

Auer 小体様針状封入体を認めた多発性骨髄腫の 2 例

◎千葉 勇希¹⁾、松橋 安紀子¹⁾、太齋 芳¹⁾、長尾 茉生¹⁾、白井 竜二¹⁾、古川 楓¹⁾、久米田 真奈¹⁾、小野寺 佳子¹⁾
仙台市立病院¹⁾

【はじめに】 Auer小体は診断価値の高い形態所見であり、通常、骨髄系腫瘍に認める。今回我々は形質細胞 (Plasma Cell : PC) にAuer小体様針状封入体を認めた多発性骨髄腫 (MM) を2例経験したので報告する。【症例1】 70歳代女性。20XX年、近医にて蛋白尿と腎機能障害を指摘され当院受診。検査所見 : Hb 13.8 g/dL, BUN 21 mg/dL, CRE 1.05 mg/dL, eGFR 39.1, TP 7.5 g/dL, Ca 8.8 mg/dL, IgG 511 mg/dL, IgA 1140 mg/dL, IgM 37 mg/dL, 血清β 2MG 2.8 mg/L, κ/λ 94.97, U-Pro/Cr 1.63。血清免疫電気泳動 (IEP) でIgA-κ型のM蛋白を認めた。骨髄ではAuer小体様の封入体を有するPCを10.2%認め、無症候性MMと診断された。20XX+1年にκ/λの上昇を認め化学療法が開始された。経過中、2型尿細管性アシドーシスを呈した。20XX+6年、骨髄のPCは4.2%と減少していたが、再度κ/λの上昇を認めたため、DPd療法を開始し、治療継続中。【症例2】 60歳代男性。20XX年、近医にて軽度貧血と白血球減少を指摘され当院受診。検査所見 : Hb 12.0 g/dL, WBC $1.8 \times 10^3/\mu\text{L}$, BUN 16mg/dL, CRE 1.08 mg/dL, TP

10.1 g/dL, Ca 9.1 mg/dL, IgG 4859 mg/dL, IgA 23 mg/dL, IgM 8 mg/dL, 血清β 2MG 3.0mg/L, κ/λ 1.7。FISH検査 : IGH-MAF, IGH-FGFR3, IGH-CCND1の融合シグナル未検出。染色体 : 45,-Y [5] / 46,XY [15]。IEPでIgG-κ型のM蛋白を認めた。骨髄では症例1と同様のPCを10.6%認め、MMと診断された。DLd療法により、20XX+1年にVGPRが得られ、治療継続中。【まとめ】 今回我々はPCにAuer小体様針状封入体を有する稀なMMを2例経験した。既報と同様にκ型で、Auer小体様の封入体はMPO染色陰性であった。MMで認めるAuer小体様の封入体はLysosome由来と考えられ、AML等で観察されるAuer小体とは細胞化学的な性質が異なるとの報告がある。報告症例が少なく、病的意義については不明であるが、Fanconi症候群との関連が示唆されている。症例1ではFanconi症候群を呈したため、同様の封入体を認める症例では経過中の注意深い観察が重要と考えられた。本症例と他のAuer小体陽性疾患との鑑別は形態像や検査データから容易であったが、誤診しないよう注意を要すると考えられた。連絡先 : 022-308-7111(3569)

急速に進行した線溶亢進型 DIC を伴う AML の一例

◎荒井 杏子¹⁾、藤岡 優樹¹⁾、菊地 優子¹⁾、永沼綾子¹⁾、齊藤 由紀子¹⁾、菅原 直央¹⁾、高橋 智映¹⁾、植木 重治¹⁾
秋田大学医学部附属病院¹⁾

【背景】急性骨髄性白血病 (AML) のうち、カップ様の陥入した核異常を持つ芽球 (cuplike 芽球) を 10% 以上に認めた場合に、AML-cuplike と診断される。AML-cuplike では、CD34 陰性、HLA-DR 陰性、*FLT3*-ITD や *NPM1* 遺伝子変異陽性などの特徴を有し、線溶亢進型 DIC 合併を高率に認める。我々は急性前骨髄球性白血病 (APL) との形態学的な鑑別に苦慮し、急速に進行した AML 症例を経験したので、報告する。【症例】50 代男性。発熱、歯肉出血や血尿を呈し前医を受診した。WBC $200.0 \times 10^9/L$ 、Plt $27 \times 10^9/L$ を認め当院に紹介された。【検査所見】血液検査：WBC $241.8 \times 10^9/L$ (中型で N/C 比大、核形不整や cuplike 芽球を含む芽球を 98% 認めた)、RBC $4.06 \times 10^{12}/L$ 、Hb 9.6 g/dL、Plt $21 \times 10^9/L$ 、Fbg 264.0 mg/dL、AT-3 114.1%、SF 47.2 μ g/mL、D-dimer 60.15 μ g/mL、FDP 165.4 μ g/mL、PIC 27.94 μ g/mL、LD 773 U/L、骨髄検査：NCC $612 \times 10^3/\mu L$ 、MEGK (-)、中型で N/C 比大、核網繊細な芽球を 100% 認めた。核形不整や cuplike 芽球は末梢血より少数であり、PO 染色は弱陽性

～陽性であった。わずかにアウエル小体を認めるも、ファゴット細胞は観察できなかった。後に FCM で CD13、CD33 陽性、CD34、HLA-DR 陰性、また *FLT3*-ITD 変異と *NPM1* 変異を認めた。*PML-RARA* は陰性であった。【臨床経過】白血病疑いとして独歩入院し、同日骨髄検査を施行した。約 1 時間後に突如意識消失し、頭部 CT 検査で脳皮質下出血を認めた。開頭術は適応外と判断され、保存的加療としたものの、同日中に永眠した。【考察】AML-cuplike は時に重篤な出血症状を来しうるため早期介入が重要であるが、APL との鑑別が困難な場合も多い。本症例は、典型的な形態学的特徴に乏しく、臨床所見や検査所見等からも APL との鑑別に苦慮した。最終的に cuplike 芽球は末梢血で 7.2%、骨髄で 1.2% と、いずれも 10% 未満で AML-cuplike の診断には至らなかったが、AML-cuplike と共通する所見を多く認めた。本症例のように数時間で病態が悪化する AML もあることを念頭に置き、適宜主治医との迅速な情報共有が大切であることを再認識した。代表 018-834-1111(内線 2441)

非常に短期間での急性転化が考えられた慢性骨髄性白血病の一例

◎清水 夏海¹⁾、石塚 静江¹⁾、真山 晃史¹⁾、大久保 礼由¹⁾、吉岡 翔¹⁾、能藤 万里子¹⁾、鈴木 千恵¹⁾、菅原 新吾¹⁾
東北大学病院¹⁾

【はじめに】慢性骨髄性白血病(CML)は、造血幹細胞の異常により惹起される白血病で、t(9;22)(q34;q11.2)により形成される Philadelphia(Ph)染色体を特徴とする。CMLは無治療の場合、3~5年の慢性期(CP)を経て、移行期(AP)、急性転化(BP)へと進行する。約85%の症例はCPで診断されるが、今回、明らかなCPを認めず、非常に短期間でCMLが急性転化したと考えられた症例を経験したので報告する。

【症例】50歳代女性。消化器内科通院中。潰瘍性大腸炎に対してUstekinumab(抗IL-12/23p40抗体)で治療されていた。20XX年Y-2月の定期受診では異常所見を認めなかったが、同年Y月、血液検査にてLD高値、フェリチン高値、芽球様細胞の出現を認めたため血液内科紹介受診となった。

【検査所見】末梢血は、WBC $11.4 \times 10^9/L$ (Seg 26%, Band 12%, Eosi 2%, Baso 0%, Lymp 12%, Mono 8%, Myel 3%, Meta 9%, Other:芽球様細胞 28%)、Hb 14.0g/dL、PLT $264 \times 10^9/L$ 、LD 1,216U/L、フェリチン 943.9ng/mL、IL-2R 48,477U/mLであった。骨髄は、過形成でM/E比 12.5、Blast 51.6%(PO-)であり、FCMにてCD10、CD19、CD22、cyCD79a、CD13、CD34、TdT陽

性、MPO陰性の細胞を約33%認め、白血病キメラ遺伝子検査にてMajor *BCR::ABL1* mRNAが検出されたことからB-ALL with *BCR::ABL1*と考えられた。しかし、minorではなくMajorが検出されたことや、骨髄像にて背景の赤芽球系細胞が僅かであり、幼若顆粒球が認められたことからCML-BPの可能性も考えられた。鑑別のため臨床側へ好中球FISH検査の追加を提案したところ、分葉細胞の71.0%、単核細胞の95.4%に*BCR::ABL1*融合シグナルを認めたためCML-LBPと診断された。また、G分染法では45,XX,-7,add(9)(q22),der(22)t(9;22)(q34;q11.2)を認めた。

【考察】本症例では、診断以前の血液検査にて白血球数や好塩基球数の増加といった典型的なCMLの経過が認められなかったため早期発見は困難であったと考える。患者が免疫抑制剤を使用していたことや、Ph染色体に加えて7番染色体の欠失などの染色体異常が出現したことがCMLの短期間での急性転化に関与した可能性がある。B-ALL with *BCR::ABL1*とCML-LBPの鑑別には骨髄像の背景の観察が重要であると考えられた。(連絡先:022-717-7381)