

第37回島根血液凝固免疫症例検討会

日時：平成21年1月31日(土) 15:30～

会場：ホテル宍道湖 2階「鳳凰の間」

当番世話人：錦織 優 (松江市立病院)

1. 血小板減少で発症した発作性夜間血色素尿症の1例

松江市立病院内科

錦織 優

大量の不正性器出血で発症し、子宮内膜癌と特発性血小板減少症として治療し、経過観察中に溶血と造血不全が明らかとなり、末梢血中に発作性夜間血色素尿症(paroxysmal nocturnal hemoglobinuria, PNH) タイプ細胞をフローサイトメトリー法で検出しPNHの診断を得た症例を報告する。経過中少量のダナゾールが貧血と血小板減少に4年以上有効であった。

PNHは比較的稀な疾患であるが、再生不良性貧血や骨髄異形成症候群と共に骨髄不全症候群に属する。病像が重なったり相互に移行しうるので鑑別診断が重要となるが、まずPNHを思いつのが大切である。

2. L-asparaginaseによりCRが得られた難治性EBV positive PTCL-uの1例

島根大学医学部附属病院血液内科

池尻 文良, 高橋 勉, 大西 千恵
川上 耕史, 三宅 隆明, 田中 順子

同 腫瘍センター

井上 政弥, 石倉 浩人

今回、我々はL-asparaginaseによりCRが得られた難治性EBV positive PTCL-uの1例を経験したので報告する。症例は46歳男性。2007年6月頃より頸部リンパ節腫大を自覚、更に左の耳下腺部の腫大も認め、8月近医総合病院外科を受診し経過観察となった。その後、腋窩・鼠径リンパ節腫大も認め、2008年2月左鼠径部よりリンパ節を生検。悪性リンパ腫が疑われたため当院血液内科に精査加療目的で2月15日入院。なお、発熱や体重減少、寝汗などは認めなかった。骨髄穿刺、骨髄生検上はリンパ腫細胞の骨髄浸潤なし。Peripheral T-cell lymphoma unspecified Stage IIIA。Age adjusted-IPI: high intermediate riskと診断。2月20日(第2病日)よりCHOP療法で治療開始。その後、HTLV-1抗体陽性が判明したため、ATLLと考え、CHOP1コース終了

後、LSG-15療法で治療を開始。後にリンパ節のHTLV-1 proviral clonality 陰性が判明。HTLV-1 carrierにPTCL-uを続発したものと考え、通常のPTCL-uとして加療を行うこととした。CHOP療法、LSG-15など行うもリンパ節腫大は残存。治療効果は乏しく、組織型・AA-IPIからは予後不良と考えられup front auto PBSCTを計画。4月15日からCHASE療法開始し、自己末梢血幹細胞採取を行った。もう1コースCHASE療法追加後、治療効果判定にPET-CTを撮影。頸部・縦隔・鼠径リンパ節に残存病変が疑われ、追加治療予定であったが、6月27日頃より39℃台の発熱を認めるようになり6月30日当科入院。

40度の発熱、汎血球減少、軽度肝障害、フェリチン1000台、脾腫という所見に加え、骨髄穿刺で血球貧食像を散見したことから血球貧食症候群(EBV関連もしくはリンパ腫関連の血球貧食症候群が疑われた)と診断。ステロイドパルス療法開始したが効果は一過性であった。初診時のリンパ節標本でEBER-ISH陽性。更にEBV-DNAクローナリティー陽性であり、6月30日の末梢血でEBV 40000 copyとEBVの著明な上昇を認めた(初診時のEBV-DNAは110 copy)。以上から診断としてはEBV関連T細胞リンパ腫と考え、7月15日よりロイナーゼ(10000単位を計5回投与)で治療。直ちに治療効果は現れ、リンパ節の縮小、脾腫の改善、汎血球減少の改善が認められた。9月12日のPET/CTではCRが確認された。

難治性EBV positive PTCL-uにL-asparaginaseが有効である可能性が示唆されたが、今後多数例を検討し、有効な治療法を探索する必要がある。

3. 汎血球減少を呈した全身性エリテマトーデス(SLE)の1例

松江赤十字病院血液・免疫・腎臓内科

漆谷 義徳, 遠藤 章, 大居 慎治

症例は35歳女性。2008年8月半ばから発熱あり、9月1日当科を受診され、皮膚・粘膜症状(-)、関節症状(-)、

尿蛋白(2+), WBC 9000/ μ l (リンパ球3.5%), Hb 8.7 g/dl, Plt 8.0万/ μ l, D-ダイマー 41.1 ng/ml, TAT 6.0 ng/ml, Cr 1.43 mg/dl, CH50 30.7 U/ml, 抗 dsDNA 抗体 28.7 U/ml, 抗カルジオリピン抗体(-), 直接・間接 Coombs 試験陽性, PA-IgG 高値, 全身リンパ節腫大, 両側胸水貯留, 肺高血圧を認め, リンパ節生検, 胸腔穿刺より SLE と診断した。副腎皮質ステロイド剤を開始したが尿量減少し, 9月9日 Cr 5.23 mg/dl となり, 血液透析開始, 9月17日・25日血漿交換施行し, 9月末か

ら尿量増加, 腎機能は正常化したが生血球減少は改善せず, 10月24日 WBC 1100/ μ l, Hb 8.3 g/dl, Plt 0.9万/ μ l となり, 10月28日骨髄穿刺・生検で核細胞数の減少, 軽度骨髄線維化を認め, シクロスポリン 300 mg/日開始し, 11月25日 WBC 7400/ μ l, Hb 11.1 g/dl, Plt 9.8万/ μ l となった。

共催：島根血液凝固免疫症例検討会
小野薬品工業株式会社