



日本血液学会
第 170 回 例会
プログラム・抄録集

[例会長] 虎の門病院 谷口 修一

[期 日] 2013 年 7 月 13 日(土) 9:00~16:50

[会 場] 日内会館 4階 会議室

■9:00-9:05 開会挨拶(例会長)

■9:05-10:05 座長:伊豆津 宏二(虎の門病院 血液内科)

1 著明な低 Na 血症を伴う中枢性塩類喪失症候群(CSWS)で発症したびまん性大細胞型 B 細胞性リンパ腫

(山梨大学 卒後臨床研修センター) ○成澤 宏宗

(山梨大学 血液・腫瘍内科) 川島 一郎, 末木 侑希, 山本 健夫, 野崎 由美, 中嶋 圭, 三森 徹, 桐戸 敬太

低 Na 血症は救急における重要な合併症であり, その多くは SIADH であると考えられている。一方, 頭蓋内疾患では, CSWS により低 Na 血症を来す。今回, 我々は悪性リンパ腫の下垂体浸潤に伴い, CSWS を発症し, 著明な低 Na 血症を来した症例を経験したので報告する。2012 年 12 月に DLBCL と診断され, 当科を紹介受診した。初診時に著明な低 Na 血症(血清 Na107mEq/L)を認め, 緊急入院となった。血清浸透圧低下(216mOsm/L), 尿浸透圧上昇(406mOsm/L), 多尿(2.6ml/kg/hr)を認めた。SIADH を疑ったが, 造影 CT で下垂体病変を認めたこと, 脱水所見を認めたことにより, CSWS と診断。補液と共に, デキサメサゾン 12mg/日を開始。第 5 病日には血清 Na130mEq/L まで改善した。がんに合併する低 Na 血症の鑑別として CSWS を想起することが重要であることが示唆された。

Key words: Cerebral salt wasting syndrome, CSWS, Hyponatremia

2 上咽頭悪性リンパ腫と急性リンパ性白血病を同時発症し HyperCVAD/MA 療法により寛解に至った症例

(日本医科大学 血液内科) ○藤原 裕介, 濱田 泰子, 奥山 奈美子, 岡本 宗雄, 中山 一隆, 猪口 孝一

症例は 69 歳の男性。主訴は左耳閉感。初診の 3 カ月前より主訴が出現。2 カ月前より開口障害が出現した。上咽頭腫瘍からの生検で DLBCL(病期 IVA)(CD20 陽性, CD10・79a TdT 陰性)の診断となった。1 カ月前より汎血球減少の進行を認め, 骨髄には異形リンパ球の浸潤を認めた。細胞表面マーカーの結果(CD13・33・34・19・79a 陽性, CD20, MPO 陰性)より DLBCL の浸潤ではなく, B-ALL の合併と判断した。そこで治療方針は Rituximab+Hyper-CVAD/MA 療法とした。1 コース終了後には開口障害が改善, B-ALL は CR に至った。3 コース終了後に腫瘍は縮小したが上咽頭の一部にガリウムの異常集積が残り CRu の診断となった。4 コースまで完了し, B-ALL は 8 カ月 CR を維持している。今回, 私達は DLBCL と B-ALL を同時発症した 1 例を経験した。文献的考察を加え報告する。

Key words: DLBCL, B-ALL, concurrent

3 病勢の進展とともに biclonal gammopathy を呈した Lennert's lymphoma

(埼玉医科大学病院 血液内科) ○中村 裕一, 伊藤 善啓, 脇本 直樹, 掛川 絵美, 内田 優美子, 森 茂久, 別所 正美

(埼玉医科大学 病理学) 茅野 秀一

(埼玉医科大学国際医療センター 病理診断科) 松嶋 惇

症例は 70 歳男性。食欲低下, 体重減少のため, 当院受診。全身のリンパ節腫脹あり, 生検にて PTCL-lymphoepithelioid variant(Lennert's lymphoma)と診断された。CHOP 療法を行い, 効果が得られたが, 骨髄抑制強く, 敗血症を併発したため, 一時治療中断したところ, 病変は再増大。COP 療法にて化学療法再開し, 病状安定し, 同治療継続を継続としていた。しかし, 初診から 7 ヶ月後に再燃, 急速に状態悪化し, 死亡した。初診時には多クローン性的高ガンマグロブリン血症がみられていたが, 再燃時には IgG- κ 型および IgG- λ 型の 2 種類の M 蛋白が認められ, その後, 一方の M スパイクの急激な増高がみられた。本例は, もともと反応性形質細胞増殖であったものが, リンパ腫の病勢進展に伴って 2 つの免疫グロブリン産生細胞クローンが発生し, さらにその一方が急激な増殖に変化したものと考えられる。

Key words: Lennert lymphoma, biclonal gammopathy, clonal evolution

4 Lymphoplasmacytic lymphoma に対して DRC 療法が奏効した 1 例

(日本赤十字社医療センター 血液内科) ○宮崎 寛至, 新垣 清登, 阿部 有, 関根 理恵子, 中川 靖章, 塚田 信弘, 鈴木 憲史

【症例】70 歳, 女性。【主訴】両手の指先のしびれ【現病歴】2012 年 6 月両手の指先のしびれを主訴に近医へ受診した。造影 CT で巨大な左後腹膜腫瘍をみとめ, 悪性リンパ腫疑いで当院血液内科へ紹介となった。入院時 LDH 272 U/L, IgM 745 mg/dL, sIL2R 1590 U/mL。入院後 CT ガイド下生検を行い Lymphoplasmacytic lymphoma(LPL)と診断した。Bulky 病変であり腎圧排, しびれもあることから治療適応と判断し DRC(dexamethasone, rituximab, cyclophosphamide)療法を行い腫瘍の著明な縮小を認めた。【考察】LPL に対する治療法は確立されていないが, リツキシマブを含む化学療法が奏効率が高いことが報告されている。当症例で使用した DRC 療法は副作用が少なく奏効率も劣らないため第一選択として考慮される。

Key words: Lymphoplasmacytic lymphoma, rituximab

5 2012年に経験した節外性NK/T細胞リンパ腫、鼻型(ENKL)患者6例の検討

(帝京大学医学部附属病院 血液内科) ○松尾 琢二, 白崎 良輔, 山本 義, 岡 陽子, 大井 淳, 秋山 暢, 川杉 和夫, 白藤 尚毅

【緒言】節外性NK/T細胞リンパ腫、鼻型(ENKL)は非常に稀な悪性リンパ腫である。今回我々は2012年に6例のENKL症例を経験したので報告する。【症例】年齢は37,38,60,66,75,88歳。限局期4名, 進行期2名。治療は限局期ENKL4例は2/3DEVIC療法+放射線治療をい, 進行期の1例はSMILE療法を選択し, もう1例は放射線治療を選択した。限局期ENKL4例の観察期間中央値255日(150-330)であり4例ともCRを維持している。SMILE療法を施行した症例は発症より146日で死亡し, 放射線療法を行った1名は一旦CRを得たものの, 発症の約10カ月後に再発した。【結語】限局期ENKLの患者はCRを維持している。進行期ENKLに対するSMILE療法の導入は慎重に検討をするべきだと考える。

Key words: ENKL, lymphoma

6 レナリドマイド投与中に間質性肺炎を発症した多発性骨髄腫の2例

(日立製作所 日立総合病院) ○周山 拓也, 工藤 大輔, 品川 篤司

多発性骨髄腫にレナリドマイドの投与を行った2例に間質性肺炎を経験した。1例はMP療法にて加療を行った後に, 再度病勢悪化を認めたためにレナリドマイドによる治療を開始したところ, 2ヶ月後に呼吸苦を生じた例であった。胸部CTにて両側肺に間質性陰影の増強を認め, 薬剤性間質性肺炎と考え, レナリドマイド休薬, メチルプレドニゾロン500mg/日の3日間のミノパルスを行い改善を認めた。他の1例はデキサメサゾンにて加療を行った後にレナリドマイドにて加療を行ったところ, 10日後に呼吸困難を認め, 胸部CTにて右下葉肺炎, 両側肺野に間質性陰影増強を認め, 薬剤性肺炎と考えレナリドマイド休薬を行ったところ, 速やかに改善を認めた。バルケイドによる間質性肺炎はよく知られているが, レナリドマイドでの報告は少ない。当院にて2例経験したために文献的考察を加えて報告する。

Key words: multiple myeloma, lenalidomide, interstitial pneumonia

■10:05-11:05 座長:加藤 淳 (武蔵野赤十字病院 血液内科)

7 難治性血小板減少症に対しエルトロンボパグが著効したEvans症候群の1例

(武蔵野赤十字病院 血液内科) ○安田 峻一郎, 渡邊 大介, 大木 学, 高野 弥奈, 加藤 淳

41歳男性。30歳時に高度貧血(Hb 4.4g/dl)を認め, 自己免疫性溶血性貧血と診断。プレドニゾロン(PSL)にて改善, 約1年で投与中止。その1ヶ月後に鼻出血と血小板減少(0.7万)を認めEvans症候群と診断し, PSLを再開したが, 漸減中に再燃。脾摘を考慮したが, 血小板の増加が不十分なため断念。その後も免疫抑制剤を含む多くの薬剤に抵抗性であった。診断後3.5年でPSLにシクロスポリンを追加し, 血小板は0.7-7万を維持したが, 薬剤の減量は困難であった。その7年後にエルトロンボパグ12.5mgを追加したところ, 3日後に血小板2万から6万へ, 2ヶ月後には27万へ上昇。その後は血小板7-10万を維持し, 薬剤の減量に成功。Evans症候群に伴う難治性血小板減少症に対しエルトロンボパグ受容体作動薬の有用性が示唆された。

Key words: Evans syndrome, eltrombopag

8 CLL/SLLに合併した二次性免疫性血小板減少症に対して腹腔鏡下脾臓摘出術が有効であった1例

(東京慈恵会医科大学附属病院 腫瘍・血液内科) ○山内 浩文, 齋藤 健, 島田 貴, 横山 洋紀, 杉山 勝紀, 矢野 真吾, 相羽 恵介

(東京慈恵会医科大学附属病院 肝胆脾外科) 芝 弘明, 宇和川 匡, 三澤 健之, 矢永 勝彦

【緒言】免疫性血小板減少症(ITP)には特発性ITPと二次性ITPがある。CLL/SLLに合併した二次性ITPは, 難治性で, 治療も確立されていない。【症例】54歳男性。H23年12月にCLL/SLLを発症, フルダラビン, シクロフォスファミド, リツキシマブ療法を6コース受け部分寛解を維持していた。H25年2月, 肉眼的血尿が出現, 血小板 $0.3 \text{ 万}/\mu\text{L}$ と著減を認め入院となった。mPSLを開始するも血小板数は増加せず, 第4病日に小脳出血を合併した。その後も大量の血小板輸血, 大量 γ グロブリン, TPO製剤, リツキシマブ投与するも効果は不十分であり, 大量 γ グロブリンと血小板輸血を併用後に腹腔鏡下脾臓摘出術を実施した。術経過に問題なく, 術後24時間で血小板は $10 \text{ 万}/\mu\text{L}$ に回復し, 以降血小板数の低下は認めていない。【結語】CLL/SLL合併ITPに対する脾臓摘出術は有効な治療手段と考えた。

Key words: secondary ITP, Laparoscopic splenectomy, CLL/SLL

9 分娩後後天性血友病の2例

(自治医科大学医学部内科学講座 血液学部門) ○野城 聡志, 翁 家国, 岡塚 貴世志, 藤原 慎一郎, 大嶺 謙, 鈴木 隆浩, 森 政樹, 永井 正, 室井 一男, 小澤 敬也

(自治医科大学医学部分子病態治療研究センター 分子病態研究部) 窓岩 清治

【緒言】後天性血友病(AHA)は100万人に1人発症する稀な疾患である。分娩後に発症する例はその6%を占めるに過ぎない。分娩後AHAの2例を報告する。【症例1】37歳女性。第2子出産後2ヶ月より肘関節血腫, 広範な大腿部皮下血腫が出現。APTT 86.7秒。第VIII因子インヒビター6.8BU/mlであり, 同因子活性は2.4%と低下。PSLとNovoSevenによるバイパス療法により速やかな寛解が得られ, インヒビターも消失した。【症例2】29歳女性。第2子出産後2ヶ月より多数の皮下血腫と関節血腫が出現。APTT 73.5秒。第VIII因子活性は1.2%と低下し, 同因子インヒビターは

2.7BU/mlであった。PSLの投与にてAPTTは速やかに正常化した。【考案】分娩後AHAは35万回の出産に1件発症すると報告されている。極めて稀な疾患であるが分娩後の異常出血では鑑別診断の筆頭に挙げられる。

Key words: acquired hemophilia A, pregnancy, factor VIII inhibitor

10 高齢者再発難治性急性骨髄性白血病に対するアザシチジン (AZA) の使用経験

(国立病院機構水戸医療センター 血液内科) ○太田 育代, 桂 行孝, 吉田 近思, 米野 琢哉

65歳以上の急性骨髄性白血病 (AML) に対する salvage 治療として AZA 療法を実施した4症例 (de novo AML 3例, MDS overt leukemia 1例) を報告する。年齢中央値 74.5 (69-80) 歳, 全例が Ara-C を含む治療後の再発/非寛解例であった。AZA は中央値 8 (7-12) コース施行し, AZA 開始時からの生存期間中央値 11.5 (8-14) ヶ月, 診断時から 27 (16-59) ヶ月で全例生存中である。AZA 投与による寛解例は認めず, 高齢者 AML に対する初期治療として AZA が intensive chemotherapy とほぼ同等の OS との報告があるが, 自験例では salvage 治療としても, 血液学的改善効果こそ乏しいものの忍容性が高く OS を延長させる可能性もあり, 再発時においても選択肢の一つとなりうると考えられた。

Key words: azacitidine, acute leukemia, myelodysplastic syndrome

11 長期のステロイド投与などで改善傾向を示した TAFRO 症候群の男性症例

(昭和大学医学部内科学講座 血液内科学部門) ○原田 浩史, 宇藤 唯, 有泉 裕嗣, 服部 憲路, 中嶋 秀人詞, 柳沢 孝次, 齋藤 文護, 中牧 剛, 森 啓

49歳男性。発熱を主訴に2012年7月受診した。血小板減少とCRP高値を認め入院した。WBC 5,000/ μ L, Hb 14.1g/dL, Plt 1.3万/ μ L, TP 5.5g/dL (γ -gl 14.9%), Alb 2.9g/dL, Cr 0.91mg/dL, CRP 14.25 mg/dL, IL-6 29.4 pg/mL。CT検査で複数リンパ節の軽度腫大と軽度の肝脾腫を認めた。骨髄病理所見は過形成で, 巨核球は軽度増加し, 線維化は認めなかった。スミアで少数の血球貪食像を認めた。血球貪食症候群を疑い PSL 60mg/日を開始したが, 全身性水分貯留, 腎不全も出現した。人工透析, ステロイドパルス療法などのうち PSL を継続投与し徐々に改善した。高井ら提唱する TAFRO 症候群は Castleman 病様の原因不明な全身性炎症性疾患であるが, 本例はこれに相当する稀な症例と思われる報告する。

Key words: TAFRO syndrome, Castleman disease, thrombocytopenia

12 アザシチジンが奏効した, レナリドマイド抵抗性の 5q-を伴う骨髄異形成症候群の1例

(NTT 東日本関東病院 血液内科) ○安藤 弥生, 半下石 明, 斎賀 真言, 遅塚 明貴, 木田 理子, 白杵 憲祐

【緒言】骨髄異形成症候群 (MDS) のうち, 特に 5q-症候群にはレナリドマイドが有効とされている。今回レナリドマイドに抵抗性でアザシチジンにて奏効した, 5q- clone を伴う MDS 症例を経験したため報告する。【症例】74歳男性。2011年8月に MDS RAEB1 と診断された。輸血依存の状態 で 5q- clone を有しており, 11月よりレナリドマイドによる治療を開始した。治療2コースで 5q- clone は消失したものの, 末梢血中の芽球数が増加し RAEB2 に進展したため, 2012年2月よりアザシチジンに治療を変更した。アザシチジン1コース後に末梢血中の芽球数は減少し, 輸血依存から脱却した。以後1年以上に渡ってアザシチジンによる治療を継続中であるが, 重篤な有害事象なく輸血非依存状態を維持している。【考察】レナリドマイドにて 5q- clone は消失したものの病勢が進行し, アザシチジンに変更後に芽球が減少し, 輸血依存状態から脱却した MDS 症例を経験した。文献的考察を含めて報告する。

Key words: Azacytidine, 5q-, MDS

■11:05-12:05 半下石 明 (NTT 東日本関東病院 血液内科)

13 ヒドロキシウレアの投与中に重症肝障害を認めた本態性血小板血症

(順天堂大学医学部附属順天堂医院 血液内科) ○渡邊 直紀, 青田 泰雄, 国峯 真也, 安藤 純, 原田 浩徳, 田中 勝, 小松 則夫

(順天堂大学医学部附属順天堂医院 消化器内科) 青山 友則

【症例】72歳, 女性【主訴】全身倦怠感【既往歴】HBV キャリア【現病歴】1996年に白血球, 血小板増加を指摘され近医でヒドロキシウレア (HU) とアスピリンによる治療を受けていた。2003年3月に本院を受診し JAK2V617F 陽性の本態性血小板血症 (ET) と診断され両剤が継続された。2013年2月に肝障害が増悪したため薬剤性肝障害が疑われ両剤を中止した。HBe 抗原の陽転化, HBV-DNA 陽性であることから HBV の再活性化を疑われ本院に入院した。【経過】HBe 抗原の陽転化時期は不明だがエンテカビルで HBV-DNA 量は減少し HBe 抗原は陰転化し肝障害は改善した。HU による HBV 再活性化の可能性は否定できなかったが高齢であり血栓症の高リスク例と判断し HU を再開した。【考察】HU 使用中に HBV の再活性化と考えられる一例を経験した。HBV キャリアに対する HU の使用は慎重な観察が必要であると考えられた。

Key words: essential thrombocythemia, hydroxyurea, hepatitis B virus

14 Myeloid sarcoma による閉塞性黄疸で発症した急性骨髄性白血病

(三井記念病院 血液内科) ○菊池 裕二, 吉見 真弓, 高橋 強志

39歳男性。倦怠感, 皮膚及び眼球結膜の黄染を主訴に近医受診。T-Bil 30mg/dl, CTで胆管癌を疑われ当院消化器内科に紹介された。胆管生検で骨髄芽球の浸潤が認められ当科紹介。骨髄検査で急性骨髄性白血病 (M2) の診断となった。骨髄外病変は胆管の他, 皮膚, リンパ節, 精巣等に認められた。内視鏡的経鼻胆管ドレナージ (ENBD) による減黄後, Ara-C 先行による寛解導入療法を施行。十分な減黄及び胆道病変の改善がみられ

なかったため IDR2 日間追加。重篤な有害事象を認めず、高ビリルビン血症の改善、骨髄寛解、髄外腫瘍の縮小が得られた。胆道系に発生する Myeloid sarcoma (MS) は稀である。閉塞性黄疸時に胆汁排泄型であるアントラサイクリン系薬剤投与は慎重を要するが、本例ではドレナージ下であり化学療法により閉塞が解除される可能性が高いと考え IDR 投与を行った。文献的考察を加え報告する。

Key words: myeloid sarcoma, endoscopic nasobiliary drainage

15 メントレキセート長期内服中止後に一過性に異型リンパ球増加を伴う著明な白血球増多を来した2例

(聖隷三方原病院 血液内科) ○奈良 健司, 竹村 兼成, 小林 政英

(聖隷三方原病院 臨床検査科) 天野 功二

メントレキセート (MTX) の長期内服中止後に異型リンパ球増加を伴う著明な白血球増多を来した 2 例を経験した。【症例 1】68 歳, 女性。X-30 年, 関節リウマチを発症。X-9 年より MTX を開始。X 年 Y 月に肺異常影精査で入院。汎血球減少を認め, MTX を中止したところ, 白血球数が著増。経気管支肺生検で, EBV+びまん性大細胞型リンパ腫と診断がついた。【症例 2】63 歳, 女性。X-38 年, 関節リウマチを発症。X-11 年, プレドニゾロンとサラゾピリン, MTX の併用療法を開始。X 年 Z 月に汎血球減少精査目的で入院。骨髄穿刺は不能で, 生検にて高度の線維化と CD20 陽性 EBER-ISH 陽性細胞の巣状の増生を認めた。サラゾピリンと MTX を中止, 輸血と抗生剤治療を行ったところ, 汎血球減少は改善, 著明な白血球増多を来した。【考察】MTX 中止後の白血球増加は 2 例とも EBV 感染 B 細胞への免疫応答と考えられた。

Key words: Epstein-Barr virus, Methotrexate, leukocytosis

16 腕神経叢と腓骨神経に末梢神経浸潤を来した Neurotropic myeloid sarcoma の 1 例

(千葉大学医学部附属病院 血液内科) ○大旗 彩子, 堺田 恵美子, 川尻 千華, 東ヶ崎 絵美, 清水 亮, 杉田 泰雅, 山崎 敦子, 武藤 朋也, 川口 岳晴, 塚本 祥吉, 竹田 勇輔, 武内 正博, 大和田 千桂子, 中世古 知昭

(千葉大学医学部附属病院 輸血・細胞療法部) 酒井 紫緒, 清水 直美, 井関 徹

【背景】Myeloid sarcoma (MS) は AML の数%に生じる髄外病変であり, AML と同時または前後して発症する。様々な部位に発生するが, 末梢神経病変は極めて稀である。【症例】57 歳男性。2012 年 6 月から右上肢の神経障害が進行した。MRI にて右腕神経叢の肥厚を認め, 右腕神経叢炎として 2013 年 2 月にステロイド大量療法が行われたが改善しなかった。その後腰部 MRI にて無症候性左仙骨部腫瘍を認め, 生検で MS と診断された。PET-CT でも右腕神経叢・左仙骨部に集積を認め, 3 月には右腓骨神経障害も生じた。末梢血・骨髄に病変を認めなかったが, AML として寛解導入療法を行ったところ, 末梢神経症状・画像所見ともに改善した。【考察】MS の末梢神経病変の報告は数例あるが, 全て AML 再発例であり, 末梢神経病変を初発とする neurotropic MS は過去に報告がなく, 本例が最初の報告である。

Key words: Myeloid sarcoma, Peripheral nerve involvement

17 AML に対する寛解導入療法中に発症した *Lactobacillus rhamnosus* による口腔内感染

(自治医科大学附属さいたま医療センター 血液科) ○石原 優子, 諫田 淳也, 中野 裕史, 鵜飼 知嵩, 和田 英則, 山崎 諒子, 河村 浩二, 坂本 佳奈, 蘆澤 正弘, 佐藤 美樹, 寺迫 桐子, 木村 俊一, 菊地 美里, 賀古 真一, 山崎 理絵, 西田 淳二, 神田 善伸

(岐阜大学生命科学総合研究支援センター 嫌気性菌研究分野) 田中 香お里, 渡邊 邦友

症例は 31 歳男性。急性骨髄性白血病に対して IDR+AraC による寛解導入療法を開始した。治療 7 日目より高熱を認め発熱性好中球減少症として MEPM を開始, VCM を追加するも解熱しなかった。広範囲にわたり歯肉に白苔が付着し, 上口蓋, 下口唇に白苔の付着と潰瘍形成を認めた。血液培養は陰性。白苔のグラム染色ではグラム陽性桿菌を多数認めた。CLDM を追加し好中球の回復とともに解熱, 口腔内所見は改善した。起炎菌は白苔の培養同定の結果, *Lactobacillus rhamnosus* と判明した。*Lactobacillus rhamnosus* は口腔内・腸管内に常在するが, プロバイオティクスとして乳製品にも用いられている。免疫抑制者において菌血症や心内膜炎が報告されているが歯肉炎は稀である。化学療法開始前に乳製品の摂取歴はあったものの, 感染症との関連は定かではない。今回好中球抑制期に *Lactobacillus rhamnosus* による重篤な口腔内感染症を経験したため文献的考察と合わせて報告する。

Key words: Acute myeloid leukemia, *Lactobacillus rhamnosus*

18 赤芽球癆でシクロスポリン内服中に CMV 肺炎・PCP・緑膿菌敗血症を認めた 1 例

(都立多摩総合医療センター 総合内科) ○田頭 保彰

(都立多摩総合医療センター 腎臓内科) 九鬼 隆家

(都立多摩総合医療センター 血液内科) 香西 康司

症例は 68 歳女性。10 年前に赤芽球癆と診断され胸腺腫摘出術を施行, 術後からシクロスポリンを内服していた。入院 2 ヶ月前から徐々に進行する食欲低下と倦怠感を認め, 低 Na 血症・腎機能障害で入院した。入院後, シクロスポリン濃度が異常高値であることから薬剤を中止し腎機能及び電解質異常は改善傾向であった。その後, 数日の経過で酸素化の悪化を認め, CT 上両側スリガラス影を認める肺炎を発症した。各種検査から PCP と CMV 肺炎の合併と診断し, トリトプリーム/サルファメトキサゾール・ガンシクロビル・プレドニゾロンで治療を開始した。治療へ反応は見られていたが, ガンシクロビルによる骨髄抑制を認め, G-CSF を使用するも反応不良であり, 最終的に緑膿菌敗血症を認め死亡した。入院時 IgG が低値であったこと及び一連の日和見感染症が起きたことから Good 症候群の合併と考えられる一例であり, 若干の文献的考察を加え報告する。

Key words: Pure red cell aplasia, Good syndrome, Thymoma

19 Azacitidine 投与後に気管切開を要した Sweet 病と甲状腺中毒症を合併した MDS の 1 例

(東京都済生会中央病院 臨床研修室) ○中島 裕理, 伊藤 勇太

(東京都済生会中央病院 血液・腫瘍・感染症内科) 平尾 磨樹, 塚田 唯子, 上田 尚子, 杉山 圭司, 菊池 隆秀, 渡辺 健太郎

(東京都済生会中央病院 糖尿病・内分泌内科) 及川 洋一

(東京都済生会中央病院 病理診断科) 向井 清

Azacitidine 投与後, 喉頭浮腫を伴う Sweet 病に対し気管切開を要し, また同時に甲状腺中毒症を合併した MDS 症例を経験したので報告する. 症例は66歳男性で, 2012年6月 MDS RAEB-2 複雑核型と診断された. 7月8日より左大腿に紅斑を認め, 生検で Sweet 病と診断, 11日より azacitidine 療法を開始したが, 21日に呼吸困難を訴え, 下咽頭から喉頭にかけて浮腫を認め気管切開を行った. 同日, 甲状腺腫大と甲状腺中毒症を認めた. PSL 20-80mg/日を開始し, azacitidine 再投与時は mPSL 250-500mg/日パルス療法併用し合併症の再燃なく経過したが, 原病の増悪にて6ヶ月後に永眠された. 本症例は, MDS および azacitidine による免疫修飾を介し, Sweet 病と甲状腺中毒症が発症した可能性が示唆された.

Key words: acute febrile neutrophilic dermatosis, thyrotoxicosis, myelodysplastic syndrome

20 臍帯血移植後6年経過後に肺炎球菌性髄膜炎をきたした急性骨髄性白血病の1例

(千葉大学医学部附属病院 血液内科) ○栢森 健介, 竹田 勇輔, 大旗 彩子, 赤尾 健一, 長谷川 渚, 川尻 千華, 東ヶ崎 絵美, 清水 亮, 杉田 泰雅, 山崎 敦子, 武藤 朋也, 川口 岳晴, 塚本 祥吉, 武内 正博, 大和田 千桂子, 塚田 恵美子, 中世古 知昭

(千葉大学医学部附属病院 輸血・細胞療法部) 酒井 紫緒, 清水 直美, 井関 徹

造血幹細胞移植後は, 自然感染・予防接種による免疫能は経年的に低下するため, 予防接種の効果が期待できる場合は実施が推奨されている. 臍帯血移植後6年経過後に肺炎球菌性髄膜炎をきたし, 治療に難渋した症例を経験したので報告する. 症例:56歳女性2006年(50歳時)に急性骨髄性白血病(AML M5b)を発症, 第一寛解期に臍帯血移植を実施した. 初回移植は生着不全であったが, 2回目の臍帯血移植で生着を確認. Day28に stage2の皮膚の急性 GVHD を発症したが自然軽快. 慢性 GVHD 認めず, 以後寛解を維持. 肺炎球菌ワクチンの接種はせず. 2013年2月26日発熱, 意識障害が出現, 28日当院救急受診. 髄液検査で肺炎球菌性髄膜炎と診断し, 緊急入院となった. ただちに抗生剤による治療を開始し, 改善傾向となったが, ADLの低下が残存した. 移植後長期生存例でのワクチン接種の重要性を示唆する症例であり, 報告する.

Key words: Hematopoietic stem cell transplantation, Streptococcus pneumoniae, Meningitis

21 同種移植後再発に対し Nilotinib が奏効した E450V 変異を認めた Ph 陽性 ALL

(埼玉医科大学総合医療センター 血液内科) ○南川 優輝, 富川 武樹, 渡部 玲子, 得平 道英, 高橋 康之, 木村 勇太, 佐川 森彦, 根本 朋恵, 多林 孝之, 森 茂久, 木崎 昌弘

症例は59歳女性. X年3月倦怠感を主訴に初診, Major bcr-abl 陽性急性リンパ性白血病(Ph+ALL)と診断した. PSLとDasatinibによる寛解導入療法(GIMEMA LAL1205 protocol)を施行したが奏効せず, bcr-abl 遺伝子変異解析を行ったところE450V変異を認めた. 同年5月よりHyper-CVAD, HD-MTX/AraC療法を開始し細胞遺伝学的完全寛解となった. 同年9月 RIC レジメを用いた非血縁者間同種造血幹細胞移植を施行したが, X+1年1月血液学的再発をきたした. 支持療法を行いながら, Nilotinibの投与を開始したところ, 4月に第2寛解(細胞遺伝学的寛解)となった. 移植後再発 Ph+ALL に対する Nilotinib の効果は限定的であり, 本例のように Nilotinib が E450V 変異を有する症例に奏効した意義は大きく, 文献的な考察を加え報告する.

Key words: Ph-positive ALL, Nilotinib

22 非血縁者間臍帯血移植後に HSV-2 による劇症肝炎を発症した急性骨髄性白血病の1例

(虎の門病院 血液内科) ○湯浅 光博, 石綿 一哉, 杉尾 健志, 梶 大介, 太田 光, 辻 正徳, 山本 久史, 山本 豪, 森 有紀, 内田 直之, 伊豆津 宏二, 谷口 修一

症例は41歳の女性. 非寛解のAML-MRCに対して非血縁者間骨髄移植(CY/TBI/AraC)を施行, 1.5年後に再発し, 再度非血縁者間臍帯血移植(Ful/Mel/ivBu)を施行したが5カ月後に再々発した. HU, AraCにより白血病細胞は減少傾向にあり移植片対宿主病を示唆する所見はなかったが, 治療中に肝機能障害が出現し, 1週間後よりPT15.1%, AST/ALT 7898/1700 IU/L, T.bil 3.1 mg/dl, 肝性昏睡II度と急性型の劇症肝炎となった. 各種ウイルス検査では HSV-2 (2.34 × 10⁴ copies/ml)のみが検出され, HSV-2による劇症肝炎と考えられた. 抗ウイルス薬(ACV, FCV)投与, 血漿交換等を行ったが肝不全が進行し, 劇症肝炎発症6日目に死亡した. 造血幹細胞移植後 HSV-2により劇症肝炎を来すことは稀であり文献的考察も含め報告する.

Key words: HSV, hepatitis, Cord blood transplantation

23 17年ぶりに再発した治療関連 APL に対し、再寛解導入後自家移植を行った 1 例

(千葉県がんセンター 腫瘍血液内科) ○丸山 聡, 山田 修平, 菅原 武明, 伊勢 美樹子, 辻村 秀樹, 酒井 力, 高木 敏之, 王 曉斐, 熊谷 匡也

症例は 50 歳男性。31 歳時に右精巣腫瘍に対し高位精巣摘除術と 30.6Gy の invert Y 照射を受けた。36 歳時に APL を発症、JALSG AML92 プロトコールに準じた治療で寛解到達し、以後、寛解維持し経過観察されていた。50 歳時に人間ドックで汎血球減少を指摘され、骨髓検査で APL の再発と診断。JALSG APL97 プロトコールによる治療を開始し、第 2 寛解到達後、再発 APL に対する APL205R プロトコールに準じた治療に移行した。ATO で地固め療法を行い、高用量 Ara-C にて末梢血幹細胞採取の後、BU/L-PAM を前処置として自家移植を施行。移植後 2 年 8 ヶ月の現在、分子遺伝学的寛解を維持し無再発生存中である。治療関連 APL の 17 年ぶりの再発という極めて稀な症例に対して自家移植を行い、良好な経過を得たため、若干の文献的考察を交え報告する。

Key words: therapy related Acute promyelocytic leukemia, ATRA ATO, late relapse

■12:55—13:45 昼食

■13:45—14:55 座長:山本 豪 (虎の門病院 血液内科)

24 G6PD 異常症を合併した鎌状赤血球症の 1 例

(東京女子医科大学 血液内科) ○志村 華絵, 今井 陽一, 吉永 健太郎, 志関 雅幸, 森 直樹, 田中 淳司

(東京女子医科大学 輸血・細胞プロセッシング科) 菅野 仁

ガーナ出身 37 歳男性。小児期から左臀部と季肋部の疼痛発作を認めていた。姉、弟が死亡し、双子の弟にも同様の疼痛発作が認められた。他院にて貧血、溶血所見に加え末梢血液像で鎌状赤血球を認めたことから、鎌状赤血球症と診断された。遺伝子学的精査目的に当院遺伝子医療センターを受診し、β グロビン遺伝子解析により、鎌状赤血球症ホモ接合体と診断された。同時に G6PD 酵素活性の低下を認め、G6PD 異常症の合併と考えられた。現在 G6PD 遺伝子を解析中である。2013 年、通勤中に前胸部、左膝に強い疼痛を認め当科入院した。モルヒネ、酸素、抗菌剤投与、アミノ酸補液により約 1 週間で症状は改善した。中央アフリカでは、鎌状赤血球症ホモ接合体は G6PD 異常症を約 10% で合併するとされ、マラリア抵抗性を有する。我が国では稀少疾患であるが早期診断が重要であり、病態の周知が望まれる。貴重な症例と考え文献的考察を加え報告する。

Key words: sickle cell anemia, G6PD deficiency, hemolytic anemia

25 心房粘液腫から発生した EB ウイルス陽性びまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫の 1 例

(虎の門病院 血液内科) ○大木 遼佑, 山本 豪, 梶 大介, 太田 光, 石綿 一哉, 辻 正徳, 山本 久史, 森 有紀, 内田 直之, 伊豆津 宏二, 谷口 修一

(虎の門病院 病理部) 大田 泰徳

(虎の門病院 循環器センター 外科) 田中 慶太, 成瀬 好洋

59 歳男性。突然の右下肢鈍痛と歩行困難にて受診。造影 CT で右総腸骨動脈閉塞、心エコーで左房内腫瘤を認めた。左房内腫瘤摘出・下肢塞栓除去術を施行。左房腫瘍は 65x60x20mm 大のポリリープ状腫瘍。大部分は凝固壊死組織で、根部に心房粘液腫を認めた。凝固壊死の中に密に配列する大型異型リンパ球が巣状にみられ、それらは CD20 陽性でありびまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫 (DLBCL) と診断された。リンパ腫細胞は EB ウイルス陽性であり、EBER (+), LMP1 (+), EBNA2 (+) と type 3 の潜伏感染パターンであった。全身検索で他にリンパ腫病変は認めず、R-CHOP 療法を 6 コース施行し、手術から 13 か月無再発生存を維持している。心房粘液腫内の DLBCL の発生は極めて稀であり、EB ウイルス潜伏感染パターンからリンパ腫発症における粘液腫内の局所的免疫不全の関与が示唆され、文献的考察と共に報告する。

Key words: atrial myxoma, EB virus, Diffuse large B-cell lymphoma

26 POEMS 症候群様の末梢神経障害、体液貯留が急速に進行し致死的経過を辿った Castleman 病

(慶應義塾大学医学部 血液内科) ○戸澤 圭一, 松木 絵里, 石澤 丈, 清水 隆之, 岡本 真一郎

(慶應義塾大学医学部 病理学教室) 波多野 まみ, 山田 健人

57 歳男性。2010 年に胃癌手術前の検査で多発リンパ節腫大を指摘され、生検にて Multicentric Castleman 病 (MCD) と診断した。症状に乏しく無治療で経過観察していた。2011 年末に下腿浮腫、息切れを認めたが、心エコーで異常所見を認めず、自然軽快した。2012 年 2 月に入り、再度下腿浮腫、労作時呼吸困難を訴え、心不全に対し入院加療を開始した。入院後より急速に進行する glove and stocking type のしびれを認め、第 4 病日夕方には下肢筋力低下による歩行障害を認めた。Polyneuropathy の急性増悪と考え、プレドニゾン点滴投与を行ったが効果乏しく、翌朝に心不全のため永眠された。病理解剖の結果、アミロイドの沈着は認めないものの、神経を含む各主要臓器に著明な組織内浮腫を認め、これによる全身症状を認めたと考えられた。急速に POEMS 症候群様の末梢神経障害および諸臓器の浮腫を発症した MCD の一例を経験した。病理所見と合わせ貴重な一例と考え、報告する。

Key words: Castleman disease, POEMS syndrome, polyneuropathy

27 心外膜への浸潤を認めた enteropathy-associated T-cell lymphoma

(東京医科歯科大学医学部附属病院 血液内科) ○内田 慧美, 大谷 悠祐, 岡田 啓五, 秋山 弘樹, 渡邊 健, 長尾 俊景, 山本 正英, 坂下 千瑞子, 黒須 哲也, 新井 文子, 三浦 修

71歳, 男性. 40歳代で胃全摘術を施行され以降下痢がちであった. 下腿浮腫の精査の際, 空腸に肥厚性病変を認め, 小腸内視鏡での生検で enteropathy-associated T-cell lymphoma (EATL) と診断した. 腫瘍細胞は CD2, CD3, CD7, CD56 が陽性であった. CHOP 療法開始第 19 病日より息切れと低血圧が出現, 心嚢水貯留を認め穿刺を施行した. 心嚢水には CD2 陽性異型リンパ球を認めリンパ腫浸潤による心タンポナーデと診断した. 持続的心嚢ドレナージを併用し CHOP 療法を継続, 2 コース終了時に一旦心嚢水は消失したが, その後再貯留と空腸病変の進行を認め, 診断約 8 か月後に死亡した. 心タンポナーデを合併した EATL は調べた限り報告がない. 腫瘍性心外膜炎治療の第 1 選択は全身化学療法だが本例のような治療抵抗例では放射線照射や抗腫瘍薬注入などの局所療法も検討が必要と考える.

Key words: Enteropathy-associated T-cell lymphoma, Pericardial effusion, Cardiac tamponade

28 蛋白漏出性胃腸症を合併した小腸原発 MALT リンパ腫の 1 例

(東京大学医学部附属病院 血液・腫瘍内科) ○塚本 彩人, 中村 文彦, 安永 愛, 市川 幹, 南谷 泰仁, 黒川 峰夫

症例は 73 歳女性. 2 か月の経過で体重減少, 発熱が出現した. 原因不明の低アルブミン血症あり, 精査加療目的に当院入院された. FDG-PET/CT で小腸全域に軽度ないし中等度の集積増加を認めた. ダブルバルーン内視鏡にて, 小腸の広範囲に異常絨毛を有する不整粘膜を認めた. 粘膜固有層に, 軽鎖制限を伴う CD20 陽性, bcl-2 陽性, CD10 陰性の異型リンパ球浸潤あり, リンパ上皮性病変を認めることから, MALT リンパ腫と診断した. 抗ヘリコバクター・ピロリ IgG 抗体陰性. 血清免疫電気泳動で α 鎖を検出せず, 免疫増殖性小腸疾患は否定的であった. 蛋白漏出シンチグラフィにて, 小腸からの蛋白漏出が確認された. リツキシマブ療法の効果は限定的であり, R-CHOP 療法に変更したところ, 小腸病変と低アルブミン血症の軽快が得られた. 小腸原発 MALT リンパ腫に蛋白漏出性胃腸症を合併した報告は無く, 貴重な症例と考える.

Key words: MALT lymphoma, small intestine, protein losing enteropathy

29 多発性腹部リンパ節腫大と肝臓内腫瘤を認めた高 IL-6 症候群と考えられる 1 例

(埼玉医科大学国際医療センター 造血管腫瘍科) ○高橋 直樹, 田苗 健, 岡村 大輔, 石川 真穂, 前田 智也, 郡 美佳, 川井 信孝, 新津 望, 松田 晃, 別所 正美

(埼玉医科大学国際医療センター 病理診断科) 清水 道生

(岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 病理学) 吉野 正

症例 44 歳女性. 血尿で近医受診時超音波で肝内腫瘤, 腹部リンパ節腫大を指摘, 当院紹介受診となった. 既往歴は, アレルギー性鼻炎, 食物アレルギーあり. 身体所見は表にリンパ節, 肝臓, 脾臓は触知せず. 軽度貧血, 血小板増加を認め, CRP 増加, IgG 4411mg/dl, IgM 517mg/dl と増加, IgG4 は 254mg/dl であった. 抗核抗体 80 倍であり, IL-6 19.3 pg/ml と増加, sIL-2R は 665U/ml であった. PET にて肝内 S1 に異常集積を認め, 腹部血管周囲リンパ節への集積を認めた. 生検でリンパ節は濾胞過形成, 形質細胞の増加が見られたが, 免疫染色で IgG4+/IgG 比 <40% であり, gG4 関連疾患は否定的であり, Castlemann 病の特徴も無く, IL-6 高値により高 IL-6 症候群と診断した. 現在無治療経過中である.

Key word: hyper IL-6 syndrome

30 Neurolymphomatosis で発症した DLBCL の 2 例

(亀田総合病院 血液・腫瘍内科) ○藤澤 学, 末原 泰人, 福本 浩太, 長野 雅史, 杉原 裕基, 西田 有毅, 山倉 昌之, 竹内 正美, 末永 孝生

【症例 1】67 歳男性. 2012 年 2 月に左顔面神経麻痺を発症, さらにその後嚥下障害, 下肢麻痺などを発症, 造影 MR での馬尾の腫脹, PET/CT で馬尾, 回盲部に FDG の取り込みがみられた事より Neurolymphomatosis (NL) が疑われ MTX 大量療法 3 コース施行したが明らかな効果は乏しかった. その後 2013 年 1 月に施行された PET/CT にて左頸下リンパ節・回盲部周辺に異常集積を認め, 左頸部リンパ節生検より DLBCL と診断. 馬尾への放射線照射と R-CHOP 3 コース施行. 2 コース後の PET-CT では異常集積は消失したが, 神経所見は部分的に改善したのみであった. 【症例 2】73 歳男性. 1 ヶ月前より下肢のとう痛と歩行困難を来し, MRI で馬尾の腫脹が認められ, PET/CT で胃壁, 馬尾への集積がみられた. 超音波内視鏡で胃壁の肥厚部位より生検を行い DLBCL と診断し, 現在加療中である. 【考察】NL はリンパ腫細胞の末梢神経浸潤を来す極めて稀な病態であり NHL 再発時に発症することが多い. NL で発症する DLBCL は極めて稀であり, またその診断に造影 MRI, PET/CT が有用であったので報告する.

Key words: Neurolymphomatosis, DLBCL

■14:55—15:55 座長:南谷 泰仁 (東京大学 血液・腫瘍内科)

31 Dasatinib 治療中に急速に急性転化を起こした慢性骨髄性白血病の 1 例

(獨協医科大学 内科学(血液・腫瘍)) ○嶋田 勝哉, 永澤 英子, 高橋 渉, 新井 ほか, 半田 智幸, 仲村 祐子, 中村 幸嗣, 三谷 絹子

64 歳女性. 2012 年 7 月に全身倦怠感, 発熱, 白血球増加を認め, 8 月 2 日当科紹介受診. WBC231400/ μ l, Hb9.4g/dl, Plt26.9 万/ μ l, 骨髄で各分化段階の細胞を認め Ph 染色体陽性, major BCR/ABL が陽性であったため, 慢性骨髄性白血病慢性期と診断. 8 月 8 日より dasatinib 100mg/day を内服し, 血液学的寛解達成. 12 月 5 日の骨髄で blast60.8%, major BCR/ABL 77.17 \times 10⁻⁶ copy と著増を認め急性転化と診断. BCR/ABL kinase domain の変異は認めず, 骨髄染色体は正常女性核型であった. 現在造血幹細胞移植に向け治療中である. 本例では, 初発時 Ph 染色体陽性であつ

たが、急性転化時には正常女性核型であった。これは dasatinib 治療により正常造血が戻り、その分裂能力が BC クローンに対し勝っていたためと考えられた。

Key words: chronic myeloid leukemia, dasatinib, lymphoblastic crisis

32 高齢者のフィラデルフィア染色体陽性急性白血病に対する TKI 単独維持療法の検討

(国立病院機構東京医療センター 血液内科) ○米田 美栄, 朝倉 崇徳, 岡部 崇志, 細田 亮, 籠尾 壽哉, 横山 明弘, 朴 載源, 矢野 尊啓, 上野 博則

高齢者の急性白血病に対する強力化学療法は有害事象も多く継続困難であるが、フィラデルフィア染色体(Ph)陽性急性白血病は Imatinib (IMA) により治療成績の改善を認めている。当院で経験した、多剤併用化学療法の継続が困難で TKI 単独で治療を継続できている 3 症例を報告する。症例は 69 才女性, 80 才男性, 76 才女性であり, 2 例は Ph 陽性急性リンパ性白血病, 1 例は Ph 陽性急性混合性白血病であった。1 例は寛解導入療法後の維持療法として, 2 例は寛解導入療法時から化学療法や Prednisolone と併用で IMA の使用を開始した。3 例中 2 例は薬疹, 胸水貯留などの副作用により第二世代 TKI への変更を必要としたが, いずれの症例も細胞遺伝学的寛解以上を達成し現在も維持できている。高齢者の Ph 陽性急性白血病に対し TKI 単剤による維持療法は有効な選択肢の一つとして考えられ, 文献的考察を加え報告する。

Key words: TKI, Philadelphia, acute leukemia

33 骨髄異形成症候群に合併した関節リウマチが Azacitidine 使用で軽快した 1 例

(虎の門病院分院 血液内科) ○福田 匡志, 西田 彩, 高木 伸介, 内田 直之, 伊豆津 宏二, 谷口 修一, 和氣 敦

【緒言】Azacitidine は MDS の治療に用いられる DNA メチル化阻害薬である。【症例】71 歳女性。57 歳時に関節リウマチ(RA)と診断されプレドニゾン, アザスルファンにて加療していたが, 70 歳時より白血球・血小板減少を認めた。アザスルファン中止としたが改善を認めず, 骨髄検査で Blast 20%を認め AML with MRC と診断した。High risk MDS に準じて 28 日周期で Azacitidine 70 mg/m²×7 日間を開始したところ, 1 コース目終了後から RA の関節症状消失と DAS28 スコアの改善を認めた。その後 11 コースを重ね, AML with MRC に関しても輸血頻度は減少し骨髄 Blast 11%にコントロールされ, RA はその後も増悪なく経過している。【結語】Azacitidine が RA に対して有効であったと考えられる稀有な一例を経験した。文献的考察とともに報告する。

Key words: MDS, Azacitidine

34 R-CHOP 療法施行時にクリーゼが危惧された重症筋無力症合併 DLBCL

(筑波大学 血液内科) ○谷垣 有香, 小川 晋一, 関 正則, 高岩 直子, 周山 拓也, 真家 紘一郎, 栗田 尚樹, 横山 泰久, 坂田(柳元) 麻実子, 小原 直, 鈴木 和己, 長谷川 雄一, 千葉 滋

42 歳男性。2005 年, 全身型重症筋無力症(MG)と診断され, PSL と cyclosporin (CsA) で加療されていた。2012 年 8 月, 左頸部リンパ節腫脹を認め DLBCL と診断された(EBER-1(+))。末梢血で EBV-DNA は 7.5×10⁵copy/μg と高値のため, 免疫抑制剤に関連した EBV 再活性化によるリンパ腫が考えられた。頸部の病変は無治療で消失したが, 消化管に隆起性病変を認め, CsA を中断し経過観察とした。2013 年 1 月に消化管の腫瘍増大を認め R-CHOP 療法を施行した。PSL 増量で筋無力症クリーゼが危惧されるも眼瞼下垂, 嗄声を認めたのみで無治療にて改善した。その後の治療ではクリーゼは認めず, 化学療法で MG コントロールも良好になった可能性がある。MG では PSL 増量で 50%にクリーゼを認め 10%で挿管管理が必要となる。MG 合併リンパ腫の初回治療は厳重観察のもと行う必要がある。

Key words: myasthenia gravis, crisis, lymphoma

35 T315I 変異を伴って急性前骨髄球性白血病へ急性転化した慢性骨髄性白血病の 1 例

(横浜市立大学附属病院病態免疫制御内科学 リウマチ・血液・感染症内科) ○友成 悠邦, 山本 恵理, 小山 哲, 中嶋 ゆき, 立花 崇孝, 宮崎 拓也, 山崎 悦子, 富田 直人, 石ヶ坪 良明

慢性骨髄性白血病の予後はチロシンキナーゼ阻害薬の登場により劇的に改善したが, 一部の症例では T315I を初めとする遺伝子変異の出現により十分な治療効果を得る事が出来ない。また, 依然として急性転化を来した CML 症例の予後は不良である。今回我々は, CML 移行期に診断しダサチニブ(140mg/day)内服にて 6 か月で Partial Cytogenetic response(PCyR)を達成するも, 11 か月目に T315I 変異を伴って急性前骨髄球性白血病(APL)へ急性転化した 38 歳男性の症例を経験した。ATRA を含む寛解導入療法 1 回で t(15;17)の付加染色体異常は速やかに陰性化し, フィラデルフィア染色体も 20%に低下し PCyR を得ている。APL への急性転化は稀であり, その報告は散見されるのみである。本症例の経過と文献的考察を含めて報告する。

Key words: promyelocytic blastic phase, CML, T315I

36 t(9;22)(p24;q11.2)を有するびまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫と思われた 1 例

(東京慈恵会医科大学附属第三病院 腫瘍・血液内科) ○棚岡 さやか, 南 次郎, 大場 理恵, 山口 祐子, 武井 豊, 土橋 史明, 薄井 紀子

(東京慈恵会医科大学 腫瘍・血液内科) 相羽 恵介

t(9;22)(p24;q11.2)は BCR と JAK2 の融合をもたらす稀な染色体異常である。今回同染色体異常を有するびまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫(DLBCL)が疑われた 1 例を経験したので報告する。【症例】76 歳女性。2013 年 2 月上旬より不明熱を認め, 近医にて LDH 高値, 汎血球減少を指摘されたため精査目的で当院入院。LDH 803 U/L, sIL-2R 12400 U/ml と高値であったが, 表在リンパ節は触知せず, CT 上両側副腎腫脹を認めた。骨髄生検にて CD20 陽性の大型異型細胞のびまん性浸潤を認め, DLBCL が疑われた。骨髄の染色体分析で t(9;22)(p24;q11.2)が検出された。全身状態は不良であり, 強力な化学療法を望まれず, その後多臓器不全により永眠された。t(9;22)(p24;q11.2)を有する DLBCL は過去に報告がなく, 稀

な病態と考えられた。

Key words: Lymphoma, JAK2

■15:55-16:45 座長:福田 隆浩(国立がん研究センター中央病院 造血幹細胞移植科)

37 非血縁者間同種骨髄移植後に PRCA および AIHA を合併した再生不良性貧血の 1 例

(横浜市立大学附属市民総合医療センター 血液内科) ○板橋 めぐみ, 立花 崇孝, 岸本 久美子, 沼田 歩, 本橋 賢治, 桑原 英幸, 萩原 真紀, 田中 正嗣, 藤澤 信

(横浜市立大学附属病院病態免疫制御内科学 リウマチ・血液・感染症内科) 石ヶ坪 良明

【症例】21 歳男性. 平成 19 年再生不良性貧血と診断され無治療経過観察. 平成 22 年 stage3 に進行し ATG+CsA 療法を行うも赤血球輸血依存となり, 平成 23 年血液型不一致 HLA 一座不一致男性ドナーより非血縁者間骨髄移植を施行. 前処置:Flu+CY+ATG+TBI(2Gy), GVHD 予防:TAC+sMTX, 輸注細胞数:3.38×10⁸/kg, day19 に生着するも網状赤血球数 1 万/ μ l 以下と回復なく, 骨髄検査で赤芽球認めず, 移植後 PRCA と診断. Day164 に発熱と直接クームス陽性, Hb:2.7g/dl と溶血性貧血を発症し, AIHA 合併と診断. 赤血球輸血に加え PSL 開始し TAC を CsA に変更. day205 に網状赤血球数は 5 万/ μ l 以上となり PRCA から回復. day240 現在 AIHA は継続している. 【結語】同種移植後に PRCA と AIHA の両者を合併することは稀であり貴重な症例と考え報告する.

Key words: AIHA, PRCA, Allo SCT

38 再寛解導入療法中に上顎骨ムーコル症を併発したフィラデルフィア染色体陽性急性リンパ性白血病

(東京医科大学内科学 第一講座) ○吉澤 成一郎, 後藤 守孝, 片桐 誠一郎, 勝呂 多光子, 伊藤 良和, 田内 哲三, 大屋敷 一馬

症例は 54 歳, 男性. 2011 年 4 月に Ph+ALL を発症し, 第一寛解期の同年 12 月に同種臍帯血移植を施行した. 移植後に少量 dasatinib 維持療法を行ったが, 不耐容のため 3 ヶ月で中止した. 2012 年 8 月に T315I 変異を伴って再発し, 再寛解導入療法を開始した. 治療 20 日目に発熱と左硬口蓋部の腫脹・出血斑が出現し壊死性病変へ進展した. MRI で左上顎洞壁一帯への炎症波及が疑われ, 生検で左上顎骨ムーコル症と診断した. 長期間のアムホテリシン B リボソーム製剤投与を行ったが改善なく, 2013 年 1 月に病巣部の切除及び壊死除去術を施行し局所再発なく経過している. ムーコル症は, immunocompromised host に発症する稀な真菌症で, 診断および治療に難渋する. 今回, 我々は抗真菌剤不応の左上顎骨ムーコル症に対し外科的処置を行い, その後も安全に化学療法が施行し得たため, 文献的考察も加え報告する.

Key words: Philadelphia chromosome positive ALL, Mucor

39 臍帯血移植後早期に無痛性甲状腺炎を合併した急性骨髄性白血病の 1 例

(群馬大学医学部附属病院 血液内科) ○石川 哲也, 石崎 卓馬, 神尾 直, 林 俊誠, 杠 明憲, 小川 孔幸, 三井 健揮, 滝沢 牧子, 半田 寛, 野島 美久

(群馬大学医学部附属病院 輸血部) 横濱 章彦

(群馬大学医学部附属病院 腫瘍センター) 小磯 博美, 塚本 憲史

(群馬大学医学部 保健学科) 斉藤 貴之, 村上 博和

【症例】33 歳男性. 急性骨髄性白血病に対し 2 回の寛解導入療法を施行したが非寛解. 前処置 CY+TBI(12Gy)にて臍帯血移植を施行し, day27 に生着. 生着前免疫反応と思われる皮疹が出現したが, その後は GVHD 発症せず. day60 から発熱と頻脈が出現. TSH 測定感度以下, FT4 2.49 ng/dl, FT3 5.10 ng/dl, 抗 TG 抗体陽性, 抗 TPO 抗体陽性(移植前はすべて陰性)を認めた. 慢性甲状腺炎に合併した無痛性甲状腺炎による甲状腺中毒症と診断. β 阻害薬のみで加療し発熱, 頻脈は消失し甲状腺機能は正常化した. 【考察】造血幹細胞移植後の甲状腺中毒症は比較的まれな合併症であるが, 甲状腺クリーゼに至った場合には致死的となるため, 鑑別疾患として考慮する必要がある. 本症例は臍帯血移植後早期に抗甲状腺抗体陽性となり無痛性甲状腺炎を発症した稀な症例であり, 文献的考察を加え報告する.

Key words: thyrotoxicosis, cord blood transplantation, acute myelogenous leukemia

40 非血縁骨髄移植後の拒絶に対し, 非血縁臍帯血移植で救済した先天性代謝異常の 2 例

(東海大学 小児科) ○小池 隆志, 清水 聡子, 福村 明子, 大坪 慶輔, 清水 崇史, 森本 克

(東海大学 細胞移植再生医療科) 矢部 普正, 加藤 俊一, 矢部 みはる

先天性代謝異常は拒絶の頻度が高いことが知られているが, UBMT 後の拒絶に対して UCBT で生着を得た 2 例を経験したので報告する. 症例 1 は 4 歳のムコ多糖症 II 型で, ivBu+CY+ATG のフル前処置で HLA-DRB1 不一致の非血縁ドナーから UBMT を施行した. +28 日の骨髄 STR は 94%ドナータイプになったが, その後拒絶され, +91 日に HLA6/8 アリル一致の UCBT を施行した. 移植前処置は TAI+Flu+L-PAM の RIST であったが安定した生着を得た. 症例 2 は 5 歳の副腎白質ジストロフィーで, HLA-A アリル不一致の非血縁ドナーより, TBI+Flu+L-PAM+ATG の前処置で UBMT を施行した. +26 日の骨髄 STR は 92%ドナータイプになったが, HPS 合併後に拒絶された. +79 日に HLA8/8 アリル一致の UCBT を施行, 前処置は Flu, L-PAM を増量し, 生着を得た.

Key words: UCBT, mucopolysaccharidosis, adrenoleukodystrophy

41 2回の同種造血幹細胞移植後の再発に azacitidine とドナーリンパ球輸注が奏効した慢性骨髄単球性白血病

(がん・感染症センター 都立駒込病院 血液内科) ○金田 希望, 五十嵐 愛子, 垣花 和彦, 山本 圭太, 金政 佑典, 吉岡 康介, 成川 研介, 石田 信也, 押川 学, 小林 武, 土岐 典子, 大橋 一輝

201X年4月発症, 慢性骨髄単球性白血病の54歳男性患者. 同年10月血縁者間同種骨髄移植を施行し, 移植片対宿主病(GVHD)なく経過した. 201X+1年5月再発. 5-azacitidine(Aza)投与ののち, 同年11月非血縁者間同種骨髄移植を施行した. 急性GVHD grade IIを発症したが, ステロイドとミコフェノール酸モフェチル投与で軽快した. 201X+2年7月再々発. Aza投与ののち, 同年11~12月ドナーリンパ球輸注(DLI)を2回施行した. 急性GVHD grade Iを発症したが, ステロイド投与と免疫抑制剤再開で軽快した. DLI前後でドナーキメラズム41.0%→98.2%まで回復し, 現在まで寛解を維持している. Azaの治療効果は不変であったが, つなぎ治療として有用であり, DLIによるGVL誘導の妨げにはならなかった. 本症例は移植再発例の治療を考える上で貴重と考えられ, 報告する.

Key words: 5-azacitidine, donor lymphocyte infusion, stem cell transplantation

■16:45-16:50 閉会挨拶(例会長)

今回の第170回例会をもちまして, 日本血液学会例会を終了させていただくこととなりました. 長きにわたる例会活動を継続できましたのも, ひとえに会員の皆様の積極的なご参加の賜物と篤く感謝しております. ありがとうございました.