

第 3 回
日本血液学会北陸地方会
プログラム

当番会長 桜川 信男

期 日 昭和60年7月6日(土)午後2時より
会 場 ホテルニュー金沢 2F 鏡花
(金沢市本町2-14-10 TEL(0762)23-2255)
金沢駅前

14:00 開会の辞

富山医薬大検査部 桜川 信男

14:05 一般演題

1. アモキシシリンによると思われる bone marrow aplasia を伴った agranulocytosis の1例

恵寿総合病院内科 中尾 真二
杉山 達郎
斉藤 正
斉藤 靖人
尾内 善五郎
同 胃腸科 船木 宏美
金沢大第3内科 原田 実根

2. アシクロピルが一時有効と思われた小児再生不良性貧血の1例

金沢医大小児科 山田 燦
沖野 栄蔵
石田 茂雄
四家 正一郎

3. 臨床経過中種々の部位に血栓症を惹起して死亡した多血症の1例

石川県立中央病院血液内科 河村 洋一
同 眼科 真館 幸子
同 脳外科 木村 明
宗本 滋
石黒 修三
同 中央検査部 池田 直行

4. 穿刺部位により異なった骨髄像が認められた AML の1例

金沢大第3内科 網村 知佳
島 孝仁
塩原 信太郎
大竹 茂樹
吉田 喬
中村 忍
松田 保子
国療金沢若松病院 伊藤 恵子
北尾 武

5. Pneumocystis carinii 肺炎を併発したびまん性リンパ腫の1例

福井医大第1内科	加藤	藤中	大経	大雄
	津谷	安藤	精章	寛章
	加川	川大三郎		
	内田	三千彦		
	堂前	尚親		
	中村	徹		

6. 臍胸治療中に出現した皮膚腫瘍にて診断しえた悪性リンパ腫の1例

朝日町立泊病院内科	藤中	沢野	貞志	志護
同 外科	島崎	邦彦		
	坪田	孝文		
富山医薬大病理	北川	正信		
	小泉	富美朝		

7. 腸管閉塞を初発症状とした B-cell lymphoma の1例

富山医薬大第3内科	坂藤	東倉	信一郎	毅隆
	小島	中	三千雄	
	井上	恭一		
	佐々木	博		
同 第2外科	保宗	苅像	市周	二郎
	藤藤	卷雅		二夫
同 病理	野田	三輪		誠夫

8. 全身リンパ節腫脹 (いわゆる pseudolymphoma) を伴った Sjögren 症候群の1例

金沢医大血疫免疫内科	沢田	信子		
	橘	順子		
	今岡	貞治		
	広瀬	優子		
	清水	史郎		
	菅井	進		
	滝口	智夫		
	紺田	進		
同 耳鼻咽喉科	小川	明		
能登総合病院内科	村田	義治		

9. DIC における凝固・線溶阻害因子の変動

富山医薬大検査部 風 間 嘉 晶
高 橋 薫
佐 藤 伸 二
丹 羽 正 弘
山 岸 良 一
桜 川 信 男

10. 造血器疾患80剖検例の臨床病理学的考察

富山市民病院中央研究検査部 高 柳 尹 立

16:00 総 会

16:10 教 育 講 演

「血清蛋白の分子進化と免疫学的方法論－臨床とのかかわり」

金沢大がん研分子免疫 右 田 俊 介

17:00 閉 会 の 辞

富山医薬大検査部 桜 川 信 男

○一般演題は1題7分以内で御講演下さい。

討論時間は3分です。

○プロジェクターは1台のみ用意します。

○当日、日本血液学会雑誌掲載用抄録（800字以内）を提出して下さい。

○昭和60年度より団体会員制は中止し、全て個人会員となることが59年度総会で決定しましたので、入会希望の方は、当日受付にて改めて入会の手続きをお取り下さい。年会費は下記の通りです。なお、当日出席できない方で入会希望の方は、下記の事務局までお申し込み下さい。多数の入会をお願いいたします。

年会費 医 師 1,000円

医師以外 500円

事務局 〒920 金沢市宝町13番1号

金沢大学医学部第3内科内

TEL (0762) 62-8151 内線 3359, 3701

第3回日本血液学会北陸地方会記録

日時 昭和60年7月6日(土)

場所 ホテルニュー金沢

会長 桜川信男(富山医科薬科大学 検査部)

1. アモキシシリンによると思われる bone marrow aplasia を伴った agranulocytosis の1例

中尾真二, 杉山達郎, 斉藤 正, 斉藤靖人,
尾内善五郎(恵寿総合病院 内科)
船木宏美(同 胃腸科)
原田実根(金沢大 第三内科)

症例は53歳女性。昭和59年12月3日頃より湿性咳嗽が出現したため、近医より処方されたアモキシシリン(AM-PC) 1,500 mg を連日内服した。内服8日目より悪寒を伴う発熱と肛門痛が出現したため12月15日当院胃腸科を受診。この時の検血で白血球 $1,200/\mu\text{l}$ 、好中球 0% であったため当科に紹介された。身体所見では左口角のびらん、外痔核、 38.6°C の発熱を認めた。赤血球 $388\text{万}/\mu\text{l}$ 、網状赤血球 2%、血小板 $6.7\text{万}/\mu\text{l}$ 、好中球 0%、好酸球 2%、単球 1%、リンパ球 97% であった。CRP 5+, クームテストは直接、間接とも陰性。骨髄では有核細胞数 $9.1\text{万}/\mu\text{l}$ のうち幼若好中球、赤芽球、巨核球はほとんどみられず、リンパ球 77.6%、形質細胞 10.4%、好酸球 6.8% であり、造血幹細胞は骨髄単核細胞 1×10^5 あたり CFU-C 38, BFU-E 8, CFU-CEMM 0 であった。Bone marrow aplasia を伴った無顆粒球症と診断し CFX と GM を投与しながら経過を見たところ、入院後第7病日より好中球が出現し第22病日には好中球実数が $6,000/\mu\text{l}$ となった。これに伴って血小板、網状赤血球も増加した。来院直前まで内服していた AM-PC の bone marrow aplasia 発症への関与を調べるため、回復期に採取した患者骨髄細胞浮遊液に AM-PC $5\mu\text{g}/\text{ml}$ と急性期患者血清 10% を加えて 24時間 incubate 後 CFU-C 及び BFU-E の測定を行った。AM-PC、または患者血清を単独に骨髄細胞浮遊液に添加した場合にはコロニー数の減少はみられなかったが、AM-PC と患者血清を同時に添加した時には、骨髄細胞を単独で培養した場合に比べて

CFU-C で 106 が 43 に、BFU-E で 83 が 46 に減少した。AM-PC と正常 AB 血清の添加ではこのようなコロニー数の減少はみられなかった。このことから本例は、AM-PC が血清因子を介して成熟好中球と多能性幹細胞を含む committed stem cell に障害的に作用した結果、無顆粒球症と bone marrow aplasia が発症したと推定された。

2. アシクロビールが一時有効と思われた小児再生不良性貧血の1例

山田潔, 沖野栄蔵, 石田茂雄, 四家正一郎
(金沢医科大学 小児科)

再生不良性貧血は、骨髄機能障害のために、赤血球、好中球、血小板等、汎血球減少を来す疾患で、小児期に比較的少ないと言われている。今回、われわれは、水痘罹患後に一時寛解をみた再生不良性貧血の1例を経験した。水痘治療に使用したアシクロビールが本症例の一時的寛解に何等かの効果を示したと思われたので報告する。

症例：1歳6カ月男児。主訴は貧血、家族歴、既往歴に特記すべき事なし。入院1カ月前より、鼻出血と咳嗽出現。3日前より発熱と貧血を認め近医より精査治療の為入院。末梢血では3系統の減少。血清鉄、エリスロポエチンは高値、骨髄像では、巨核球、赤芽球はみられず、白血球系の成熟障害あり、有核細胞数も減少し、特発性再生不良性貧血と診断した。頻回の輸血、プレドニン、アナドロール投与にも症状は改善しなかった。入院65日に水痘の発疹出現をみ、アシクロビール $150\text{mg}/\text{日}$ 、3日間を投与したところ新たな発疹出現がみられなかった。水痘罹患後入院120日頃まで、症状、末血所見、骨髄所見の改善をみた。その後再び悪化し入院150日に死亡した。

血液所見の改善は、網状赤血球の増加傾向の先行がみられ、発疹出現後1週間の血液所見から汎血球の改善が

みられた。水痘感染により再生不良性貧血が改善したという報告はなく、一方アシクロビールにより再生不良性貧血が改善したとの報告が、近年外国でみられた。本症例は経過から、アシクロビールが本症例の一時的寛解の重要な要因となったと考えられた。

3. 臨床経過中種々の部位に血栓症を惹起して死亡した赤血球増多症の1例

河村洋一(石川県立中央病院 血液内科)

最近の真性赤血球増多症の診断は、主として1967年に国際真性赤血球増多症研究グループ(PV study group)が示した診断基準に従って行なわれている。最近当内科では閉塞性血栓性血管炎、胃潰瘍、IgG-L型M蛋白血症が前景に現われ、終始PV study groupの診断基準に合致せず死亡した赤血球増多症の1例を経験したので報告する。

症例: 31歳, 男, 会社員, 主訴: 胸痛及び血痰, 既往歴: 昭44, 虫垂切除, 家族歴: 父方祖父肝癌死亡, 父高血圧, 現病歴: 昭和54年8月13日入浴後一過性胸内苦悶が生じた。同年10月1日突然書字困難となったが, 症状は2日間で消失したので放置した。12月11日胸痛, 12月23日より血痰が生じ, 12月25日当科受診, 胸部X線像上異常なく, その後血痰も消失したので放置した。昭和55年8月6日より再び主訴を認め, 精査目的で10月9日当科へ入院。入院時現症: 身長165 cm, 体重72 kg, 血圧150/100 mmHg, 顔面紅潮以外著変なし。検査成績: 赤沈1 mm/1時間, 尿B-J蛋白(-), RBC $764 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 19.5 g/dl, Ht 68%, WBC $10,300/\text{mm}^3$, PL $8.0 \times 10^4/\text{mm}^3$, 循環赤血球量 33.5 ml/kg, 動脈血酸素飽和度 96%, NAP 296点(95%), 血清 Vit B₁₂ 1,450 pg/ml, エリトロポエチン血清 38 MICU/ml, 尿 200 ICU/L, IgA 124 mg/dl, IgG 2,500 mg/dl, IgM 58 mg/dl, 肺血流スキャン(^{99m}Tc-MAA)では両肺野に多数の subsegmental defectを認め, 肺換気スキャン(^{81m}Kr)では ventilation はよく保たれていた。臨床経過: 赤血球増多症による肺梗塞と考え, 抗凝固剤, 血小板凝集能抑制剤, 瀉血などの治療を行ったが, 55年12月8日門脈系血栓, 57年7月下旬より胃潰瘍の合併, 58年7月初旬左骨盤下肢動脈の不完全閉塞, 左膝窩動脈及び右前脛骨動脈の完全閉塞, 59年11月12日左網膜中心動脈の閉塞が生じ, 60年4月9日脳出血を来し, 4月11日死亡。脳出血時血腫除去術を施行し, その際の血管の組織所見では炎症所見は認めなかった。初診より死亡時までの赤血球数は瀉血をしないとすぐ $700 \times 10^4/\text{mm}^3$ 以上になったが白血球は, $6,000 \sim 8,000/\text{mm}^3$ であり, 血小板は徐々に減少し最後

は $1.0 \sim 2.0 \times 10^4/\text{mm}^3$ となった。

血清蛋白異常に関しては, 57年7月より IgG-L型M蛋白が出現し, 59年12月より尿中B-J蛋白が陽性となり IgGは徐々に増加し, 60年4月2日には IgG 3,220 mg/dl となり, 一方 IgA, IgMは減少し, 60年4月2日には IgA 86.2 mg/dl, IgM 45 mg/dl となった。なお初回入院時の骨髓像では形質細胞は0.4%であり, 全経過中の全身骨撮影像では打ちぬき像は認めなかった。

4. 穿刺部位により異なった骨髓像が認められたAMLの1例

網村知佳, 島 孝仁, 塩原信太郎, 大竹茂樹,
吉田 喬, 中村 忍, 松田 保
(金沢大 第三内科)

伊藤恵子, 北尾 武(国療金沢若松病院)

症例は, 67歳の女性で, 昭和57年に健診にて貧血を指摘され, 近医にて鉄剤投与後に受けるも貧血改善せず, 昭和60年3月に, MDSと診断された。当初, 血液所見にて pancytopenia と, 骨髓所見にて normocellular marrowを呈し, 3月24日には, 胸骨骨髓にて, blast 9.6%と RAEBの所見を呈したが, 4月3日には, 胸骨骨髓にて, blast 60.4%が認められ, AMLに移行したものと考えられ, 当科入院となった。しかし, 2日後の4月5日には, 胸骨骨髓にて, blast 4%, 赤芽球系の変化, ring sideroblast 32%を認め, RA with ring sideroblastの所見を呈した。しかし, 4日後の4月9日の腸骨骨髓にて, hypocellular marrow, blast 41.6%を認め, 再びAMLの所見を呈した。以後, 経過観察を続けたところ, 貧血が進行し, 4月25日の胸骨骨髓にて, blast 64.5%が認められたため, 明らかにAMLに移行したものと判断し, 治療を開始した。

本症例は, MDSからAMLに移行し, ほぼ同一時期に, 骨髓穿刺部位により, 白血病細胞の百分率が著しく異なり, 白血病への移行時期の判定が困難であった症例である。

MDSから急性白血病に移行する場合, その白血病細胞の増殖様式は, 今だに明らかではないが, 1984年, Tricotらは, MDSの約60%の症例に, 骨髓芽球の局在が存在すること, 又, この異常局在を呈したMDSがAMLに移行しやすいことを報告している。

これらの報告や, 本症例の経験により, 白血病細胞は, 島状に増殖していく可能性が示唆され, 特にMDSから急性白血病に移行したと考えられる症例では, 同時に数カ所から骨髓穿刺や生検を行い, 末梢血の変動も考慮した上で, 総合的に診断していく必要があると考えられた。

5. *Pneumocystis carinii* 肺炎を併発したびまん性リンパ腫の1例

加藤 大, 田中経雄, 津谷 寛, 安藤精章,
加川大三郎, 内田三千彦, 堂前尚親, 中村 徹
(福井医大 第一内科)

症例は76歳男性, 主訴は嘔声及び発熱, 昭和59年10月頃より, 咳嗽, 咯痰を来し某医にて胸部写真上異常陰影を指摘され当院受診, 鎖骨上窩リンパ節生検にて diffuse lymphoma, large cell type と診断された。入院時, 体温38.1°Cで嘔声を認め, 頸部及び鼠径部に弾性硬のリンパ節を触知した。赤沈は87 mm, CRP 6+ でLDH, ALP, Cu, フェリチン, エラスターゼ±の高値を認めた。末梢血では軽度の貧血のみ認め, 骨髄に異常所見はなかった。胸部X線, CT scan, Ga scan, リンパ管造影にて, 右鎖骨上窩, 縦隔胸水, 腹部傍大動脈部, 左鼠径部に異常所見及びリンパ節腫脹を認め, clinical stage は, IVB と診断した。

VEP・THP 療法にて治療を開始し, 第2クール後の骨髄抑制が回復した頃より, 乾性咳嗽を伴う発熱と軽度の呼吸困難が出現, pneumonia を考え種々の抗生剤大量投与をおこなうも効なく3日後には胸部X線上全肺野に diffuse な reticular shadow を認め, pneumonia は急激に悪化した。好中球数は十分あった為, リンパ球機能検査をおこなったところ, 細胞性及び液性免疫不全状態と考えられた。*Pneumocystis carinii*, 及び Cytomegalovirus 等の virus 感染症が疑われたため ST 合併 12 g, グロブリン製剤により治療をおこなったところ pneumonia は著明に改善した。本症例では Carinii は証明しえなかったが臨床経過, 胸部X線より *Pneumocystis carinii* と診断した。

リンパ球由来の悪性腫瘍において免疫不全状態を伴う事はよく経験され, opportunistic infection の発生頻度も高い。本症例において, 骨髄抑制から回復した時期に免疫不全状態を呈し opportunistic infection を併発したことは今後の悪性腫瘍の治療上留意すべきことと考えられる。又, 化学療法中の感染症の発生に対し好中球数のみならず積極的に免疫学的検査を導入し opportunistic infection の予防, 早期発見, 治療に活用されるべきと考えられる。

6. 膿胸治療中に出現した皮膚腫瘍にて診断しえた悪性リンパ腫の1例

藤沢貞志, 中野 護 (朝日町立泊病院 内科)
島崎邦彦, 坪田孝文 (同 外科)

症例: 64歳, 男。主訴は右側胸部痛, 既往歴; 昭和36

年(41歳の時)結核にて右胸郭形成術にて約1年の入院。現病歴; 昭和59年2月腰痛, 8月より右側胸部痛を自覚, X-P 上右胸水を認め59年10月27日入院となる。身体所見上貧血黄疸なくリンパ節触知せず, 右肺に濁音を認めた。肝脾腫触知しなかった。検査データ上, 末梢血に異常なく, LDH は著明な増加を示し, GOT, GPT, γ -GTP の異常があった。CRP (+), RA (+), PPD は 28×25 硬結 (+) であった。胸水穿刺よりクリーム様膿様の胸水をえ, 比重 1.050, Rivalta (+) で沈渣には白血球を同数みとめた。結核菌, 一般細菌, 陰性, 細胞診も group 1 であった。入院後胸腔ドレナージを行なった。その後11月24日より皮膚腫瘍出現, 肩甲部, 右腋窩へと増大した。この間 LDH は上昇を示した。1月8日の皮膚腫瘍生検にて真皮まで浸潤する大細胞型の悪性リンパ腫の所見をえた。その後胃潰瘍穿孔を併発, 切除胃には浸潤を思わせる所見がえられなかった。1月28日より VEMP 療法をおこない, 腫瘍の縮小をみた, 腋下に5個, 親指大のリンパ節を触知した。2月13日発熱, leucopenia がおこり, 急速な呼吸停止と不整脈により死亡した。本例は結核と胸郭形成術の既往があり, 後年, 悪性リンパ腫にて死亡した。結核の既往と胸水を主症状とした悪性リンパ腫の関係に興味深く思い報告した。

7. 腸管閉塞を初発症状とした B-cell lymphoma の1例

坂東 毅, 山崎 徹, 藤倉信一郎, 小島 隆,
田中三千雄, 井上恭一, 佐々木 博
(富山医大 第三内科)
保刈市郎, 宗像周二, 藤巻雅夫(同 第二外科)
野田 誠, 三輪淳夫(同 第一病棟)

今回, 我々は腸管閉塞を初発症状とした腸間膜リンパ節原発と思われる B-cell lymphoma を経験したので報告した。症例は54歳男性で腹痛を主訴として来院した。発症は昭和59年11月10日頃であり, 12月4日当科を受診し, 腹部単純写真にて腸閉塞と診断され入院した。身体所見では臍部左側に腫瘍様のものを触知した。また, リンパ節は鼠径部に小豆大のものが右に1個, 左に4個触知されるのみであった。末梢血液及び骨髄には病的細胞を認めず, 異常所見としては軽度低蛋白血症, LDH 軽度上昇, CRP (±), 血沈軽度亢進, EB virus VCA IgG 40倍, EBNA 160倍であった。Echo 及び CT で腫瘍が描出され, 連続透視及び二重造影で空腸より回腸へ移行する部位に狭窄・潰瘍及び壁内腫瘍の存在が示唆された。しかしながら血管造影では異常なく malignant lymphoma を疑い昭和60年1月17日手術を施行した。腫瘍は腸

間膜を主体とし、上腸間膜動脈根部まで存在し、小腸の一部を巻き込み、S字状結腸間膜にも一部浸潤しており、切除術を施行したが、一部残存した。腫瘍部位のリンパ球 surface marker の検索で OKIa-1 48%, B₁ 64%より B-cell lymphoma と診断した。LSG 分類では diffuse large cell type であった。原発に関しては、腸管が高度の侵襲を受けているにもかかわらず、筋層がその原型をとどめていることより、壁外からの浸潤、つまり腸間膜リンパ節原発とした。現在 VEPA 療法にて経過良好である。なお症例の検討にあたり、金沢医科大学血液免疫内科、紺田教授及び滝口助教に御指導いただきましたことに深謝いたします。

8. 全身リンパ節腫脹 (いわゆる pseudolymphoma) を伴った Sjögren 症候群の1例

澤田 信, 橋 順子, 今岡禎治, 広瀬優子,
清水史郎, 菅井 進, 滝口智夫, 紺田 進
(金沢医科大 血液免疫内科)

小川 明 (同大 耳鼻科)

村田義治 (能登総合病院 内科)

症例; 63歳, 女性, 農家主婦。

主訴; 口内乾燥感, 全身リンパ節腫脹。

既往歴; 昭和40年総入歯, 昭和55年心筋梗塞, 昭和59年2度目の胸痛発作。

家族歴; 父肺癌, 母心疾患で死亡。

現病歴; 昭和53年心筋梗塞と診断された頃よりレイノ一現象が出現した。昭和59年2度目の胸痛発作にて入院治療を受けた。当時、リンパ節腫脹, IgG 増加の指摘(-)。昭和60年2月初旬, くしゃみ, 鼻汁が出現し約1カ月間持続, 同年3月中旬左頸部に圧痛(+)の腫瘤, 続いて口内乾燥感出現, 約2週後右頸部両側腋窩, 両側鼠径部にも圧痛(-)の腫瘤形成 0.5×0.5~10×8 cm を認めたため4月23日金沢医科大学血液免疫内科入院。

入院時理学所見; 両側耳下腺腫脹, 全身表在性リンパ節腫脹 (顎下部両側頸部, 両側外腸骨リンパ節領域, 両側鼠径部 (最大 10×8 cm 右鼠径部)), 両側口角炎が認められた。肝脾腫(-)。

検査所見; LDH 379 U/L, γ -グロブリン 4.1 g/dl, 血沈 106 mm/hr, IgG 5,110 mg/dl, 末血, 骨髓には異型リンパ球をそれぞれ4%, 1.8%認め, 末血中の CIg 陽性細胞を約11%認めた。SS-A×16, SS-DNA IgG 23, DS-DNA IgG 16(u/ml), マイクロゾームテスト, サイロイドテスト陽性, 唾液腺シンチでは RI uptake の減少と口腔内排洩遅延が認められ, 口唇唾液腺生検上小葉内に単核細胞の浸潤, 腺房の萎縮, 導管の拡張が見られ Sjög-

ren 症候群 grade III と診断された。リンパ節生検上慢性非特異的リンパ節炎の像を呈し悪性リンパ腫の像は認められなかった。

経過; 特別な治療を行うことなく約1カ月後に下熱, 口内乾燥感の減少と併行し腫大リンパ節は急速に縮小, さらに自己抗体の陰性化, IgG, 血沈値の正常化, LDH, 遅延型皮内反応の正常化が認められた。

以上我々は Sjögren 症候群にて急激に発症し, 比較的速度やかに縮小が認められたいわゆる pseudolymphoma を経験したので報告する。

9. DIC における凝固・線溶阻害因子の変動

風間嘉晶, 高橋 薫, 佐藤伸二, 丹羽正弘,
山岸良一, 桜川信男 (富山医大 検査部)

目的; 血管内凝固症候群 (DIC) は, 出血傾向と血栓傾向という一見相反する現象がおこる特異な病態であり, その臨床的意義は益々増大している。私共は, DIC における凝固変動阻害因子の変動について, 最近特に注目されているプロティン C (PC), ヘパリンコフクター II (HC II) を中心にして検索した。対象および方法; DIC の診断は厚生省の DIC 診断基準によった。対象とした DIC 症例は15例で, その基礎疾患は, 悪性腫瘍12例, 感染症2例, 肝硬変症1例であり, DIC 診断時での平均 DIC スコアは8.6点であった。AT III, α_2 -PI は発色合成基質を用いた生物活性, PC は ELISA 法によって抗原量, HC II はデルマタン硫酸存在下で活性化される抗トロンビン活性を測定した。結果; 15症例, 24検体の凝血学的検索を行った。AT III 54±21%, HC II 60±30%, PC 53±20%, α_2 -PI 58±19% で, いずれも正常域に比べ, 有意の低下を認めた。特に, AT III, PC の低下が著明であった。これらの症例が DIC と診断された時点でのそれぞれの因子が正常値以下を示した頻度は, AT III 12/15, HC II 9/15, PC 11/15, α_2 -PI 8/15 であり, また阻害因子間の相関では, AT III と PC が最も強い相関 (相関係数 $r=0.69$) を認めた。以上より, HC II, PC は, AT III, α_2 -PI と同様, DIC の診断, 病態把握にとって, 有用なパラメーターとなるものと考えられ, 特に PC は, AT III とならび, 血栓形成に重要な働きをしていることがわかった。

10. 造血器疾患80剖検例の臨床病理学的考察

高柳尹立 (富山市民病院 中央研究検査部)

昭和60年5月よりさかのぼる当病院の連続1,030剖検例において造血器疾患症例は80例 (7.8%) を占めるが, それぞれの剖検所見と臨床診断・諸検索成績を対比しつ

つ臨床病理学的な考察を試みた。

1) 症例内容はI白血病群: 男21例, 女12例(平均47.3歳), II悪性リンパ腫群: 男14例, 女19例(平均62.1歳), III骨髄腫群: 男5例, 女2例(平均66.0歳), IV非腫瘍性疾患群: 男5例, 女2例(平均52.6歳)である。なお白血病2例, 悪性リンパ腫4例, 骨髄腫1例において同時性の癌の合併が指摘された。

2) 死因を調べるとI群では感染10例, 出血9例, 腫瘍侵襲8例の順となり, II群では腫瘍侵襲16例と同等, 以下肺水腫などの呼吸不全7例, 感染5例, 出血3例と続く。III群では感染が, IV群では出血が過半を占めた。

3) 剖検所見と臨床診断をつき合わせて正診率を検討した。診断が全く一致した正診例をAとし, 誤診したものの, 診断不能であったものなどにつき, B, C, D, Eのランクを設定して各症例を評価した。I群はA: 93.9%(31/33)と高い正診率を得たが, II群はA: 51.5%(17/33)と著しく低率に止まった。III群は85.7%(6/7), IV群は71.4%(5/7)となり, 全体を通ずると73.8%(59/80)の正診率となった。

4) 悪性リンパ腫群の診断困難性が明瞭であるが, C, D, Eなどに属する症例はいずれも表在リンパ節の腫大を認めず, 高齢者や重篤な病状で急激な転帰をとった入院期間の短い症例が多かった。表在リンパ節腫を欠く悪性リンパ腫例の臨床像を検討すると, 高熱持続(13/20), 食欲不振(11/20), 体重減少(9/20)とともに赤沈促進(15/19), CRP陽性(18/20), 白血球減少(13/20)を認め, 特にLDHの異常高値(17/19)が目された。骨髄穿刺を行い得た例では高率に異常細胞を検出したので, 高熱の続くLDH高値症例に対しては積極的に骨髄血検査を施行すべきと思われる。

教育講演

ヒトの急性期タンパクと実験的アミロイドーシス

右田俊介(金沢大学がん研究所分子免疫部)

血清の急性期タンパク(APP)とは急性炎症または組織傷害のとき, 2~3日後より血清中に著しく増加して, 疾患の慢性化の場合にはそのまま高値をつづける血漿タンパク分画をいう。ヒトでは α_1 -アチントリプシン(α_1 -AT), α_1 -アンチキモトリプシン(α_1 -X), ハプトグロビン, CRP, 血清アミロイドA成分(SAA), α_1 -酸性糖タンパク, 補体成分(C9, C3, B), 凝固因子(フィブリノーゲン, Ⅳ, V)などをいう。これらは機能をさまざまであり, 何故急性期に一勢に増加するのか, この診断的

意義は何であるのか, など長年の疑問点であった。これは臨床において, 蛋白分画は α_1, α_2 の増加といつもいわれるものが, 何であるかということに相当する。

この解決は1つにはインターロイキン1(IL1)の解明と, 次にタンパクの一次構造の解明によって達せられた。IL-1はヒトでは α と β の2種があり, 刺激を受けたマクロファージ(M ϕ)から分泌され, 肝に到達してAPPの生合成を促進する。外部からのストレスが組織傷害を伴わない時はコーチゾン, 好中球増加で終わってしまうが, APPの増加には抗原の侵入, 液性, 粒子性異物によるM ϕ の刺激が必要である。そのため風邪や脳卒中ではFibが増加するが, 胃内出血や外出血では増加しない矛盾がおこる。APPの機能は生体の非特異的防衛であるが, これがIL-1反応法ということによってセットとなり, M ϕ の刺激を契機として一勢に生合成されて防衛態勢をとる。そのなかには必要ではなく無駄になる分画もあるが, 一勢に警戒態勢をとることが系統発生上有利であって定着した機能であろう。一勢に増加するのはAPPの遺伝子の5'側上流に共通にIL-1制御性の共通塩基配列が存在すると仮定される。

一方, APPのタンパクの1次構造が解明されると, α_1 -ATは α_1 -T, AT III, アンジオテンジノーゲン, 卵白アルブミンとgene familyであることが判明した。これらは系統発生に共通な起源をもつが, APPとAPPでないタンパクが, 共通の起源をもつことは, そのなかの一部が生存上の理由からIL-1反応性をDNA配列上に獲得した。APPは系統発生では後期のものである。これはヒトマウス, ウサギなどではAPPの顔ぶれが相違することからも判明する。APPは種類が多いことはより進行したことである。APPは一勢に生合成される性格上, 特定の分画が少ないことはその消費を意味し, この点は診断の上に有用である。

次にAPPによって引起される疾患として, 続発性アミロイドーシスを取上げた。これはAPPのなかのSAAが部分分解してアミロイドA蛋白(AA)となり, 線維状に組織に沈着したものである。実験的アミロイドーシスはマウスにカゼインを50mgずつ連日注射, 1月続けると発症する。異物の注射によるAPPの増加と, そのなかのSAAが原因となる。近交系マウスではCBA, BALB/Cは好発系, A/J, NZBは低発系である。私共はLPS注射後のBALB/Cの肝のmRNAからSAAのmRNAをとり, 塩基の配列を解明したところ, SAAにはSAA₁, SAA₂, SAA₃の遺伝子があった。一方BendettはSAA₂のみがアミロイド沈着となると報じた。私共は