

症例 14

【症例】

年齢：44歳 性別：男性

主訴：嘔気、食欲不振、その数か月後、動悸、息切れも認め近医受診。

血液検査で高度貧血、肝脾触知せず、頸部、腋窩、鼠径リンパ節触知せず

【末梢血液検査結果】

WBC $3.13 \times 10^3/\mu\text{l}$ RBC $1.17 \times 10^3/\mu\text{l}$ Hb4.2g/dl Hct12.4% MCV106fl

Plt $117 \times 10^3/\mu\text{l}$ Ret 1.19% 分類 Meta 1% Stab1% Stab 1% Seg67%

Ly 30% Mo1%

T-Bil 6.4mg/dl TP 6.9g/dl Alb 4.6g/dl AST28U/L ALT 14U/L LDH 2265U/L

UA8.2mg/dl BUN 14.5mg/dl Cre0.79mg/dl Na 134mmol/L K 4.1 mmol/L

Cl 101 mmol/L Ca 8.5mg/dl CRP 0.31mg/dl

Fe $324 \mu\text{g/ml}$ TIBC $342 \mu\text{g/dl}$ UIBC $18 \mu\text{g/dl}$ フェリチン 224.6ng/ml

【骨髄検査】

NCC 205000 / μl Meg 60 / μl

Mye-blast 0.6% Pro 3.2% Myelo 7.4% meta 12.6% stab 11.4% Seg12.0%

Eo-meta0.2% Eo-stab0.8% Eo-seg2.6% Lym8.8%

Proerythro0.8% Baso-erythro10.0% Poly-erythro18.2%

Ortho-erythro 11.2% Plasma0.2%

M/E1.26

【その他の検査結果】

ビタミン B₁₂ 74 (基準値 233~914pg/ml)

葉酸 10.5 (基準値 3.6~12.9ng/ml)

内因子抗体陽性

直接クームス試験陰性

【末梢血所見の読み】

赤血球の大小不同、好中球過分葉が見られる

【骨髓所見の読み】

赤芽球系細胞の過形成を呈し、核網は繊細で核・細胞質成熟解離が高率に見られる。

顆粒球系では巨大後骨髄球、巨大桿状核球、好中球の過分葉を認める。

骨髄巨核球では多核の骨髄巨核球を認める。

上記三系統の形態異常を起こし、末梢血に出現する前に破壊される現象（無効造血）を呈する。

【考えられる類似疾患との鑑別】

溶血性貧血：直接クームス試験陰性より自己免疫性溶血性貧血は否定できる

MDS：汎血球減少、好中球過分葉が認められ鑑別疾患とした

PNH：肉眼的ヘモグロビン尿を認めることが多い

ビタミン B₁₂ 欠乏性貧血：抗内因子抗体、抗壁細胞抗体による自己免疫機序によりビタミン B₁₂ が胃壁細胞から分泌される内因子と結合できないため吸収できず無効造血に陥り、汎血球減少となる。

葉酸欠乏性貧血：アルコール中毒や妊娠、悪性腫瘍に伴う需要増大がある。

ビタミン B₁₂ は低値にならない

【確定診断】

ビタミン B₁₂ が低値、内因子抗体が陽性で、骨髓像では赤芽球系細胞の過形成と核と細胞質の成熟解離を認め悪性貧血と診断された。

【治療による変化】

フレスミン静注、メチコバル（ビタミン B₁₂ 製剤）内服により、Ret 上昇、LDH 低下、間接ビリルビン低下し貧血改善が認められた。

【形態診断におけるポイント】

大球性貧血で末梢血では赤血球大小不同、好中球過分葉を認め、骨髓検査で核・細胞質の成熟解離を認める赤芽球系細胞の過形成、巨大後骨髄球、巨大桿状核球の出現、多核の骨髄巨核球を認める。これら三系統の形態異常が見られる。

(参考文献) WHO 分類第4版による白血病・リンパ系腫瘍の病態学
血液形態観察のすすめ方
病気がみえる⑤血液