

## 血小板凝集能検査における運用について

◎飯塚 諒<sup>1)</sup>、石幡文子<sup>1)</sup>、大竹 浩一<sup>1)</sup>、星 修平<sup>1)</sup>、山本 美乃里<sup>1)</sup>、二本柳 洋志<sup>1)</sup>、山本 肇<sup>1)</sup>、高田 直樹<sup>1)</sup>  
一般財団法人 竹田健康財団 竹田総合病院<sup>1)</sup>

【はじめに】血小板凝集能検査は血小板機能異常症のスクリーニングとして使用されてきたが、専用測定装置での測定が必要であり、限られた施設でのみ測定されているのが現状である。当院では、DS メディカル社製半自動血小板凝集能検査装置 MCM ヘマトレーサー 313M（以下従来装置）にて測定を行っていたが、機器更新を契機に運用を含めた抜本的な業務の見直しを行い、シスメックス社製全自動血液凝固装置 CN-6000（以下新規装置）にて血小板凝集能検査を行うこととした。これにより、大幅な業務改善を実現したので報告する。【従来装置での課題】①人員の課題：作業工程が煩雑で、他業務との兼任が困難。出検日は、専任スタッフ1名が必要。②時間的課題：210分程度の検査時間を要する。③技術的課題：出検が2件/年で検査スタッフの技術レベルを維持するのが困難。【導入効果推定】新規装置では、検体・試薬の分注操作が自動のため、担当者の負担軽減が予測された。検査時間の大幅な短縮も期待できた。新規装置の導入により、①～③の課題解消が可能と推察され、2021年6月より新規装置での運用を開始した。

【臨床からの要望・運用の見直し】新規装置の稼働により、予測した通りの導入効果が確認できた。その後、脳神経外科より抗血小板薬の薬効評価のため血小板凝集能検査を頻回に出検したいとの要望があり、臨床との相談のうえ2021年6月17日より新規運用を開始した。【効果】①人員の課題：煩雑な作業がなくなり、他業務との兼任が可能になった。②時間的課題：1件あたりの検査時間を150分程度に圧縮することができた。③技術的課題：週2日、各2件の予約枠を設定した。これにより、スタッフの熟練度に偏りがなくなり業務の均質化が図れた。運用開始から2023年5月末までに248件の検査依頼があった。現在では、臨床から予約枠の拡大の要望もあり、対応を検討している。【まとめ】新規装置の導入により、人力的・技術的課題の解消につながった。これにより、臨床からの新たな出検要望にも対応できた。これらは、単に従来装置の後継機更新に留まることなく、課題の抜本的な対策を立案したことによるものと考えた。  
連絡先 0242-29-9924

## CN-6000 におけるレボヘム PT の基礎的検討

◎朝倉 彩子<sup>1)</sup>、吉田 沙奈恵<sup>1)</sup>、番場 郁也<sup>1)</sup>、草刈 伶奈<sup>1)</sup>、八矢 幸大<sup>1)</sup>、古城 尚子<sup>1)</sup>、鈴木 靖政<sup>1)</sup>  
社会福祉法人恩賜財団済生会 山形済生病院<sup>1)</sup>

## 【はじめに】

プロトロンビン時間 (PT) は経口抗凝固剤療法のモニタリングや外因系凝固機能異常のスクリーニングとして広く測定されている。しかし、測定試薬の組成により試薬間差が大きく、試薬特性の理解が求められる。今回、凝固装置更新に伴い、レボヘム PT(sysmex 社)の基礎的検討を行ったので報告する。

## 【方法】

測定機器は全自動血液凝固測定機器 CN-6000(sysmex 社)を用いた。同時再現性は、管理血漿コアグトロール I X、II X(sysmex 社)を用いて、20 回連続測定した。日差再現性は、凍結保存した管理血漿を午前と午後の 1 日 2 回、12 日目まで測定した。試薬に蒸発防止キャップは用いず、日勤帯の約 6 時間のみ開栓し、夜間は閉栓後冷蔵庫にて保管とした。現行試薬トロンボレル S(sysmex 社)との相関性は、当日提出された患者検体 51 例及び-40°C凍結保存の患者血漿 6 例を用いて測定した。

## 【結果】

PT 秒、PT 活性、PT-INR 全てにおいて、同時再現性は CV1%未満、日差再現性は CV5.0%未満であった。全検体における相関式は、PT 秒  $y=0.9045x-1.6245$ ( $r=0.9353$ )、PT 活性  $y=1.1299x+4.5717$ ( $r=0.9584$ )、PT-INR  $y=1.0461x-0.2315$ ( $r=0.9286$ )であった。PT-INR 高値群(1.50 以上)における相関式  $y=1.2587x-0.8159$ ( $r=0.9375$ )に対し、PT-INR 低値群(1.50 未満)における相関式は  $y=0.7738x+0.1475$ ( $r=0.8289$ )であった。

## 【結論】

同時再現性、日差再現性は良好であり、試薬安定性の向上が確認できた。現行試薬と新規試薬で高い相関性が得られたが、レボヘム PT においては、高濃度域でより延長傾向が見られ、抗凝固薬に対する感受性の高さが示唆された。

## 【結語】

本検討の結果は良好であり、日常検査における有用性が示された。

連絡先：023-682-1111(代表)

## APTT 試薬「レボヘム APTT SLA」の基礎性能評価および従来試薬との比較検討

©中島 大地<sup>1)</sup>、櫛引 美穂子<sup>1)</sup>、中田 良子<sup>1)</sup>、小笠原 脩<sup>1)</sup>、川島 健太郎<sup>1)</sup>、石山 雅大<sup>1)</sup>、富田 泰史<sup>1)</sup>  
国立大学法人 弘前大学医学部附属病院<sup>1)</sup>

【はじめに】活性化部分トロンボプラスチン時間(activated partial thromboplastin time : APTT)は凝固検査項目の1つであり、各凝固因子活性や凝固因子に対するインヒビターの検出などにもその反応系が利用されているが、測定法の標準化がなされておらず、試薬や機器による差異が生じる。特に試薬ごとにヘパリン感受性が異なることが知られており、結果の解釈には使用試薬の特性を理解する必要がある。今回、合成リン脂質およびエラグ酸などからなる活性化部分トロンボプラスチン時間キット レボヘム™ APTT SLA(シスメックス：以下、Rev)の検証の機会を得たため、基礎性能評価と従来試薬であるトロンボチェック APTT-SLA(シスメックス：以下、TC)との比較を行う。

【試薬・測定機器および対象】対象試薬はRevおよびTC、測定機器は全自動血液凝固測定装置CS-5100(シスメックス)を2台使用し、2023年6月から当血液検査室に提出された検査済み残余凝固検査検体および精度管理試薬コアグトロール I X・II X(シスメックス)を対象とした。

【結果】2台の測定機器で精度管理用コントロールの2濃

度測定時の同時再現性は、I Xで26.0-26.5秒、CV(%)0.35-0.54となり、II Xでは82.3-85.3秒、CV(%)0.83-1.06であった。10日間の日差再現性はI Xで25.7-26.5秒、CV(%)0.56-0.66でありII Xで78.4-86.3秒、CV(%)1.82-2.82となった。また、TCと行った残余検体約100検体の同時測定では、基準値付近で試薬の違いによる差は見られなかったのに対し、ヘパリン投与患者を含む延長症例群では結果にばらつきが見られた。

【考察・まとめ】Revはヘパリンに対して感受性が高く、より正確なヘパリン投与量のモニタリングが可能になることが示唆される反面、特に延長症例では従来と結果の解釈が異なることから導入にあたっては臨床側への周知の徹底が重要であると考えられる。基礎性能評価および検討は現在も継続中であり、今後は、共存物質の影響についての検討やより検体数を増やした性能評価、さらには測定系にAPTTが関連する凝固因子活性やループスアンチコアグラントなどの測定についても検討を重ねていく予定である。

連絡先：0172-33-5111(内線7209)

## 血液像の目視再検基準の検討

◎岩谷 俊平<sup>1)</sup>、滝澤 真央<sup>1)</sup>、田仲 宏充<sup>1)</sup>、六平 典子<sup>1)</sup>、佐藤 多佳子<sup>1)</sup>  
秋田赤十字病院<sup>1)</sup>

### 【背景・目的】

当院の目視再検基準は血液検査担当者の経験や他施設の情報に基づいて設定したものであり、エビデンスに乏しい状態である。また、異常検体の出現率や傾向は各施設の特長や地域性によって異なるため他施設と同様の基準が最適かどうかは自施設で確認する必要がある。今回、当院の検体を用いて目視再検基準が適切なものか確認検討を行った。

### 【方法と対象】

対象は当院で2021年9月に血算・血液像の依頼があった検体535件。測定機器はDxH800（ベックマン・コールター社）。検討群のすべてを目視法で200カウント行い正常検体・異常検体に分類した。その後、DxH800で測定し目視再検基準の感度・特異度・目視再検率を算出した。

### 【結果】

異常検体は78/535件(14.6%)。検討群における当院の目視再検基準は感度55.1%、特異度85.3%、目視率20.6%であった。偽陽性検体は67件、異常検体の見逃し（偽陰性検体）

は35件であった。

### 【考察・課題】

当院の目視再検基準について確認検討を行った。目視率は20.6%と当院における年間の目視率17.8%

(8857/49834件)と同程度であり、検討した群に大きな偏りはなかったと考える。

偽陰性検体の内訳として幼若顆粒球が11件、左方移動が6件見られた。以前当院で検討したフラグメッセージの感度の検討では、Imm Grans感度60.7%、Left Shift感度39.7%であった。フラグメッセージだけでは見逃してしまう検体があり今後検討していきたい。また、血球形態異常の見逃しとして巨大血小板が14件見られた。巨大血小板を検出するためにMPVやPDWについて今後検討していきたい。

今回の検討で感度55.1%、特異度85.3%とスクリーニング検査としては改善の余地がある結果となった。当院における最適な目視再検基準を目指し今後も検討を続けていきたい。TEL: 018-829-5000（内線5612）

## 多発性骨髄腫に併発した二重癌の例で、骨髄穿刺検査で乳癌の腸骨転移が判明した一例

©林上 加奈<sup>1)</sup>、大石 峻也<sup>1)</sup>、阿部 紀恵<sup>1)</sup>、瀬川 光星<sup>1)</sup>、安永 泰彰<sup>1)</sup>、筑紫 泰彦<sup>2)</sup>  
八戸赤十字病院<sup>1)</sup>、八戸赤十字病院血液内科<sup>2)</sup>

## 【はじめに】

血液疾患と癌の併発症例の報告は多い。当院で2013年～2023年に血液疾患の鑑別のために骨髄穿刺検査を施行して、癌の転移が明らかになった症例は6例（内訳：乳癌2例、前立腺癌・肺癌・胃癌・肝内胆管癌が各1例）であった。そのうち、血液疾患との併発症例は本例の1例のみであり、多発性骨髄腫（以下、MM）に乳癌と盲腸癌の重複癌例であった。

## 【症例】

70歳代、女性。5年前に前医の定期健診で血清総蛋白とアルブミンの乖離、尿中IgG- $\lambda$ 型M蛋白陽性を認めたことからMMが疑われ当院血液内科を受診した。精査の結果、無症候性MMと診断され、外来で無治療経過観察されていた。初診から2年10ヶ月後に軽鎖制限が出現し、評価目的で施行された頭部～骨盤部単純CTで、右乳房に分葉状腫瘤陰影、胃幽門部壁の肥厚が認められた。乳腺針生検と胃・大腸の内視鏡検査が行われ、乳癌と盲腸癌であった。さらに骨シンチで胸椎に集積を認め、骨生検を施行したと

ころ、乳癌の骨転移であった。乳癌に化学療法、盲腸癌に外科的切除術、MMにRd療法が施行された。その後、乳癌はCTで著明な縮小を認め、盲腸癌は経過観察の方針となり、MMは血清の $\lambda/\kappa$ 比が正常化した。初診から4年後、CTで脊椎と仙骨内部に不均一な陰影が認められ、血液検査でCA15-3が高値を示した。MMの再発と乳癌の骨転移の鑑別のため、腸骨の骨髄穿刺検査と骨髄生検を施行したところ、骨髄像でN/C比大、核網粗剛な大型癌細胞の集積が認められた。これらは免疫染色で乳癌の形質を示し、乳癌の腸骨への転移と診断された。

## 【まとめ】

多発性骨髄腫に乳癌、盲腸癌が併発した症例を経験した。多発性骨髄腫は他の悪性腫瘍を合併しやすいとされる。血液疾患鑑別に必要な骨髄穿刺検査が併発癌の病勢評価に役立つ例であった。

連絡先：0178-27-3111(内線4312)

## 骨髓液における大型異型細胞の貪食像より推定し得た組織球肉腫の一例

◎大石 峻也<sup>1)</sup>、林上 加奈<sup>1)</sup>、阿部 紀恵<sup>1)</sup>、瀬川 光星<sup>1)</sup>、安永 泰彰<sup>1)</sup>、筑紫 泰彦<sup>2)</sup>  
八戸赤十字病院<sup>1)</sup>、八戸赤十字病院 血液内科<sup>2)</sup>

【はじめに】組織球肉腫は成熟組織球に類似する腫瘍細胞が増殖する疾患であり、全血液疾患の0.5%未満を占める。今回、末梢血と骨髓液に大型異型細胞を認め、免疫染色や細胞所見から組織球肉腫を推定し得た症例を経験したので報告する。

【症例】70代、男性。糖尿病、高血圧症、小脳梗塞の既往歴あり。前医の血液検査で血小板減少、LD上昇、末梢血の3.0%を占める芽球様細胞を認め、血液疾患が疑われ当院血液内科に紹介された。

【検査所見】初診時の血液検査で血小板減少と軽度貧血、LDとフェリチンの著明な上昇を認めた。血液像では大きさの均一な空胞を多く含む大型異型細胞を5.0%認めた。この異型細胞はN/C比が大きく、核は円形～不整形、核網織細で1～複数個の核小体を有していた。細胞質はリンパ球のような透明感があり、辺縁は好塩基性で、胞体内に微細なアズール顆粒を含む異型細胞も認めた。CT検査ではリンパ節腫大は認めなかった。同日に施行した骨髓検査では、骨髓は正形成で、末梢血と同様の異型細胞を55.8%認め、こ

れらはEst二重染色(-)、PAS染色とMPO染色は(-)～弱(+)であった。染色体検査では複雑核型を示した。骨髓クロットのHE染色標本で異型細胞は散在性に増殖していたが、中に集簇部も認めた。異型細胞は大型で、核は類円形～不整形で偏在し、泡沫状の広い胞体を有していた。泡沫状の胞体内に赤血球の破片様の均質で好酸性の球状物質とヘモジデリン顆粒を含む細胞も認められた。その他に、胞体内に白血球を認める異型細胞もみられた。免疫染色では、組織球系マーカー(CD68、CD163、Lysozyme)が陽性を示し、リンパ系、上皮系、幹細胞マーカー(CD34、CD117)は陰性を示した。以上の所見から、異型細胞は組織球の性状を有し、骨髓内で異型細胞による貪食が亢進していると推察され、組織球肉腫と推定された。

【まとめ】末梢血と骨髓液に大型異型細胞が出現し、免疫染色や細胞所見から組織球肉腫と判明した症例を経験した。組織球肉腫は免疫組織学的検査が重要であるが、胞体や貪食像などの細胞の特徴を正確に捉えることも診断の一助になると思われた。 連絡先：0178-27-3111(内線4312)

小腸腫瘍として発症した Myeloid sarcoma with *CBFB-MYH11* の 1 例

◎田中 喜和<sup>1)</sup>、竹田 光<sup>1)</sup>、長谷川 毅<sup>1)</sup>、森谷 美香<sup>1)</sup>、五十嵐 純子<sup>1)</sup>、草刈 まゆみ<sup>1)</sup>、植木 哲也<sup>1)</sup>  
山形県立中央病院<sup>1)</sup>

【はじめに】Myeloid sarcoma は骨髄芽球の髓外腫瘍形成病変であり、皮膚、リンパ節、消化管、骨・軟部組織、精巣が好発部位である。細胞形態のみでの診断は難しく、フローサイトメトリー (FCM) による細胞表面抗原解析が有用である。

今回、小腸部分切除検体の FCM 検査により骨髄系腫瘍を疑い、迅速診断に繋がった Myeloid sarcoma with *CBFB-MYH11* の 1 例を経験したので報告する。

【症例】60 歳代男性。腹痛、嘔吐を主訴に近医を受診し、造影 CT 施行で、小腸腫瘍による腸閉塞が疑われた。当院外科に紹介受診し、腹腔鏡補助下小腸部分切除術を施行された。

【血液検査所見】WBC 5860 / $\mu$ L , RBC 479 万/ $\mu$ L , HGB 14.4 g/dL , HCT 43.6% , MCV 91.0 fL, PLT 26.3 万/ $\mu$ L , LD 262 IU/L , CRP 0.460 mg/dL, sIL2-R 391 U/mL

【小腸部分切除検体】当初は ML を疑い、小腸部分切除検体を FCM ML セットで解析した。その結果 CD45 弱陽性の芽球領域に約 75% の集団があり、CD33 と CD19 が陽性で、

骨髄芽球の存在を疑った。FCM .BlastGating で解析したところ、CD13, CD33, CD34, HLA-DR, CD19 が陽性で AML のパターンを示した。白血病キメラスクリーニングを追加し、*CBFB-MYH11*mRNA を 25000 コピー/ $\mu$ gRNA 検出した。以上より Myeloid sarcoma with *CBFB-MYH11* と診断した。

【経過】骨髄液検体では、*CBFB-MYH11*mRNA < 50 コピー/ $\mu$ gRNA であり、*CBFB* FISH スプリットシグナル 0% だったことより、骨髄への浸潤は否定的であった。AML に準じ、ダウノルビシン+シタラビンによる寛解導入療法を開始した。

【考察】FCM 検査所見から Myeloid sarcoma を早期に想定できたため、細胞遺伝学的検査を実施し、詳細な病型診断に繋がった。施設内での FCM 実施体制により、臨床側へ迅速に検査情報を提供し、早期診断に寄与することが可能である。

(連絡先 023-685-2626 (内線 1418))

好中球細胞内に菌体を認めた血小板著減を伴う *Capnocytophaga canimorsus* 敗血症の一例

◎野中 拓<sup>1)</sup>、鈴木 恵美<sup>1)</sup>、鈴木 亜紀子<sup>1)</sup>、小池 椎<sup>1)</sup>、北神 陽<sup>1)</sup>、丸山 直子<sup>1)</sup>  
長岡赤十字病院<sup>1)</sup>

【はじめに】*Capnocytophaga canimorsus* (*C.canimorsus*) は、イヌ・ネコの口腔内常在菌の一種で、極めて稀に咬傷・搔傷によってヒトに敗血症を惹起する場合があります、その致死率は約 30%に及ぶ。今回、我々は、末梢血で好中球細胞内に菌体を認めた血小板著減を伴う *C.canimorsus* 敗血症の一例を経験したので文献的考察を加えて報告する。【症例】症例は 70 歳代、女性。来院 3 日前に野良猫に右手首を噛まれた。来院当日の朝に腹痛、嘔吐、発熱があり、前医に救急搬送後、多臓器不全、DIC のため当院に転院搬送となった。採血の結果、AST 1032 U/L, ALT 400 U/L, LDH 1972 U/L, CHE 513 U/L, T-Bil 2.8 mg/dL, UN 31.1 mg/dL, CRE 3.33 mg/dL, CK 723 U/L, TP 5.8 g/dL, ALB 3.2 g/dL, CRP 32.91 mg/dL, GLU 63 mg/dL, HbA1c 6.4%, RBC 464 万/ $\mu$ L, Hb 13.9 g/dL, Ht 42.4%, WBC  $26.0 \times 10^2$ / $\mu$ L, PLT 0.8 万/ $\mu$ L, PT-INR 2.73, APTT 110.3 秒, Fib 53 mg/dL, AT 48%, D-dimer 148.0  $\mu$ g/mL であった。翌日、末梢血塗抹標本で好中球系細胞の 15%に 1 個~20 個程度の細い桿菌が認められ、来院当日の標本を見返した結果、好中球系細胞の

65%で細い桿菌が認められた。ネコ咬傷後の重篤な敗血症であることと、標本上の菌量に対して血液培養が陽性化しないことから、原因菌として *C.canimorsus* が疑われることを医師に報告した。血算の検体でグラム染色した結果、好中球の細胞内にグラム陰性桿菌が認められた。血液培養は培養 7 日目でも陽性化せず、患者は入院 9 日目に死亡した。入院期間中に提出され残っていた血液を国立感染症研究所に分析依頼し、16S rRNA 遺伝子解析の結果 *C.canimorsus* が同定された。【考察】今回、我々が検索し得たイヌ・ネコによる咬傷・搔傷等に関連した国内の *C.canimorsus* 感染症 20 例を解析した結果、受診時に PLT < 3.0 万/ $\mu$ L の症例が 12 例 (60%)、PLT < 1.0 万/ $\mu$ L の症例は 5 例 (25%) 存在した。また、末梢血で菌体を認めた症例は 6 例 (30%) あり、未染色標本の鏡検時に菌体を認めたことが契機となり早期診断に至った症例も存在した。著明な血小板減少を伴う敗血症では *C.canimorsus* を念頭に置き、好中球の細胞内に細い桿菌を見出すことが早期診断の一助になると考えられた。【連絡先】0258-28-3600 (内線 2307)



## 小型かつ核形不整なリンパ球様細胞の増生を認めた2症例

◎中丸 栞<sup>1)</sup>、鈴木 沙織<sup>1)</sup>、奥川 奈月<sup>1)</sup>、渡部 和也<sup>1)</sup>、佐久間 信子<sup>1)</sup>  
公立大学法人 福島県立医科大学会津医療センター<sup>1)</sup>

【はじめに】骨髄検査におけるリンパ球の形態異常は悪性リンパ腫（以下ML）の骨髄浸潤を疑う一助になる項目である。今回我々は骨髄検査にて小型かつ核形不整なリンパ球様細胞の増生を認めた症例を同時期に2例経験したので報告する。【症例1】60代男性。前医採血にて白血球増多、異常リンパ球を49%認め当院紹介となった。〈血液検査〉WBC:18.0×10<sup>3</sup>/μL, Hb:14.5g/dL, リンパ球様細胞49.5%。sIL-2R:3502U/mL。〈骨髄検査〉正形成骨髄。小～中型で核類円形～不整、核に切れ込みを有するリンパ球様細胞を45.8%認めた。病理組織診にてB細胞性慢性リンパ球性白血病（以下B-CLL）の診断となった。【症例2】80代女性。前医採血にて汎血球減少を認め当院紹介となった。〈血液検査〉WBC:1.3×10<sup>3</sup>/μL, Hb:6.6g/dL, 異常細胞は認めなかった。〈骨髄検査〉過形成骨髄。小型で核類円形～不整、核切れ込みを有しbleb様突起が見られるリンパ球様細胞を85.4%認めた。病理組織診にて低悪性度リンパ腫の診断となった。【考察】症例1では骨髄塗抹標本にて上記所見の異常リンパ球を認めた為、主治医に即報告し共に鏡検を行

った。CLLでは小型円形から軽度核形不整が見られる成熟型リンパ球が増生するとされているが、本例ではリンパ節腫大や脾腫、sIL-2R高値が背景にあり、形態異常を伴ったリンパ球を見てML白血化を疑った。CLLでもリンパ節腫大や肝脾腫を来す事は十分に考えられ、先入観からCLLの可能性のある事を臨床にアプローチできなかった。検査特性をしっかりと理解し適切な検査依頼を臨床にアプローチできていれば病理組織診を待たずに診断がついたかもしれない。症例1の経験を踏まえ症例2では医師報告時に異常リンパ球の増生が見られる事、前回同様の所見でCLLの診断がついた症例があった事を伝えFCM項目の変更案を提示した。低悪性度リンパ腫はCLLとの鑑別が重要である症例もあるため、診断の一助となったと考える。【まとめ】今回我々は同時期に小型かつ核形不整なリンパ球様細胞の増生を認めた症例を2例経験した。異形成の強いリンパ球様細胞の増生を見たとき、MLの骨髄浸潤を疑いがちだがCLLのような疾患でも核形不整を示すことを再認識できた。

TEL : 0242-75-2100(内線 1117)

## Wilson 病治療中に発症した鉄芽球性貧血の一例

◎荒町 直人<sup>1)</sup>、今野 大成<sup>1)</sup>、白石 こずえ<sup>1)</sup>、櫻井 香織<sup>1)</sup>、鳥谷部 綾香<sup>1)</sup>、瀧上 洋人<sup>1)</sup>、岩井中 里香<sup>2)</sup>、遠藤 知之<sup>3)</sup>  
苫小牧市立病院 LSI メディエンス検査室<sup>1)</sup>、苫小牧市立病院 臨床検査科<sup>2)</sup>、北海道大学病院 血液内科<sup>3)</sup>

【はじめに】Wilson 病は常染色体劣性遺伝の銅排泄障害による銅過剰症であり、銅の組織沈着により肝機能障害、神経症状、腎機能障害など全身の臓器障害を起こす。治療法は肝移植、又は銅キレート剤（塩酸トリエンチン）や銅吸収阻害剤（酢酸亜鉛）の内服により体内の過剰な銅を排泄する治療も行われる。今回我々は Wilson 病治療中に難治性の貧血を来し鉄芽球性貧血の診断となった症例を経験したので報告する。【症例】40 歳代、女性。11 歳で Wilson 病と診断後、治療の為当院消化器内科に通院中。肝不全が出現したが肝移植を希望せず、塩酸トリエンチンと酢酸亜鉛の内服での治療となっていた。20XX 年 5 月に血小板減少と貧血を認め、2 度脾臓塞栓術が施行された。その後血小板数の改善はみられたが貧血は改善せず、食欲不振などの症状も出現した為、精査目的で当院内科紹介となった。入院後も貧血は進行し頻回の輸血を必要とするようになった為、精査目的で骨髓検査実施となった。【検査所見】<末梢血>WBC 6,190/ $\mu$ L、Hb 6.7g/dL、MCV 89fL、PLT  $11.8 \times 10^4$ / $\mu$ L、RET 7.3%、T-Bil 3.6mg/dL、LD 287U/L<骨

髄>NCC 74,000/ $\mu$ L で正形成、M/E 比：2.1、赤芽球系：核辺縁不整、巨赤芽球様変化、パッペンハイマー小体、好塩基性斑点を散見。巨核球系：分離多核を少数認める。鉄染色：環状鉄芽球を 62%認める。【経過】本症例は治療歴より薬剤性鉄芽球性貧血と診断された。その後、Wilson 病の治療と併行してビタミン B6 の内服が開始され貧血は改善した。【考察】Wilson 病治療薬である塩酸トリエンチンは副作用として銅欠乏やビタミン B6 拮抗作用による鉄芽球性貧血などがある。本症例ではそれらの薬剤投与歴の他、鉄染色における環状鉄芽球の増加が薬剤性鉄芽球性貧血の診断契機となった。通常、鉄染色は鉄代謝異常や MDS を疑わない限り実施されない項目であるが、患者の基礎疾患や薬剤投与歴を念頭に置き、臨床医へ鉄染色を提言することで早期診断・早期治療に繋がる可能性が示唆された。  
検査室直通 0144-31-7205

## 当院で経験した T 細胞性前リンパ球性白血病(T-PLL)の 2 症例

©鈴木 沙織<sup>1)</sup>、中丸 栞<sup>1)</sup>、奥川 奈月<sup>1)</sup>、渡部 文彦<sup>1)</sup>、渡部 和也<sup>1)</sup>、佐久間 信子<sup>1)</sup>  
公立大学法人 福島県立医科大学会津医療センター<sup>1)</sup>

【はじめに】 T 細胞性前リンパ球性白血病( T-cell prolymphocytic leukaemia: T-PLL)は小型から中型の成熟リンパ球の形質をもつ T 細胞性前リンパ球( prolymphocyte) が増殖する白血病と定義されている.今回当院で経験した T-PLL の 2 症例について報告する.

【症例 1】 80 歳代 男性 定期受診時に白血球高値,貧血,血小板減少を指摘され当院へ紹介.(検査所見) WBC $342.0 \times 10^3 / \mu\text{L}$ (Lym 94.0%)リンパ球:小型,N/C 比大,核円形,クロマチン塊状,核小体不明瞭,細胞質好塩基性 breb を有する. Hb $10.9 \text{g/dL}$ ,PLT $62.0 \times 10^3 / \mu\text{L}$ ,LDH $950 \text{U/L}$ , HTLV-1 抗体陰性.末梢血 FCM: CD10,CD19,CD20,CD22,CD23,CD56 陰性. CD21,CD25,CD5 陽性.

【症例 2】 80 歳代女性 前医にてリンパ球増多を認め骨髓検査施行するも確定診断に至らず,無症状のため経過観察となっていた.今回貧血の進行がみられたため診断と治療目的に当院へ紹介.(検査所見) WBC $10.6 \times 10^3 / \mu\text{L}$ (Lym 75.5%)リンパ球:小~中型,核円形,クロマチン濃縮,細胞質空色, Hb $6.4 \text{g/dL}$ ,PLT $350.0 \times 10^3 / \mu\text{L}$ ,LDH $177 \text{U/L}$ ,IL-2R501U/

mL.末梢血 FCM: CD10,CD19,CD20,CD22,CD1a,CD4,CD56 陰性.CD2,CD3,CD5,CD7,CD,8,CD52 陽性.

【経過】 確定診断のために骨髓検査を施行した.組織診によると症例 1 は小~中型の異型リンパ球がびまん性に増殖し 95%占めていた.免疫染色の結果より T-PLL が疑われたが, CD52 や TCL1 抗体試薬がなく発現は確認できなかった.後日末梢血 FCM にて CD2,CD3,CD5,CD7,CD52 陽性を確認し T-PLL の確定診断に至った.その後,抗 CD52 モノクローナル抗体薬を投与したが再発を繰り返し,永眠された.症例 2 は CD3 陽性の小リンパ球が散在しており T-cell 系腫瘍が考えられ TCR 再構成検査を追加,陽性が確認された.低形成骨髓であったため治療介入はせず対症療法で外来通院となっている.

【まとめ】 今回,我々は悪性リンパ腫の 0.06%とされているとても稀な症例 T-PLL を経験した.WHO によれば T-PLL は急激な経過をとる.症例 2 のように経過が緩慢な例もあるが,予後不良であるので今後も注意深く経過観察をしていきたい. 連絡先 0242-75-2100 (内線 1117)

## 血管免疫芽球性 T 細胞リンパ腫 6 例のフローサイトメトリーによる免疫表現型

◎菅原 新吾<sup>1)</sup>、大久保 礼由<sup>1)</sup>、石塚 静江<sup>1)</sup>、鈴木 千恵<sup>1)</sup>、勝見 真琴<sup>1)</sup>、阿部 裕子<sup>1)</sup>、藤巻 慎一<sup>1)</sup>  
東北大学病院<sup>1)</sup>

【はじめに】血管免疫芽球性 T 細胞リンパ腫 (AITL) は、濾胞ヘルパー T 細胞が起源とされる末梢性 T 細胞リンパ腫 (PTCL) の 1 つである。AITL の腫瘍細胞は汎 T 細胞抗原である CD2, CD3, CD5 を発現し, CD4, CD10, BCL6, CXCL13, PD-1, ICOS などが陽性となる。今回、当院の AITL 6 例についてフローサイトメトリー (FCM) の免疫表現型をまとめたので報告する。

【対象】2021 年 1 月～2023 年 5 月まで、当院で診断または治療した AITL 患者 6 例。AITL はリンパ節の病理組織検査で診断され、骨髄検査の FCM 解析で浸潤を認めた。

【結果】FCM による免疫表現型：表面 CD3 (3/6 例)、細胞質内 CD3 (6/6 例)、CD2 (6/6 例)、CD4 (6/6 例)、CD5 (6/6 例)、CD7 (4/6 例)、CD8 (0/6 例)、CD10 (4/6 例)、TCR $\alpha\beta$  (5/6 例)、TCR $\gamma\delta$  (0/6 例)、CD16 (0/6 例)、CD56 (0/6 例)、CD30 (0/6 例)。

【考察】CD3 は表面抗原で半数が陰性となり細胞質内では 6 例とも陽性だった。CD2 と CD5 は 6 例とも陽性だったが、CD7 と TCR が一部陰性だった。表面 CD3、TCR の発現低

下または消失も一部で見られることから NK 細胞との鑑別が必要であるが、CD4 が陽性、CD56 陰性であることから鑑別できると考えられる。CD10 は 6 例中 4 例が陽性であった。CD10 の発現は AITL に特徴的とされるが、Loghavi らの AITL 85 例の報告では CD10 陽性は 58/85 例 (68%) であった。また Stacchini らの報告では AITL 以外の PTCL と反応性リンパ過形成にも CD10 陽性 T 細胞を認めている。AITL を診断するうえで CD10 陽性 T 細胞の検出は有用だが、特異度は低いことが示唆された。

【結語】AITL では、T 細胞抗原の発現低下や消失が見られ、特徴的とされる CD10 の陰性例もあるため FCM の解析では注意を要する。

連絡先：022-717-7381

## 末梢血に異常細胞が多数認められた悪性リンパ腫の一例

◎林 由樹<sup>1)</sup>、高橋 一彦<sup>1)</sup>、杉山 達朗<sup>2)</sup>  
JA 秋田厚生連 雄勝中央病院<sup>1)</sup>、同検査科長<sup>2)</sup>

【はじめに】濾胞性リンパ腫 (Follicular lymphoma : FL) は代表的な低悪性度 B リンパ腫であり、非ホジキンリンパ腫の 7~15% を占める。骨髄浸潤は 40~70% と高率であるため、末梢血に腫瘍細胞を認めることも多く、症例の大半は既に進行期である。腫瘍細胞の形態は、小型で N/C 比大、核形不整で核中心性の幅の狭い切れ込みが特徴的である。今回、我々は受診時既に FL 進行期 (高腫瘍量) であり、末梢血に異常リンパ球が多数認められた症例を経験したので報告する。

【症例】69 歳女性、両下肢の浮腫を主訴とし他院受診。腹部に小児頭大の腫瘤を蝕知し多発性にリンパ節が腫大。悪性腫瘍が疑われ、当院外科へ紹介受診となった。

【検査所見】〔末梢血液検査〕WBC  $36.5 \times 10^9/L$  (Seg 19% Lympho 5%, Mono 2%, Eosino 1%, Baso 1%, Other 72%, 小型で、N/C 比大、中心性で幅の狭い切れ込みを有する異常リンパ球が多数認められた), RBC  $4.79 \times 10^{12}/L$ , Hb 15.1 g/dL, MCV 99.2fL, PLT  $291 \times 10^9/L$ , LD 280U/L, CRP 0.05 mg/dL, sIL-2R 4844U/mL 〔骨髄検査〕NCC  $32.5 \times 10^4/\mu L$ ,

Mgk 78/ $\mu L$ , 小型で、N/C 比大、核形不整で切れ込みやくびれを有する異常リンパ球が多数認められた (71.2%)。MPO 染色陰性。FCM 検査 : CD19+, CD20+, CD22+, CD79a+, CD10+, HLA-DR+, CD5-, CD23-, Ig $\kappa$ +, Ig $\lambda$ -, FISH 検査 : IgH-BCL2 融合シグナル陽性〔リンパ節生検〕小濾胞構造を含めてリンパ球は CD20 陽性のリンパ球で CD10 陽性、bcl-2 陽性で Ki-67 は散在して陽性を認めた。これより FL と診断された。〔胸水腹水細胞診〕小型で軽度の核異型を有する異型リンパ球が散在性に認められた。

【考察】本症例は悪性腫瘍リンパ節転移が疑われ、当院外科へ紹介受診された。末梢血液像にて異常リンパ球を多数認めたため主治医へ連絡。直ちに内科へ紹介となり、骨髄検査を施行した。順次必要検査が行われ FL 進行期 (高腫瘍量) と診断され治療が開始された。今回、この症例を経験し、異常細胞の特徴をきちんと捉えることが大切だということを再認識した。それぞれの疾患で認められる異常細胞の特徴を修得するよう努めていきたい。

連絡先 : 0120-73-5000 (内線 5312)

## 皮膚病変と末梢血塗抹標本中に flower cell 様の異常リンパ球を認めた PTCL-NOS の 1 例

©工藤 翔矢<sup>1)</sup>、内藤 呂美<sup>1)</sup>、小山内 暢恵<sup>1)</sup>、千葉 由紀<sup>1)</sup>、太田 千代子<sup>1)</sup>、村上 美月<sup>1)</sup>、渡辺 裕美<sup>1)</sup>、佐藤 了一<sup>1)</sup>  
岩手県立中央病院<sup>1)</sup>

## 【はじめに】

末梢性 T 細胞リンパ腫(PTCL)は、T 細胞由来のリンパ系腫瘍の総称である。明確に分類できない PTCL は除外診断的に非特定型(PTCL-NOS)として分類され、形態学的に多様な症例が含まれる。今回、皮膚病変と末梢血塗抹標本中に flower cell 様の異常リンパ球を認めた PTCL-NOS の症例を経験したので報告する。

## 【症例】

70 歳代男性。2 ヶ月前から発疹、咽頭痛、咳があった。発熱、発疹の憎悪を認めたため、救急外来を受診。初診時は診断がはっきりせず、翌日に総合診療科を受診。CT で多発リンパ節腫脹を認めたため、悪性リンパ腫疑いで血液内科紹介となった。

## 【検査所見】

<末梢血>WBC $16.82 \times 10^3 / \mu\text{L}$ (Seg80.0%、Ly13.0%、Mo4.0%、Baso1.0%、Aty-Lym2.0%)、RBC $4.35 \times 10^6 / \mu\text{L}$ 、Hb13.3g/dL、PLT $277 \times 10^3 / \mu\text{L}$  <生化学検査>AST38U/L、ALT20U/L、LD381U/L、CRP3.60mg/dL、sIL-2R5710U/mL。

## 【経過】

救急受診から 1 週間後の血液検査では LD の上昇、末梢血塗抹標本中に核に切れ込みを有する flower cell 様の異常リンパ球の増加を認め、成人 T 細胞性白血病リンパ腫(ATL)を疑った。追加検査を行った HTLV-1 抗体(CLEIA 法)、HTLV-1DNA(サザンブロット法)はともに陰性であった。骨髓像検査でも末梢血同様の核に切れ込みを有する flower cell 様の異常リンパ球を少数認めた。リンパ節生検の病理結果は、異型リンパ球がびまん性から結節性に増殖しており、CD3、CD4 陽性、CD8、CD20、CD30、CD56 陰性という結果から PTCL-NOS という診断に至った。

## 【まとめ】

今回、皮膚病変と末梢血塗抹標本中に flower cell 様の異常リンパ球を認めた PTCL-NOS の症例を経験した。本症例の異常リンパ球の形態は ATL に類似しており、形態学的所見だけではなく、生化学検査、病理検査などの結果に基づいて判断することが重要であると再認識した症例であった。

連絡先:TEL 019-653-1151(内線 2233)

## 診断に苦慮した MPAL の一症例

◎鈴木 莉可<sup>1)</sup>、渡辺 隆幸<sup>1)</sup>、見付 祐子<sup>1)</sup>、服部 祐太<sup>1)</sup>、座間 慎<sup>1)</sup>  
一般財団法人 太田総合病院附属太田西ノ内病院<sup>1)</sup>

【はじめに】混合表現型急性白血病（以下 MPAL）は、2 系統以上の分化傾向を示す急性白血病である。WHO 分類では、分化系統不明な急性白血病に含まれ、急性白血病の 2~5%と稀な疾患である。今回我々は、診断に苦慮した B/骨髄性の形質を持つ MPAL を経験した。【症例】患者：17 歳、男性。主訴：発熱、全身倦怠感、白血球減少。既往歴：臍膿瘍で手術。現病歴：20XX 年 4 月に感冒様症状が出現し近医を受診。血液検査にて白血球減少を指摘され倦怠感も出現したため当院血液内科を紹介された。【検査結果】TP7.2g/dL,Alb4.2g/dL,AST49U/L,ALT42U/L,LD403U/L WBC1.4×10<sup>9</sup>/L,RBC3.88×10<sup>12</sup>/L,Hb11.5g/dL,Ht32.2%,PLT193×10<sup>9</sup>/L,Ret.1.57%,Band19.0%,Seg29.0%,Baso0.5%,Mono3.0%,Lym47.0%,Aty. Lymph? 1.5%

〔骨髄検査〕dry tap Blast2.0%,Myeloidseries38.0%,Erythroid series5.5%,Mono2.0%,Lymph53.0%,M/E 比 6.91,リンパ球様異型細胞?(+)【臨床経過】骨髄穿刺を施行するも dry tap であった。その後骨髄生検を実施し、少数の異常細胞を認め造血器悪性腫瘍が疑われたが、確定診断に至らなかった。

FDG-PET で、椎体 (L4) に強い集積を認めたため、同部位の生検を実施した。セカンドオピニオンも兼ねて他院を受診し、急性リンパ性白血病(ALL)であろうとの診断だった。その後、当院で実施した骨生検の結果、MPAL (B/骨髄性)と確定診断された。ALL に準じた治療が開始されたが、地固め療法中の末梢血中に骨髄系のマーカーを有する blast が出現し、再燃として AML に準じた治療を行った。最終的には同種移植を行い、現在は治療が終了し寛解を維持している。【まとめ】診断に苦慮した MPAL の症例を経験した。本症例は、検査部より少数のリンパ球様の気になる細胞を認めたことを臨床医に報告したことで、精査へと進んだ症例であった。骨髄検査では診断する上で有用な情報が得られなかったが、病理検査による追跡や他病院へのコンサルトにより、MPAL の確定診断に至った症例であった。診断に必要な情報が少なくても、様々な視点から検査を進めていく必要がある。また、臨床側と他部門・他施設との情報の共有が非常に重要であると再認識した症例であった。連絡先 024-925-1188(内線 30303)

## 骨髄中にファゴット細胞が目立たず診断に苦慮した急性前骨髄球性白血病の一例

◎今 恭子<sup>1)</sup>、干場 智生<sup>1)</sup>、後藤 裕太<sup>2)</sup>、中村 浩三<sup>2)</sup>、菅原 昌章<sup>1)</sup>  
JA 北海道厚生連 帯広厚生病院<sup>1)</sup>、JA 北海道厚生連 旭川厚生病院<sup>2)</sup>

【はじめに】急性前骨髄球性白血病(APL)は異常な前骨髄球が増加する白血病である。90%以上にt(15;17)(q24.1;q21.2)、約98%にPML-RARA融合遺伝子を認め、汎血球減少や骨髄及び末梢血中におけるアウエル小体やファゴット細胞を伴うAPL細胞の出現が特徴である。今回我々はアウエル小体やファゴット細胞が目立たず、背景に異形成を伴った症例を経験したので報告する。【症例】50歳代男性。体幹・四肢の皮下出血と口腔内出血を主訴に近医受診。血小板低下を認め、当院血液内科紹介となった。【検査所見】

〈末梢血〉WBC 3,300/ $\mu$ L(seg 14%、Eosino 1%、Lymph 26%、Mono 1%、Other 58%)、Other：豊富な顆粒を有する芽球様細胞、Hb 11.1g/dL、Plt 5,000/ $\mu$ L(凝固)APTT 22.5sec、PT 15.1sec、PT 77%、Fbg 100mg/dl、FDP 89.3 $\mu$ g/mlとDICあり(骨髄)NCC 433,000/ $\mu$ L、Mgk 47/ $\mu$ L、Other 92.2%(豊富な顆粒を有する異常前骨髄球様細胞、アウエル小体は少数のみで目立たずファゴット細胞は認められない。偽ペルゲル核異常様の核異型あり)また顆粒球系細胞の核異形も強く、偽ペルゲル核異常を伴う細胞を多数認

めた。赤芽球系・巨核球系細胞は数が少なく異形成の評価は困難であった。〈FCM〉CD13+、CD33+、CD34-、HLA-DR-、CD56-とAPLとして矛盾しない所見。〈染色体〉46,XY,der(15)t(15;17)(q24.1;q21.2),ider(17)(q10)t(15;17)[2]/47,idem,+ider(17)t(15;17)[18]とt(15;17)を含む複雑染色体異常あり。

〈FISH〉PML-RARA 96.0%【経過】ATRA+ATOによる寛解導入療法実施。寛解導入療法後の骨髄検査にて異形成は残存しているものの異常前骨髄球は消失。FISH：PML-RARA融合遺伝子31%残存、G-Band：複雑染色体異常残存。地固め2コース後、分子学的寛解となった。【まとめ】本症例はアウエル小体やファゴット細胞といった形態所見が乏しく、また背景に異形成を伴っていたため当初はAML-MRCも疑ったが、染色体・遺伝子検査にてt(15;17);PML-RARAを検出しAPLの診断となった。APLでは約40%で付加染色体異常を認め、そのうち17q欠失は約20%で認められるが複雑染色体異常については文献が少なく、さらに異形成を伴った症例は稀であったため報告した。連絡先 0155-65-0101(内線 2452)



## α-ナフチルブチレートエステラーゼ強陽性を示した急性前骨髄球性白血病

◎土門 美緒<sup>1)</sup>、山田 隆<sup>2)</sup>、田中 雄也<sup>1)</sup>、藤巻 隼<sup>1)</sup>、森田 祐貴<sup>1)</sup>、星山 良樹<sup>1)</sup>、菊地 利明<sup>3)</sup>  
 国立大学法人 新潟大学医歯学総合病院<sup>1)</sup>、新潟大学大学院<sup>2)</sup>、新潟大学大学院医歯学総合研究科呼吸器・感染症内科学分野<sup>3)</sup>

【はじめに】急性前骨髄球性白血病（AML-M3）は、PML::RARA を有する白血病で異常前骨髄球の増加を示し、重篤な DIC を合併することを特徴とする白血病である。細胞組織化学では MPO 染色強陽性、naphthol AS-D Chloroacetate (ASD) 陽性を示し、α-naphthyl butyrate Esterase (αNB) は 25%に弱陽性を示すとされている。この度、我々は白血病細胞が αNB 強陽性を示したことからエステラーゼ染色標本では一見すると骨髄単球性白血病（AML-M4）に見える AML-M3 症例を経験した。

【症例】症例は 50 代女性。A 病院にて 202X 年 X-1 月より甲状腺機能亢進症のためチウラジールを服用していた。202X 年 X 月、血小板減少を伴う著明な好中球減少を認めため当院に紹介受診となった。甲状腺機能亢進症の他に特記すべき既往歴はない。入院時検査では RBC 363×10<sup>4</sup>/μl、Hb 10.6 g/dl、Ht 31.5%と軽度の貧血を認め、Plt 4.6×10<sup>4</sup>/μl、WBC 770/μl、好中球 19.5%（実数 150/μl）と血小板減少を伴う高度の顆粒球減少であった。凝固検査は PT、APTT 正常、Fibrinogen 239mg/dl、FDP 6.9 μg/ml、DD

2.5 μg/ml、ATIII 107%と DIC はなく、CRP は 0.05mg/dl と上昇はなかった。生化学、一般検査では特記すべき異常はなかった。骨髄の May-Giemsa 染色ではほぼ単核で、核形不整の薄汚れた様なアズール顆粒で満たされた異常前骨髄球が約 70%見られ、アウエル小体はほぼ見られなかった。MPO 染色は強陽性を示し、エステラーゼ染色では ASD 単独陽性細胞と αNB (NaF で阻害される) 共陽性細胞が見られ、一見すると AML-M4 のように見えた。遺伝学的検索では G-band 検査と FISH 法で t(15;17)転座、nested PCR 法で PML-RARA が検出された。本例は ATRA・ATO<sup>レギムン</sup>で治療され CR となった。分化誘導された好中球も αNB-ASD 共陽性を示したことから形態的に正常好中球に見えた細胞も APL 由来であると考えられた。一方、CR 後の末梢血好中球に αNB 陽性好中球は認めなかった。

【まとめ】αNB 強陽性の APL は稀と考えられるが APL の細胞起源を考えるうえで興味深い症例と考える。

連絡先 TEL 025-227-2680

## 非典型的で稀な芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍 (BPDCN) の 1 症例

◎齊藤 由紀子<sup>1)</sup>、藤岡 優樹<sup>1)</sup>、亀岡 吉弘<sup>2)</sup>、菊地 優子<sup>1)</sup>、永沼 綾子<sup>1)</sup>、安保 綾奈<sup>1)</sup>、富谷 陽子<sup>1)</sup>、植木 重治<sup>1)</sup>  
 秋田大学医学部附属病院中央検査部<sup>1)</sup>、秋田大学大学院医学系研究科血液・腎臓・膠原病内科学講座<sup>2)</sup>

【はじめに】芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍 (blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: BPDCN) は形質細胞様樹状細胞の前駆細胞に由来するとされる稀な造血器腫瘍である。臨床的には再発率が高く予後不良であり、9割以上の患者で皮膚症状を伴うとされる。細胞形態は大型、好塩基性、核網繊細で単球系 AML に類似し、偽足様細胞質突起や細胞質膜も特徴とされる。【症例】70代男性。【現病歴】X年1月咽頭痛と左頸部リンパ節腫脹が出現し急速に増大。他院より当院耳鼻科を紹介され、血液検査にて白血球異常高値と異常細胞出現のため当院血液内科入院となった。右耳介に凍瘡様皮疹あり。【入院時検査所見】血液検査：WBC 18.5×10<sup>9</sup>/L (band 2%、seg 5%、mono 2%、lym 1%、other 90%)、Hb 12.0 g/dL、PLT 197×10<sup>9</sup>/L、AST 39 U/L、ALT 91 U/L、LD 254 U/L、CRP 11.16 mg/dL、s-IL2R 6566 U/mL。細胞表面マーカーは CD3<sup>-</sup>、CD19<sup>-</sup>、CD56<sup>-</sup>。骨髓検査：NCC 177.8×10<sup>3</sup>/μL、other 90.2%。other 細胞は中～大型、N/C 比中等度～大、核網は繊細～やや粗剛で明瞭な核小体を有し、時に空胞を持つ芽球様細胞であった。PO 染色

陰性。細胞表面マーカーは CD4<sup>+</sup>、CD13<sup>+</sup>、CD22<sup>+</sup>、CD25<sup>+</sup>、CD3<sup>-</sup>、CD19<sup>-</sup>、CD56<sup>-</sup>、MPO<sup>-</sup>。リンパ節病理検査：中型主体の lymphoid cell の monotonous な増殖像が見られた。免疫組織化学染色は CD45 weak<sup>+</sup>、TdT weak<sup>+</sup>、CD68<sup>+</sup>、CD123<sup>+</sup>、TCL1<sup>+</sup>(5%)、MYC weak<sup>+</sup>、CD3<sup>-</sup>、CD20<sup>-</sup>、CD56<sup>-</sup>。CT では左内深頸部に腫瘤、左内深頸部から鎖骨上窩リンパ節腫脹を認めた。【臨床経過】リンパ節病理検査にて BPDCN と診断。CHOP 療法を開始され、腫瘤と異常細胞は速やかに改善した。その後、CHOP 療法を 6 コース施行するも腫瘍細胞は完全に消失せず、外来維持療法を継続されている。【考察】BPDCN の細胞表面マーカーは通常、CD4 および CD56 が陽性となるが、本症例は CD56 が陰性であった。また、骨髓および末梢血の異常細胞では特徴とされる偽足様突起や細胞質膜に沿う空胞が認められず、リンパ節と骨髓像とが形態学的に異なっている可能性が考えられた。非常に稀な BPDCN においてさらに非典型的な症例を経験した。連絡先：018-834-1111 (内線：2441)

## 術前検査を契機に有毛細胞白血病亜型と診断された 1 症例

◎嶋田 有里<sup>1)</sup>、渡辺 洋子<sup>1)</sup>、遠藤 武尊<sup>1)</sup>、菅野 喜久子<sup>1)</sup>、山寺 幸雄<sup>1)</sup>、小山 大輔<sup>2)</sup>、池添 隆之<sup>2)</sup>、志村 浩己<sup>1)</sup>  
福島県立医科大学附属病院検査部<sup>1)</sup>、福島県立医科大学附属病院血液内科学講座<sup>2)</sup>

【はじめに】有毛細胞白血病 (hairy cell leukemia:HCL) は、細胞質の毛髪状突起が特徴的な低悪性度の成熟 B 細胞腫瘍である。HCL には亜型(HCL-v)が存在し、HCL と比較して白血球数の増加、明瞭な核小体が見られ、*BRAF* V600E 変異を認めない等の特徴がある。今回、術前検査が契機となり、HCL-v と診断された 1 症例を経験したので報告する。

【症例】70 代男性。非機能性下垂体線腫の手術のため、当院脳神経外科を受診。

【検査所見】生化学: AST 19U/L, ALT 17U/L, LD 178U/L, CRP 0.29mg/dL, BUN 15mg/dL, CRE 1.21mg/dL, sIL-2R 326.72U/mL. 血球算定: WBC  $15.2 \times 10^3/\mu\text{L}$  (Ne 25%, Ly 68%, Mo 4%, Eo 3%, Ba 2%), RBC  $4.61 \times 10^6/\mu\text{L}$ , Hb 14.8g/dL, PLT  $116 \times 10^3/\mu\text{L}$ . 白血球数増加、特にリンパ球の増加を認めた。末梢血液像では、細胞質は広く淡青色、辺縁は不整で、核形は卵円形、一部に核小体明瞭な異常リンパ球を認めた。

自然乾燥標本も作製し鏡検したところ、毛髪状突起を有する hairy cell (HC) が確認された。以上の検査所見から HCL が疑われ、血液内科に紹介、診断目的のため骨髄検査が施行された。

【骨髄検査所見】末梢血液像と同様の HC を 13.2% 認めた。FCM では CD19, CD20, CD11c, CD103, CD22, FMC7, BCL2 が陽性、CD10, CD23, CD25, TdT が陰性であった。病理組織診では、核形は類円形からやや不整形、核小体を複数認め、胞体は豊かで核偏在傾向がある成熟 B 細胞が見られた。免疫染色では CD20 陽性、cyclin D1 稀に陽性、CD5, CD10, CD23, CD25, CD123, SOX11 陰性。

遺伝子検査では *BRAF* V600E 変異、*MAP2K1* 変異ともに認めず、*CCND3* 変異を認めた。典型的な HCL では CD25 陽性、*BRAF* V600E 変異が認められるが、本症例では認められず、病理組織所見や白血球数の増加、細胞形態で核小体が見られる点などから、HCL-v の診断となった。

【まとめ】末梢血液像の毛髪状突起をきっかけに、HCL を疑い医師に報告したことで早期診断に至ることができた。形態学的特徴や、FCM、遺伝子検査などによる病型鑑別も重要であるが、まずは HCL を疑う場合、自然乾燥標本を作製し HC を確認することの重要性を再認識する症例であった。

連絡先 024-547-1111(内線 3543)

## 当院で経験した小児急性前骨髄球性白血病の2例

◎菊地 優子<sup>1)</sup>、矢野 道広<sup>2)</sup>、藤岡 優樹<sup>1)</sup>、永沼 綾子<sup>1)</sup>、齊藤 由紀子<sup>1)</sup>、富谷 陽子<sup>1)</sup>、植木 重治<sup>1)</sup>  
秋田大学医学部附属病院中央検査部<sup>1)</sup>、秋田大学大学院医学系研究科小児科学講座<sup>2)</sup>

【はじめに】小児白血病における急性骨髄性白血病の頻度は約25%とされ、その中でも急性前骨髄球性白血病（以下APL）は約5~10%と稀である。国内では小児APLは年間10人程度の発症であり、県内では小児APLは久しく経験が無かったが、今回短期間に2例（症例1：以下①、症例2：以下②）を経験したので報告する。

【症例】①14歳女性。COVID-19を罹患した2週間後から発熱あり、頭痛と血痰も伴ったため前医受診し、歯肉出血とDIC所見を認めたため当院に救急搬送となった。②14歳男性。頭痛の訴えあり、その1週間後に鼻出血と歯肉出血を認め、近医受診したところ血小板減少を指摘されて当院に紹介受診となった。

【初診時検査所見】①WBC $19.3 \times 10^9/L$  (Other 95%：核網やや繊細で核形不整あり、一部にアズール顆粒を認める)、Hb 6.5g/dL、Plt  $11 \times 10^9/L$ 、PT-INR 1.96、APTT 26.4sec、Fib 301mg/dL、FDP 59.0 $\mu\text{g/mL}$ 、D-Dimer 16.9 $\mu\text{g/mL}$ 、TAT 45.3ng/mL、PIC 31.8 $\mu\text{g/mL}$ 、②WBC $18.4 \times 10^9/L$  (Other 93%：核網繊細で核形不整あり、単球様で細胞質の顆粒に

乏しい)、Hb 11.4g/dL、Plt  $26 \times 10^9/L$ 、PT-INR 1.75、APTT 23.6sec、Fib 74 mg/dL、FDP 41.5 $\mu\text{g/mL}$ 、D-dimer 10.0 $\mu\text{g/mL}$ 、TAT 46.9ng/mL、PIC 21.7 $\mu\text{g/mL}$ 。【骨髄所見】①NCC： $35.5 \times 10^3/\mu\text{L}$ 、MegK(-)、②NCC： $17.6 \times 10^3/\mu\text{L}$ 、MegK(-)、末梢血と同様の細胞をそれぞれ94.2%、84.4%認め、PO染色強陽性、EST-ブチレート染色陰性であったことから腫瘍性の前骨髄球と考えられた。【FCM】①CD2+、CD13+、CD33+、CD34+、CD56+、MPO+、HLA-DR-、②CD2+、CD13+、CD33+、CD34+、CD56-、MPO+、HLA-DR-。【染色体・遺伝子検査(FISH法)】両者ともt(15;17)を有し、PML-RARA融合シグナルを99%検出した。

【まとめ】末梢血液像と著しい線溶亢進の所見からAPLを疑って主治医へ報告した。精査の結果PML-RARAを伴うAPLと診断された。ATRA併用化学療法が施行され、治療効果を認めている。小児・成人ともAPLではDICを伴って発症することが多いため、APLが疑われた際には躊躇なく主治医への連絡を行い、検査所見について議論することが肝要である。 連絡先 018-834-1111 内線 2441