

## 研究会報告

## 第 67 回

## 東京医科大学血液研究会

日 時：平成 8 年 12 月 2 日 (月)

午後 4:30~

会 場：東京医科大学病院 本館 6 階  
第一会議室

当番教室：臨床病理学教室

1. 顆粒球コロニー刺激因子により、好中球活性酸素生成能の改善とともに多発性肝膿瘍が軽快した慢性肉芽腫症の 1 例 (内科学第 1) 伊藤良和、木村之彦、鈴木章孝、河野美紀、荏司奈穂子、外山圭助

(国立小児医療研究センター) 倉辻忠俊

【症例】20歳男子。既往歴に肺炎、肝膿瘍あり、家族歴として兄も慢性肉芽腫症(CGD)であった。14歳時にCGD type I A (X91-)と診断され、1995年3月右側腹部痛、弛張熱のため当科入院。白血球数、CRP、トランスアミナーゼの上昇、腹部CT、MRI、エコーで肝S6、S7に膿瘍を認めた。抗生剤多剤併用とともに顆粒球コロニー刺激因子(G-CSF、lenograstim) 2μg/kgを連日皮下注射し、経皮的ドレナージを施行し次第に下熱、CRP陰性化、肝膿瘍は縮小癒痕化し12月退院した。末梢血好中球活性酸素生成能をflow cytometryにて2'、7'-dichlorofluorescein diacetateを用い解析したところ、蛍光強度の比は、G-CSF非投与時1.84に対し投与時3.28と増加を認めた。

【考案】CGDの感染予防にはInterferon-γが有用であるとされている。我々はこの兄でもG-CSFの有効性を報告したが(臨床血液31:1483、1990)、X91-タイプCGDの感染合併時には、G-CSFは有効と考えられた。

2. 再生不良性貧血として長期経過後、骨髄性プロトポルフィリン症(EPP)を伴う骨髄異形成症候群(RA)に移行した 1 例

(内科学第 3) 山本 浩文、武市 美鈴、藤本 博昭、原田 芳巳、岡田 潔、代田 常道、林 徹

【症例】55歳、女性。昭和55年貧血、出血傾向を主訴とし当科紹介受診、精査により再生不良性貧血と診断され蛋白同化ステロイド投与下、外来経過観察中の平成8年1月頃より、幼若細胞の出現を伴う白血球増加を認め、精査・加療目的にて当科入院。骨髄穿刺所見からRAと診断、Vit. D<sub>3</sub>大量療法開始するも肝機能障害の為中止。この頃より、顔面疼痛・紅斑出現。一旦軽快退院としたが、日光暴露部位に重度の紅斑を呈し、再入院。皮膚光過敏テスト陽性、尿ポルフィリン陰性、RBCプロトポルフィリン著増よりEPPと診断し、glucose、H<sub>2</sub>-blocker、deferoxamine投与開始。白血球数の増加有り、low dose Ara-C療法併用したが、肝機能障害の進展、胆石嵌頓による閉塞性黄疸・急性胆管炎併発し、DICとなり、7月5日死亡した。【考案】EPPは、常染色体優性遺伝形式をとり、大部分が若年発症する。RARSによるポルフィリン症併発の報告は散見されるが、RAからEPPを呈した報告は稀であり、その発症機序としてdyserythropoiesisに基づくプロトポルフィリンの蓄積が想定された。

3. IFN療法にて著名な骨髄低形成を来したCMLの一剖検例 (老年病学) 木暮 大嗣、米田 陽一、宇野 雅直、久保 秀樹、新 弘一、高崎 優

(病理学第 1 講座) 綿鍋 維男、嶋田 裕之

症例は、50歳男性。当科にてCML慢性期と診断され、1995年9月11日よりIFN-α治療を開始、300万単位/日より開始し、600万単位/日に増量。WBCは6000/μl前後で退院し、自己注射にて同量を継続。同年12月、bicytopenia出現し、IFN中止するも改善せず、1996年1月11日当科再入院となる。骨髄生検、骨髄シンチグラムともに、骨髄異常低形成を認めた。他の薬物投与も無く、IFN-αによる骨髄低形成と診断した。ステロイド大量療法、G-CSF投与にも反応せず、pancytopenia進行し、敗血症、多臓器不全により3月14日死亡した。剖検骨髄では、骨髄生検像と同様に低形成、脂肪髄で、線維化を認め、また、顆粒球系細胞認めず。IFNは、同種骨髄移植を利用できないCML患者の第一選択薬としての位置づけは確率しており、今回の様な症例の存在を念頭におき、IFN投与中は、厳重な経過観察が必要と思われた。