

3 同種骨髄移植後意識障害、四肢麻痺を伴う中枢神経症状を呈し、髄液中にEBウイルスDNAを認めた急性リンパ性白血病の1例

渡辺 輝浩・小川 淳・吉田 咲子
浅見 恵子

県立がんセンター新潟病院小児科

症例は5歳、男児。2007年5月第2寛解期でHLA-DR1座不一致非血縁者間骨髄移植を施行した。生着は順調、腸管stage 4, grade IVの急性GVHDを発症したが、ステロイド投与などにて軽快した。day 60頃より活動低下、失語、失調、更に四肢麻痺、痙攣、意識障害を来した。頭部MRIで中脳から大脳基底核にT2WIで高信号病変を認めた。髄液細胞数增多や蛋白上昇はなく、ウイルス学的検索ではHSV, VZV, CMV, HHV6, AdV, JCV, measles, toxoplasmaは陰性だったが、EBVは髄液中、全血、血漿ともに陽性だった。ステロイドを減量・中止し、中枢神経に対しメチルプレドニソロン・パルス療法を施行、次いでrituximabを投与したが、改善は得られていない。移植後リンパ増殖症との異同、また今後の治療につき検討中である。

4 高度肝浸潤をきたしたaggressive NK cell lymphomaと考えられる1例

竹之内章子・小林 弘典・佐藤 直子
橋本 誠雄・藤原 正博・小池 正

長岡赤十字病院血液内科

高度肝臓内浸潤を伴い、深頸部リンパ節のみの腫脹、血球貪食症候群、溶血性貧血から急速に肝不全を経て多臓器不全に移行し、治療抵抗性であった女性例を経験した。末梢血EBV陽性であったことからaggressive NK cell lymphomaを疑ったが、病理組織が得られず確定診断にいたらず、かつ治療抵抗性であり多臓器不全で死亡された。今回症例を提示させていただき症例診断の一助としたい。

症例は16歳、女性。既往歴に蚊アレルギーなし。平成19年初夏より全身倦怠感あり、8月22日近医総合病院内科受診、諸検査施行も投薬のみ

で経過観察された。全身倦怠はやがて寝たきりの状態まで進行し体重は15kg減少。9月12日突然の下血を認め同院入院、検査上汎血球減少を認め、当科紹介転入院となった。フェリチンの異常高血、中性脂肪の増加、溶血性貧血の合併を認め、異常細胞は認めないものの末梢血よりEBVが検出された。骨髄ではマクロファージの増加を認め、CTでは著しい肝脾腫大、深頸部リンパ節腫脹を認めた。総合的にaggressive NK cell lymphoma/LAHSが妥当と判断、ETPおよびCAによる化学療法と大量ステロイド投与を行ったが、全身状態は漸次悪化、挿管による人工呼吸管理にいたった。横痂は急速に進行し最終的に多臓器不全で10月14日死亡された。

本例は腫瘍の組織診断が得られないまま急速に病態が悪化し死亡された。EBVが末梢血から検出されているにもかかわらず腫瘍細胞が検出されないこと、溶血性貧血の合併など通常のNK malignancyでは稀な合併症を伴っていることが特徴と考えられた。

5 多臓器不全で発症した血球貪食症候群の1例

中牟礼道秀・長谷川 伸・森山 美昭
漆山 勝・小林 勲

厚生連・刈羽郡総合病院内科

発熱、急性腎不全、肝機能障害で入院し、急速に呼吸不全、胸、腹水、血圧低下、意識障害、DICなど多臓器不全を呈した血球貪食症候群(HLH)の1例を経験したので、その臨床経過について報告する。

組織生検で悪性リンパ腫の確診を得ていないが、本例は急速に多彩な症状を呈し、骨髄穿刺で多数の貪食細胞を認め、ImasyukuらTsudaらの基準を満たし、かつ高橋らの6項目を満たすことから成人LAHS(HLH)と診断される。

治療では、積極的な連日の人工透析、引き続きmPSLセミパルス、更に、CHOP(その後R+CHOP)が極めて有効であった。その後、VP-16による地固めを実施し、PBSC採取凍結・保存。更に、Rituxan in purgingを加え、BEAM変法によ