

第 36 回

日本血液学会北陸地方会

プログラム・抄録集

当番会長 正木 康史（金沢医科大学 血液免疫内科学）

期日 平成 30 年 7 月 28 日（土）

受付：11：30～

ランチョンセミナー：12：40～

学術集会：14：00～

会場 石川県立中央病院 3階会議室 1

（金沢市鞍月東 2 丁目 1 番地 TEL 076-237-8211）

日本血液学会北陸地方会・日本血液学会 共催

【ご発表者の方へ】

- 一般演題は 1 題 10 分（発表 7 分+討論 3 分）です。発表は下記の 2 通りの方法から選んでください。
- 1. データ登録：事務局にて Windows8.1 (PowerPoint2013) のパソコンを用意します。発表用データを USB 接続対応フラッシュメモリで用意してください。事務局のパソコンへの取り込みは、12 時～13 時 30 分の間に行います。時間厳守をお願いします。
- 2. パソコンの持ち込み：プロジェクター接続ケーブルは、HD(3WAY)15pin オスまでを事務局で用意します。これよりパソコン側のケーブルが必要なときは各施設で用意して下さい（特に Macintosh は注意して下さい！）。データの動作確認を済ませ、発表の 30 分前までに用意して下さい。発表時のパソコン操作は各施設をお願いします。発表者はパソコンの操作ができません。不測の事態に備えパソコン操作に詳しい方をお願いします。
- 7 月 20 日（金）までに 1 または 2 のいずれの方法で発表するかを地方会事務局までメール（hematol@kanazawa-med.ac.jp）にてお知らせ下さい。
- 発表データファイルのファイル名は、演題番号・所属・演者がわかるように簡潔に付けて下さい。（例：5__石川大血内__金沢太郎）

プログラム

- 12 : 00 評議委員会
12 : 40 開会の辞
12 : 40 ランチョンセミナー

司会：金沢医科大学 血液免疫内科学 正木康史

「 新規薬剤による骨髄腫治療の展望 」

独立行政法人地域医療機能推進機構
京都鞍馬口医療センター院長
島崎千尋先生

共催：セルジーン株式会社

- 14 : 00 学術集会
座長：金沢大学附属病院 血液内科 近藤 恭夫 先生

1. HBV 活性化後血小板減少をきたした慢性リンパ性白血病

国立病院機構あわら病院 内科

○大槻希美、津谷寛

福井大学 保健管理センター

浦崎芳正

2. 神経リンパ腫症を呈した再発性マントル細胞リンパ腫の1例

石川県立中央病院血液内科

○藤永昌宏、近川由衣、中川紀温、齋藤千鶴、杉盛千春、小谷岳春、山口正木

3. 副腎に見られたびまん性大細胞型B細胞リンパ腫の2例

富山赤十字病院 血液内科

○漆原涼太、尾崎 淳、黒川敏郎

4. 肝臓内巨大腫瘍の治療後に腫瘍出血を起こしたが寛解になったびまん性大細胞型
B細胞性リンパ腫の一例

真生会富山病院 内科

○瀬川莉恵子、刀塚俊起

5. 初回治療後に再燃し、Brentuximab Vedotin 投与にて寛解となり以後順調に経過
している ALK 陰性 anaplastic large cell lymphoma(ALCL) の一例

独立行政法人国立病院機構金沢医療センター血液内科

○吉尾伸之、周藤英将、山本雄也、三村優仁

同 皮膚科

稲沖 真

同 検査科病理部

川島篤弘

6. 消費亢進型血小板減少、腎機能障害、多クローン性高γグロブリン血症、低補体
血症、抗核抗体強陽性を伴った末梢性T細胞リンパ腫の一例

福井県済生会病院 内科

○松尾充宏、青木 剛、澤崎愛子

岡山大学医師薬学 総合研究科病理学

池田知佳、田畑哲也、吉野 正

15:00 座長：富山大学 第三内科 村上 純 先生

7. リツキシマブが奏効した関節リウマチ合併免疫性血小板減少性紫斑病

富山大学 卒後臨床研修センター

○滝澤大輝

富山大学 第三内科

村上 純、在田幸太郎、和田暁法、佐藤 勉

8. BLd 療法が著効したクリオグロブリン血症の一例

福井大学医学部附属病院 血液・腫瘍内科

○山内英暉、大蔵美幸、細野奈穂子、山内高弘

同 皮膚科

長谷川稔

9. 関節症状を契機に発見されたアミロイド関節症合併多発性骨髄腫の1例

富山県立中央病院 血液内科

○山田真也、高橋稚奈、丸山裕之、望月果奈子、奥村廣和

10. VCDにより速やかに寛解が得られた腎不全・呼吸不全合併原発性形質細胞性白血病

金沢大学附属病院 血液内科

○糀谷嘉起、岩城憲子、貫井友貴、辻紀章、田辺 命、鎧高健志、水牧裕希、荒幡昌久、細川晃平、高松博幸、石山 謙、近藤恭夫、山崎宏人、中尾眞二

11. 維持透析患者に発症し凝固第13因子欠乏症と巨大皮下血腫をきたした治療関連骨髄系腫瘍の一例

金沢医科大学 血液免疫内科学

○相澤知秀、藤本信乃、川端浩、坂井知之、藤田義正、岩男悠、河南崇典、水田秀一、福島俊洋、正木康史

12. アザシチジンと脾臓への放射線治療で52ヶ月の生存期間が得られた慢性骨髄単球性白血病の一例（76歳 男性）

市立砺波総合病院 血液内科

○又野禎也、松浦絵里香

同 放射線治療科

西嶋博司

16:00 総会

16:15 休憩

16:30 教育講演

座長：○○大学○○先生

「CROX (Cluster regulation of RUNX) strategy for hematological malignancies.」

京都大学大学院医学研究科人間健康科学系専攻

上久保 靖彦 先生

17:30 閉会の辞

一般演題

1. HBV 活性化後血小板減少をきたした慢性リンパ性白血病

国立病院機構あわら病院 内科 大槻希美 津谷寛

福井大学 保健管理センター 浦崎芳正

【緒言】急性肝炎に伴う血小板減少の報告はA型肝炎によるものが多くB型肝炎に伴うものは少ない。重度の血小板減少をきたした症例の報告はまれである。今回HBV活性化後に著明な血小板減少を呈した慢性リンパ性白血病の症例を経験したので報告する。

【症例】67歳 女性

【経過】慢性リンパ性白血病でフルダラビン不応となりブレンツキシマブベドチンを投与した。初回投与でgrade3の好中球減少を認め、2回目投与は実施せず経過観察をしていた。投与2カ月後に肝酵素上昇を認めHBsAg陽性化、B型肝炎の活性化と診断し入院でエンテカビル投与加療を開始した。14日経過時点で改善認めず消化器内科に転院、エンテカビル投与30日後肝酵素低下したが血小板減少を認めた。当科再診時に血小板 $1.7/\mu\text{L}$ であり精査・経過観察目的に入院となった。入院7日目に血小板 $8000/\mu\text{L}$ まで低下し、点状出血、口腔粘膜出血、下血が認められたため血小板輸血を施行、血小板回復は認められずその後も輸血を施行する必要がある。骨髄はdry tapであり生検では大半が小型リンパ球様細胞で赤芽球・巨核球を少数認められていた。エルトロンボパグを投与後20日で血小板数が回復し、輸血不要となった。その後、エルトロンボパグは中止、血小板数安定したが、CLL再燃したためイブルチニブでの加療開始、病勢コントロール良好で経過している。

2. 神経リンパ腫症を呈した再発性マントル細胞リンパ腫の1例

石川県立中央病院血液内科

藤永昌宏、近川由衣、中川紀温、齋藤千鶴、杉盛千春、小谷岳春、山口正木

【症例】70歳、女性。【主訴】両上肢の挙上困難、神経性疼痛

【現病歴】201●年9月、巨大肝脾腫、全身リンパ節病変を伴う白血化マントル細胞リンパ腫（CSIVB, MIPI high）を発症した。VR-CAP（ボルテゾミブ、リツキシマブ、シクロフォスファミド、ドキシソルビシン、プレドニン）レジメンにて治療したところ諸症状は速やかに消失した。しかし、6コース終了直後、後頸部～両上肢の神経性疼痛、両上肢挙上困難が急性に出現した。PET-CT上、脾内（限局性）、両鼠径部リンパ節の他に、両側C5-6神経根～腕神経叢、右上腕神経、坐骨神経などの神経に散在性多発異常集積を認め、これらの神経性病変をMRIにて評価したところ紡錘状腫大と拡散強調画像（DWI）高信号が確認された。以上より神経リンパ腫症と診断し、R-HD-MTX/AraC（リツキシマブ、高用量メソトレキセート/シタラビン）レジメンによる治療を直ちに開始した結果、3コース後には両上肢の挙上障害および神経性疼痛はほぼ消失した。

【考察】神経リンパ腫症は悪性リンパ腫の中でも稀な病態であるが、一般に難治性で特に診断の遅れは不可逆的神経障害をもたらす。早期診断にPET-CTとMRIは有用であり、治療法として高用量MTXを含めた多剤併用化学療法は有用であった。

3. 副腎に見られたびまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫の 2 例

富山赤十字病院 血液内科

漆原涼太、尾崎 淳、黒川敏郎

【緒言】副腎病変を有する悪性リンパ腫は約 5%と稀であるが純粹な副腎病変のみの悪性リンパ腫はさらに少なく，総説などのまとまった報告も少ない。今回当院で続けて診断した副腎病変を有するびまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫（DLBCL）の 2 例を報告する。

【症例 1】70 代男性。X 年 Y 月下旬から倦怠感が持続したため Y+1 月に前医を受診し腹部 CT 検査にて両側副腎の腫大を認めた。尿中メタネフリン濃度は極軽度の高値であり褐色細胞腫は否定的で悪性リンパ腫を疑った。Y+2 月当院に紹介され超音波ガイド下針生検を施行し DLBCL と診断した。PS-3, LD 697 U/L, sIL-2R 4182 U/mL。病変は両側副腎のみで CS: IVA, IPI: H, NCCN-IPI: H-I であった。CHOP-R 療法 1 コース終了時点で ADL 改善し治療継続している。

【症例 2】80 代男性。X 年 Z 月に倦怠感を主訴に前医を受診し腹部 CT 検査で両側副腎の腫大と傍大動脈リンパ節腫大を認めた。褐色細胞腫に特徴的な高血圧等の症状は認めなかった。年齢から開腹生検は困難と判断し右副腎から CT ガイド下針生検を施行し DLBCL と診断した。PS-3, LD 891 U/L, sIL-2R 8014 U/mL。病変は両副腎，腹腔内リンパ節，脾臓。CS: IVA, IPI: H, NCCN-IPI: H。CHOP-R 療法を行い倦怠感は改善した。若干の文献的考察を加えて上記 2 症例の経過を報告する。

4. 肝臓内巨大腫瘍の治療後に腫瘍出血を起こしたが寛解になったびまん性大細胞型 B 細胞性リンパ腫の一例

真生会富山病院 内科

瀬川莉恵子、刀塚俊起

症例 51 歳、女性。20XX 年 8 月に 1 ヶ月前からの腹痛で食欲がなく来院し、腹部膨満、肝脾腫著明にみとめ、CT にて肝右葉内の巨大腫瘍、腹部傍大動脈、腹腔内リンパ節の多数腫大し腹腔 bulky mass を認めた。胃内視鏡検査にて十二指腸、胃 SMT をみとめ、生検にて DLBCL と診断。骨髄穿刺にて芽球様細胞の浸潤を認め stage IV, LDH 694, IPI high と診断した。R-CVP 療法 (80% dose) を施行した。腫瘍量が多いので輸液、利尿剤、アルカリ化などの腫瘍崩壊症候群の予防を行った。day 6 に Hb 4.2 まで減少あり。CT の結果、腫瘍崩壊による肝腫瘍破裂が原因の出血と診断した。血圧・脈拍は安定しており、止血していると判断し RBC 輸血にて対応した。day21 に腹部血管造影検査を行い、出血がないことを確認され、2 コース目の R-CVP 療法を施行した。翌日 Hb 8.5→6.6 へ低下後は、肝破裂による腹腔内出血は見られていない。3 コース目からは R-CHOP 療法に変更して 10 コース終了して寛解状態となった。腫瘍量が多い DLBCL の治療経過として貴重な症例と思われ報告する。

5. 初回治療後に再燃し、Brentuximab Vedotin 投与にて寛解となり以後順調に経過している ALK 陰性 anaplastic large cell lymphoma (ALCL) の一例

独立行政法人国立病院機構金沢医療センター血液内科

吉尾伸之、周藤英将、山本雄也、三村優仁

同 皮膚科 稲沖 真

同 検査科病理部 川島篤弘

【症例】 53 歳、男性

【主訴】 左鼠径部腫瘍

【現病歴】 20XX 年 2 月に左大腿部リンパ節炎を発症し当院皮膚科にて加療し軽快。同年 9 月に左鼠径部に腫瘍を認め以後増大。10 月に同科受診し CT にて左鼠径部から腹部傍大動脈にかけ多数のリンパ節腫脹あり。悪性リンパ腫が疑われ血液内科紹介受診となった。

【経過】 FDG-PET にて右耳介周囲、左右頸部リンパ節、右鎖骨上窩リンパ節、横隔膜-両側鼠径部リンパ節、左大腿部、傍大動脈周囲リンパ節に集積あり。鼠径リンパ節生検にて、ALK 陰性の ALCL と診断された。治療として、CHOP 療法を開始し病変は縮小化していったが、8 クール終了後の CT にて原発巣である左鼠径リンパ節の増大を認めた。そこで、治療を Brentuximab Vedotin へと変更した。治療開始 6 ヶ月後の PET/CT にて病変は消失し寛解と判断した。現在、同薬剤を 4 週ごとに投与しているが寛解を維持している。

【まとめ】 ALK 陰性の ALCL は少なく、かつ難治性のリンパ腫であり、確立した標準療法はない。本例では、Brentuximab Vedotin により寛解に至り、その後維持療法的に使用すること順調に経過している。本疾患は症例数が少なく、今後本症および Brentuximab Vedotin 治療のまとまった報告およびその治療法の確立が望まれる。

6. 消費亢進型血小板減少、腎機能障害、多クローン性高 γ グロブリン血症、低補体血症、抗核抗体強陽性を伴った末梢性T細胞リンパ腫の一例

福井県済生会病院 内科

松尾 充宏、青木 剛、澤崎 愛子

岡山大学 医歯薬学総合研究科病理学

池田 知佳、田畑 哲也、吉野 正

【症例】68歳男性。胃癌ESD後で通院中。X年4月頃から鼻出血を反復していた。6月の定期受診時の血液検査で血小板減少、腎機能障害を認め、当科緊急入院。入院時発熱、下肢の点状出血を認めた。追加検査で多クローン性高 γ グロブリン血症、低補体血症、抗核抗体強陽性、IPF上昇およびPAIgG高値を認めたが、骨髄穿刺では巨核球は低形成であり、異型細胞の同定は困難であった。PET/CTで全身性リンパ節腫大を認め、左腋窩リンパ節生検を施行した。確定診断前に血小板数 0.2 万/ μ Lと著減したため、ITPに準じて大量デキサメタゾン投与を行ったが、効果は一過性であった。その後リンパ節生検結果が末梢性T細胞リンパ腫（PTCL, follicular helper T phenotype）と判明し、骨髄生検でもPTCL浸潤を認めた。THP-COP療法施行により、血小板減少を含め前述の検査異常はいずれも改善し、リンパ節病変も縮小した。同療法6コース終了後、PET/CTで異常集積は全て消失したが、骨髄浸潤残存は否定できなかった。治療終了5ヶ月後に初診時と同様の検査異常とリンパ節再増大にてPTCL再発を来し、CHASE療法で化学療法を再開し、奏効している。

【考察】PTCLで消費亢進型血小板減少を伴うことは稀であり、また低補体血症については1つの症例報告を認めるのみである。よって本例は貴重な症例と考え、今回報告する。

7. リツキシマブが奏効した関節リウマチ合併免疫性血小板減少性紫斑病

1. 富山大学 卒後臨床研修センター

2. 富山大学 第三内科

滝澤大輝 1、村上純 2、在田幸太郎 2、和田暁法 2、佐藤勉 2

【緒言】 関節リウマチ (RA) に免疫性血小板減少性紫斑病 (ITP) を合併 (RA-ITP) することはまれであり、通常の ITP との相違はわかっていない。

【患者】 77 歳女性。40 歳頃に関節リウマチと診断され、関節変形強いものの、NSAIDs のみで管理された。X 年 8 月頃に皮下出血を自覚し、9 月の定期受診時に血小板減少 (0.1 万) を指摘され当科紹介。網血小板増加し、*H. pylori* 尿中抗体、抗 CCP 抗体、抗核抗体 (Homo, Spec; ×160)、SS-A、ループスアンチコアグラント陽性、低補体血症、低 Vit. B12、低葉酸血症あり。骨髄塗抹標本では巨核球数は保たれ、異形成なし。ステロイド、*H. pylori* 除菌 (一次・二次)、ビタミン・葉酸補充を行ったが血小板数増加に乏しく、硬膜下血腫をきたした。大量ガンマグロブリン療法は効果不十分、ロミプラスチムでは全身の皮疹が出現し中止、エルトロンボパグでも血小板数 3 万を維持できなかった。リツキシマブ投与したところ、4 回投与後に血小板数の回復が見られ、RA の症状も軽快傾向となった。その後エルトロンボパグ継続し、明らかな再燃なし。

【考察】 難治 RA に対してもリツキシマブの有効性が報告されており、治療抵抗性の RA-ITP の場合はリツキシマブがいい適応になると考えられる。他の自己免疫疾患合併 ITP に関しても検証が必要である。

8. BLd 療法が著効したクリオグロブリン血症の一例

1) 福井大学医学部附属病院 血液・腫瘍内科

2) 同 皮膚科

山内英暉¹⁾、大蔵美幸¹⁾、細野奈穂子¹⁾、長谷川稔²⁾、山内高弘¹⁾

【症例】67 歳、男性。

【現病歴】DM、HT、HLP で前医通院中であった。X-4 年より皮疹を繰り返し、X-1 年 5 月前医での皮膚生検の結果、白血球破砕性血管炎と診断された。クリオグロブリンは陰性で、ポリクローナル IgG の増加と抗核抗体陽性を認めたが、膠原病の診断には至らなかった。PSL 50 mg/日を開始するも皮疹は改善せず、経過観察となった。X 年 3 月に動悸、息切れ、四肢冷感が出現し、精査加療目的に当院紹介入院となった。

【経過】血液検査で貧血(Hb 10.3 g/dL)、腎機能障害(CRNN 1.43 mg/dL)を認め、IgA- κ 型 M 蛋白(IgA 335 mg/ dL)を認めた。クリオグロブリンが陽性で、骨髄スメア標本で血球間にクリオグロブリン成分を多量に認めた。形質細胞は 2%で、CD19、56 陰性、 κ 鎖陽性の population をわずかに認めるのみであった。皮疹の悪化もあり再度生検したところ、クリオグロブリン血症性血管炎と診断された。主訴はクリオグロブリンによる過粘稠度症候群と考えられた。BLd 療法を開始し約 2 週間で自覚症状は改善、クリオグロブリンも減少し、1 ヶ月後には IgA- κ 型の M 蛋白は消失、腎機能は正常化、皮疹も消失し現在まで再燃なく経過している。

【考察】HCV 関連以外のクリオグロブリン血症においては確立した治療法がない。本症例はクリオグロブリンの原因と考えられた IgA- κ 型 M 蛋白を分泌する腫瘍性形質細胞をターゲットとして BLd 療法を行い、良好な経過を得た。クリオグロブリン血症治療を考える上で示唆に富んだ症例と考え報告する。

9. 関節症状を契機に発見されたアミロイド関節症合併多発性骨髄腫の1例

富山県立中央病院血液内科

山田真也、高橋稚奈、丸山裕之、望月果奈子、奥村廣和

【症例】72歳男性。6ヶ月前から両側の手指、手関節、足関節の腫脹、こわばりを認め、細かい作業が困難になった。3ヶ月前にA病院整形外科よりリウマチの疑いで当院リウマチ内科紹介。IgG高値、総蛋白とアルブミンの乖離を認め、多発性骨髄腫疑いにて当科紹介。骨髄中に形質細胞を26%認めたが、CRAB症状はなかった。関節エコーで両側手関節周囲の腱鞘滑膜、手掌屈筋腱鞘、左足長趾腱鞘の肥厚を認めた。またCT、MRIで両側股関節周囲の肥厚、軟部組織信号を認めたことからアミロイド関節症を疑った。手根管症候群に対して、開放術を施行。滑膜切除検体でアミロイドの沈着が認められた。また、直腸粘膜生検でもアミロイド沈着が認められた。骨髄腫診断事象は認めないが、アミロイド関節症によるQOL低下を認め治療適応と判断。肺線維症の合併があり、ボルテゾミブは避けLd療法を選択した。現在Ld療法7コース目であるが、関節腫脹は軽快し原病もPRを維持している。

【結語】アミロイドーシスは多発性骨髄腫患者の10-15%に、アミロイド関節症は多発性骨髄腫に伴うアミロイドーシスの0.1-6%に認める。しばしば関節症状が先行し、リウマトイド因子陰性関節リウマチと誤診されることが多いが、多発性骨髄腫の治療により関節症状の改善が見られる。リウマトイド因子陰性の関節症状を有する患者では、アミロイド関節症も念頭に置く必要がある。

10. VCDにより速やかに寛解が得られた腎不全・呼吸不全合併原発性形質細胞性白血病

金沢大学附属病院 血液内科

糀谷嘉起、岩城憲子、貫井友貴、辻 紀章、田辺 命、鎧高健志、水牧裕希、荒幡昌久、細川晃平、高松博幸、石山 謙、近藤恭夫、山崎宏人、中尾眞二

症例は 68 歳、男性。1 ヶ月の経過で進行する下腿浮腫・呼吸困難を主訴に近医を受診した。胸水貯留、Cr 5.2 mg/dL、末梢血に 27%の異常細胞を指摘され当院へ転院した。尿中 κ 型 BJP が陽性、胸水中に多数の形質細胞、末梢血形質細胞数 7,800/ μ L、骨髄に軽鎖制限を有する形質細胞が 89.2%みられたことから、胸腔内浸潤を伴う原発性形質細胞性白血病と診断した。病期は DS: III B、ISS: III、R-ISS: III で、t(11;14)を含む複雑染色体核型を認めた。

全身性浮腫と胸水による低酸素血症のため PS は 4 であった。精査中に無尿となったため、血液透析を開始。中分子の κ 鎖除去を目的に血液濾過透析を併用した。入院第 12 病日から VCD 療法を開始したところ 12 日目に末梢血形質細胞は消失し、1 コースで VGPR となった。胸水の減少と共に酸素投与が不要となり PS は 1 に改善した。2 コース後には腎機能も改善し、透析回数を減らすことができた。より深い寛解を目指して現在 VRD 療法に変更しているが、治療に対する忍容性は良好である。

形質細胞性白血病は多発性骨髄腫の 2~4%を占め、髄外病変や腎障害を伴うことが多い。標準治療は確立されておらず、予後は不良とされる。本症例の経験から、高度の臓器障害を伴う PS 不良の原発性形質細胞性白血病であっても、ボルテゾミブを含む治療によって臓器障害の改善と白血病の寛解が得られることが示唆された。

11. 維持透析患者に発症し凝固第13因子欠乏症と巨大皮下血腫をきたした治療関連骨髄系腫瘍の一例

金沢医科大学血液免疫内科学

相澤知秀、藤本信乃、川端浩、坂井知之、藤田義正、岩男悠、河南崇典、水田秀一、福島俊洋、正木康史

59歳の男性。35歳時に睾丸腫瘍に対する抗がん剤治療歴あり。53歳より腎硬化症のため血液維持透析。X年1月頃から血小板減少が進行し、同年4月には末梢血に芽球が出現、FDP異常高値、フィブリノーゲン著減から、DICを伴う急性白血病が疑われ当院に紹介された。骨髄検査にて芽球5%、顆粒球系と赤芽球系の異形成と複雑核型異常を認め、治療関連骨髄系腫瘍（FAB分類：MDS，RAEB）と診断した。DICに対して遺伝子組換えトロンボモジュリンおよびFFP輸血を行いつつ、MDSに対して減量アザシジン療法を開始した。d3に右側胸部に疼痛と皮下血腫が出現、その後も半日から2日ごとに右半身の疼痛が繰り返し出現し、血腫は広範囲に拡大した。連日の赤血球輸血にもかかわらずHbは4g/dL台まで低下した。PT，APTTは正常で、異常な出血傾向の原因を精査する過程で血液凝固第13因子（F13）活性の低下（21%）が判明した。F13濃縮製剤の投与により疼痛の緩和と、皮下血腫の拡大の停止、貧血の改善、およびフィブリノーゲンの増加がみられた。F13はF13-AとF13-Bの4量体が止血の最終段階（フィブリン架橋）に働く。F13-Bが主に肝臓で産生されるのに対しF13-Aは骨髄系細胞に高発現しており、白血病やMDSではF13-Aの発現・機能異常をきたしうる。異常な出血傾向がみられる造血器腫瘍ではF13欠乏症を念頭において活性やインヒビターの検査を進める必要がある。

12. アザシチジンと脾臓への放射線治療で52ヶ月の生存期間が得られた慢性骨髄単球性白血病の一例 (76歳 男性)

市立砺波総合病院 血液内科 又野 禎也、松浦 絵里香
同 放射線治療科 西嶋 博司

[症例]狭心症、肺気腫他で治療中であった。X年7月に白血球増加を指摘、X+1年1月にも白血球増加を指摘され、精査目的に当科に紹介となった。

[検査成績] 左方移動と単球増加を伴う白血球増加を認めたが、赤血球数、血小板数は基準内であった。骨髄は過形成で顆粒球系・単球系細胞の増加を認めた。染色体 46, XY。CTで脾腫を認めた。

[臨床経過]無治療で経過観察を行うも白血球増加、単球増加が持続し CMML-1 と診断した。X+1年12月に白血球数が47500/mm³まで増加し、アザシチジン治療(以下Aza)を開始した。途中菌血症、肺炎を合併したが、回復後はAzaを継続した。徐々に白血球の増加、脾腫の増悪が認められ、X+4年3月脾腫に対して放射線治療(以下RT)を行った。白血球数の低下、脾腫の改善を認めたが肺炎を合併し、RTとAzaは中断した。白血球増加、脾腫悪化のため、6月よりAzaを再開、またX+5年2月にRTを行った。以後もAzaを続けたが白血球増加に加え、芽球も出現し、X+5年5月永眠となった。

[考案]CMMLにAzaが有効と報告されている。高齢で多くの合併症を認めた本例でAzaを39回行えたことは、Azaは有害事象が少なく、試みる価値のある治療と思われる。本疾患に脾臓照射を行った報告は少ない。一時的ではあるが脾腫の縮小および白血球数を減らす効果が認められ、症状緩和には有用な手段と考えられた。

教育講演

CROX (Cluster regulation of RUNX) strategy for hematological malignancies.

京都大学大学院医学研究科人間健康科学系専攻 上久保靖彦

RUNX1 is considered to be a master regulator of hematopoiesis and has been regarded as a tumor suppressor. Recent our studies suggest that wild-type RUNX1 is needed for survival and proliferation of leukemias. In this session, we describe the significance and paradoxical requirement of RUNX1 in leukemia based on recent our findings such as “Genetic compensation of RUNX family transcription factors”, “RUNX1 inhibition-induced inhibitory effects on leukemia through p53 activation” and our novel theory “Cluster regulation of RUNX (CROX)” through the Gene Switch method using PI-Polyamides as a new modality that may contribute to the next generation of leukemia treatment strategies.