

6. 造血回復期に致死的高アンモニア血症を合併した急性骨髄性白血病の1例

中山 京子, 神波 信次, 芳山 恵
吉川 徳茂
(和歌山県立医科大学小児科)

造血細胞移植の合併症として造血回復期に原因不明の致死的高アンモニア血症が報告されている。今回再生不良性貧血から進展した急性骨髄性白血病の化学療法中に致死的高アンモニア血症を発症した症例を経験したので報告する。

症例：16歳女性。9歳時に再生不良性貧血を発症、中等症の状態経過観察となる。発症から7年後汎血球減少の増悪がみられ、骨髄異形成症候群、急性骨髄性白血病 (M5, monosomy7) への病態移行と診断、化学療法開始となる。寛解導入療法 (通常 AML 治療の約 60%dose) により造血回復に2か月を要するも完全寛解に到達した。続いて強化療法 (60%dose) を実施したが骨髄抑制は遷延、腸球菌敗血症、血球貪食症候群を発症し、抗菌薬、ステロイドを使用していた。強化療法開始2か月後、感染症は鎮静化し全身状態は安定していたが、突然意識障害を発症し、血中 NH_3 535 $\mu\text{g}/\text{dl}$ と異常高値を認めた。意識障害は急速に悪化、24時間後には昏睡状態となった。抗菌薬の中止、人工呼吸管理、持続血液透析、カルニチン投与、肝底護を開始したが血中 NH_3 は 4080 $\mu\text{g}/\text{dl}$ まで上昇し多臓器不全により約3週間の経過で死亡した。経過中肝逸脱酵素の上昇は軽度で、血清ビリルビンの上昇、血液凝固異常はみられず劇症肝炎は否定、尿中有機酸分析、アミノ酸分析に異常なく、門脈-大循環シャントも確認されなかった。

同様の症例は造血細胞移植後に、いわゆる特発性高アンモニア血症として報告されているが、通常化学療法中にも生じうる。化学療法中の意識障害の原因として高アンモニア血症を念頭におく必要がある。

7. 両側精巣浸潤で発症した白血病の1例

山口 善道, 赤坂 好宣, 橋村 宏美
西山 章次
(兵庫県立こども病院 放射線科)

竹田 洋樹, 長谷川 大一郎, 川崎 圭一郎
小阪 嘉之
(同 血液腫瘍科)
矢内 友子
(神戸大学医学部附属病院 小児科)

両側の精巣腫大を契機に、白血病と診断された一例を経験した。若干の文献的考察を加えて報告する。

症例は、4か月の男児。2週間より、家人に両側精巣の腫大を気付かれていた。発熱で近医を受診した際に両側精巣腫大を指摘され、精査目的にて当院泌尿器科へ紹介となった。

在胎出生歴および既往症に特記すべきことはない。初診時、陰嚢内に両側とも腫大した硬い精巣を触知し、体幹から右前腕に茶褐色の皮疹が散在していた。肝を2横指触知したが脾腫なし。血液検査では、WBC 4300/ μl (異常細胞はみられず)、Hb 8.3g/dl, Plt $763 \times 10^3/\mu\text{l}$, LDH 1281IU/l と LDH の高値を認めた。超音波検査では両側とも精巣および精巣上体、精索の腫大を認め、精巣の内部は hypoechoic であった。ドプラでは、精巣血流の若干の増加がみられた。MRI でも両側精巣は腫大しており、内部は T2 強調像でやや低信号を呈していた。以上から、悪性リンパ腫あるいは白血病の浸潤等による両側精巣腫大が疑われた。

入院後に施行された骨髄検査や精巣および皮膚部皮膚の生検結果より、急性骨髄性白血病 (AML M7) の両側精巣および皮膚浸潤と診断された。全身検索の CT, MRI にて、腓頭部周囲の後腹膜や、髄膜などに浸潤が疑われた。全身骨 X 線写真では、明らかな骨病変は認められなかった。

白血病の精巣浸潤は、小児の病理解剖例の 60-90% に認められるとされ、比較的高頻度であるが、精巣腫大を契機に白血病が発見されることは少ないと思われる。画像的には、特異的な所見はないものの、精巣は両側性に腫大して内部は均一な低エコーを呈し、血流は増加していることが多いとされる。このような像を見た際には、白血病あるいは悪性リンパ腫の精巣浸潤を念頭に置く必要があると思われた。