

## 症例 10

[症例] 年齢:86歳 女性

[主訴] 貧血の進行 1年前より浮腫・腰痛

[末梢血検査結果]

血液検査

WBC $4.53 \times 10^3/\mu\text{l}$  RBC $2.34 \times 10^6/\mu\text{l}$  Hb 7.8g/dl Hct24.5% MCV 104.7fl MCH 33.3pg MCHC 31.8% RDW 13.3% PLT  $226 \times 10^3/\mu\text{l}$  PCT 0.21% PDW 9.2% Ret 1.3% Stab 1% Seg 64% Lymph 27% Mono 7% Baso1% 連銭形成

生化学検査

CRP 0.03mg/dl Na 138mEq/dl K5.3mEq/dl Cl 109mEq/dl IP 3.5mg/dl Ca 7.9m g/dl

BUN 25.2mg/dl CRE 1.68mg/dl UA 5mg/dl AMY 156IU/l TP 6.3g/dl ALB 1.5 g/dl

TB 0.1mg/dl GLU 91m g/dl AST 37IU/l ALT 20IU/l ALP 262IU/l LDH 379IU/l CK 484IU/l GGT 25IU/l フェリチン 98.8ng/ml IgG2523mg/dl IgA59mg/dl IgM58mg/dl

凝固検査

PT(%) 101.6% PT(INR) 0.99 APTT(秒)25.2sec

[骨髄検査結果]

NCC:20,500 M/gk(+)

Myelo-blast 0.4% Promyelo 0.4% Myelo 11.6% Meta 1.6% Stab 16.0% Seg 12.0%

Eo-Myelo 0.4% Mattur Baso 0.8% Lympho 14.8% Mono 6.0%

Baso-Erythro 0.8% Poly-Erythro 2.4% Orthro-Erythro 4.4% Plasma 28.4%

M/E=5.68

[その他の検査結果]

免疫電気泳動法において、 $\gamma$ -グロブリンの領域に M ピークを認めた。BJ 蛋白(+)

[末梢血所見の読み]

正球性の貧血を認め、網赤血球の上昇は認めない。白血球数、血小板数正常。形態異常は認められない。赤血球の連銭形成を認めた。

[骨髄所見の読み]

Hypocellular marrow M/gk あり。

M/E=43.2/7.6=5.68

異型性を有する形質細胞:28.4%(核周明庭(-) 二核のものも散見 未熟型>成熟型・芽球型)

[考えられる類似疾患との鑑別]

意義不明な M 蛋白血症(MGUS)

①血清 M 蛋白は 3g/dL 以下②骨髄のクローナル形質細胞は 10%以下③他の B 細胞増殖性疾患が否定されること④臓器障害を認めない

この4つの条件をみたと MGUS と診断される。

多発性骨髄腫

- ①血清より M 蛋白の検出。
- ②骨髄におけるクローナルな形質細胞の比率 $\geq 10\%$ 。
- ③臓器障害の存在

この 3 つの条件を満たすと多発性骨髄腫として診断される。

#### [確定診断]

血清中に M 蛋白検出・骨髄中の Plasma28.4%・Hb7.8g/dL・骨病変(+)  
腎障害(+)  
であることより  
→多発性骨髄腫の診断となった。

### 多発性骨髄腫 Multiple Myeloma

形質細胞(骨髄腫細胞)の骨髄を中心とした単クローン性(腫瘍性)増殖とその産物である、単クローン性免疫グロブリン(M 蛋白)の血中・尿中増加により特徴付けられる疾患。

臓器障害(高い Ca 血症、腎障害、貧血、骨病変)を認める場合のみ症候性の骨髄腫として診断される。

主に骨髄が侵され、浸潤部位の骨に腫瘤形成や骨破壊をきたす。原則的にはどの骨格系に病変をきたすが、椎骨、肋骨、頭蓋骨、骨盤、大腿骨、鎖骨などに多い。

#### [形態鑑別のポイント]

末梢血において、赤血球連銭形成を認め、形質細胞の出現は少ないが、 $20\%$ ( $20,000/\mu\text{L}$ )以上の形質細胞が出現する場合は形質細胞性白血病と診断される。骨髄では骨髄腫細胞の軽度の増加から  $90\%$ に達する例まで多様である。中には 2~3 核など、多核を有するものや、明瞭な核小体を有するものがみられる。骨髄腫細胞の形態分類を下に示す(Greipp 分類)。

成熟型に向かって予後は良好とされている。

- ①成熟型:核のクロマチン凝集が強く、核径が  $8\mu\text{m}$  未満、核小体  $1\mu\text{m}$  未満で核は偏在し、核周明庭が明瞭
- ②中間成熟型: 他の 3 型に当てはまらないもの。
- ③未熟型: クロマチン凝集が弱く、核が  $10\mu\text{m}$  より大きいか核小体が  $2\mu\text{m}$  より大きく、細胞質は狭く、核は偏在し、核周明庭をもつもの
- ④形質芽細胞型: 細胞質がより狭く、核は中心にある、核周明庭をほとんど認めない

その他の特異な形態を示す骨髄腫細胞としては、青白色でブドウの房状に見える封入対を持つ Grape cell(Mott cell, Molura cell)や赤色で屈折性の封入対は Russel 小体。細胞質の辺縁が炎のような形質細胞は flame cell。多数の繊維状封入対をもつものは Gucher 様細胞(thesaurocyte)と呼ばれる。しかし、これらの異常は正常形質細胞でもみられる。

細胞表面マーカーでは細胞質内免疫グロブリン(cyIg)が発現し表面免疫グロブリン(smIg)の発現が弱い。正常の形質細胞と同様に CD38、VS38、CD138、Cd79a が発現し、CD56 も発現することが多い。

#### [参考文献]

- 1)阿南健一(監):エビデンス血液形態学 近代出版
- 2)木崎昌弘ら:WHO 分類第 4 版による白血病・リンパ系腫瘍の病態学 中外医学者 2009