や $\gamma$ グロブリン製剤の投与など対症療法を行っていた。やがて, 炎症反応を伴わない持続性の発熱と異常行動を初発症状とし, 活動性低下と四肢, 頸部の硬直が徐々に進行した。また, 意識レベ

ルも徐々に低下してついに呼吸停止状態となり、やがて脳波も平坦となり約50日後に死亡した。剖検では、中枢神経系は灰白質、白質ともにびまん性の変性壊死を示し、リンパ球を主体とする perivascular cuff や glial nodules を伴った無菌性全脳脊髄炎の像を呈していた。しかし、光顕でウィルス封入体は認められず、免疫組織化学、電顕でもウィルス抗原や粒子は同定できなかった。

---

### 特 別 講 演

HLA について—HLA 適合血小板輸血を含む

日本赤十字社中央血液センター研究部

赤 座 達 也 先生