

A 肝・脾・腎・副腎など

A-1) Acute megakaryoblastic leukemia (FAB M7) of infancy の 1 例

北條 洋, 野沢 佳弘, 阿部 正文

乳児白血病では前駆 B 細胞性 ALL や AML の FAB M4, M5 が多く, megakaryoblastic leukemia (M7) は稀とされる。私たちは顕著な肝腫を示し, 小円形細胞腫瘍との鑑別が必要であった de novo M7 with t(1;22) の 2 ヶ月女児例を経験したので報告する。

臨床所見: 症例は 2 ヶ月, 女児。生後 6 日目から黄疸が出現し, 8 週頃から腹部膨満と肝腫大を指摘された。血液検査で芽球の出現 (WBC: 18,900, Blast: 19.5%), 貧血 (Hb: 5.2), 血小板減少 (42,000), 肝障害 (AST: 341, ALT: 256), 高 LDH 血症 (3,136) が認められ, 急性白血病, DIC が疑われ, 小児科に入院となった。腹水貯留と肝腫大による呼吸障害, 腫瘍に伴う DIC と肝不全による出血傾向が進行し, 第 18 病日, 肺出血を合併し死亡した。

病理学的所見: 骨髓スミアの芽球様細胞は N/C 比の高い中型から大型細胞で細胞表面は突起状 (cytoplasmic bleb) を示した。PO (-), PAS (-) で flow cytometry では CD4 (87.3%), CD7 (24.8%), CD13 (35.4%), CD33 (69.0%), CD34 (27.8%), CD41a (87.5%) であった。生検肝組織は正常構造が失われ, 線維化が高度で変性肝細胞がわずかに残存した。繊細な核クロマチンを有する N/C 比の高い小円形細胞が大小の不規則な cluster を形成して増殖していた (図 1 左)。腫瘍細胞は Factor VIII (図 1 右), CD42b (図 2 左), CD61 (図 2 中), CD34 (図 2 右) が陽性で MIB 1 陽性率は 47.3% であった。染色体分析では 46,XX, t(1;22)(p13;q13) (18 細胞), 46,XX, t(1;22)(p13;q13), t(3;4)(q21;p16) (2 細胞) を認めた。

考 案: M7 の肝, 脾, リンパ節, 腎, CNS, 骨格筋などの髄外浸潤は固形腫瘍との鑑別が重要である。自験例の肝腫では neuroblastoma, undifferentiated type の転移と白血病細胞の浸潤が鑑別対象となったが, 芽球の形態と表面マーカー, 肝浸潤細胞の免疫染色所見から M7 と診断された。

図 1

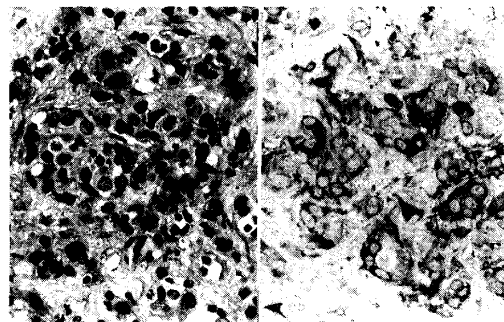
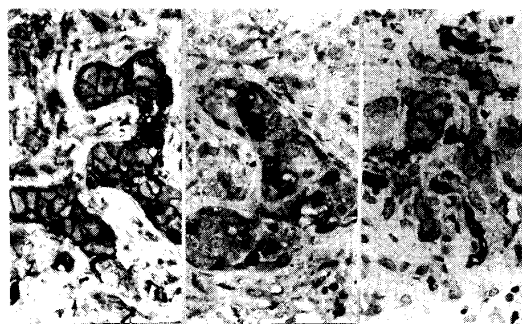


図 2



M7 の染色体・遺伝子異常は小児と成人で異なることが報告される [1]。小児期には Down 症候群, t(1;22) などがみられ, Down 症候群 (DS) (+), t(1;22)(+), DS (-) and t(1;22) (-) の 3 群, または DS (+), de novo, secondary の 3 群に分けられている [2,3]。自験例は t(1;22) (OTT-MAL) に起因するが, t(3;4) (EVI 1-FGFR3) の付加的異常が出現した。EVI1 は成人の M7 に, FGFR3 は myeloma の発生に関与するが M7 における相互転座の意義は不明である。自験例に認めた高度な肝線維化の機序として白血病細胞の産生する PDGF と TGF β の細胞外 fibronectin and/or collagen deposition の誘導, CD41a と ligand の fibronectin との interaction などが推測された [4]。

文 献

- 1) Dastugue Net al. Blood. 2002;100:618.
- 2) Bernstein J et al. Leukemia. 2000;14:216.
- 3) Athale UH et al. Blood. 2001;97:3727.
- 4) Kitagawa M et al. Hum Pathol 1994;25:723.