

30年間で発作性夜間血色素尿症から骨髄異形成症候群へ移行した1症例

脇本 理栄子, 津田 勝代, 前川 芳明, 松尾 収二 (天理よろづ相談所病院)

今回30年の経過をおって発作性夜間血色素尿症 (PNH)から骨髄異形成症候群 (MDS) に移行した症例を経験したので報告する。

症例 60代男性、30歳時に数カ所の医療機関にて貧血を指摘されていた。33歳時、心窩部痛と赤褐色尿を主訴に近医を受診。その5日後当院紹介となり、骨髄検査にて赤芽球系の過形性、ハム試験、砂糖水試験共に陽性、LDH 294U、網状赤血球 8.8%、ハプトグロブリン検出感度以下と溶血所見を認めPNHと診断された。

経過 初診時はHb 6.6g/dl、PLT $20.0 \times 10^4/\mu\text{l}$ 、WBC $6.1 \times 10^3/\mu\text{l}$ 、MCV87の正球性貧血に血清鉄 68 $\mu\text{g/dl}$ 、骨髄中鉄芽球 17%、貯蔵鉄陰性より鉄欠乏性貧血を合併していた。徐々にPLTの減少が目立つ様になり10年後には $5.0 \times 10^4/\mu\text{l}$ 、その後 $1.0 \times 10^4/\mu\text{l}$ まで低下、WBC数 $2 \sim 3 \times 10^3/\mu\text{l}$ になり、濃厚赤血球輸血の頻度を増やすことでHb 5~6g/dlを維持していた。骨髄検査において初診時は過形成 (特に赤芽球系)であったが、汎血球減少が進むにつれて低形成の部分が多くみられるようになった。PNH発

症7年後には巨核球数の減少が著明となり、細胞密度は相対的な赤芽球系の過形成を伴った低形成像で造血不全の進行をみる。さらに1年後、顆粒球系、巨核球系の軽度の異型性が出現 (MCV100)、28年後には末梢血に芽球がみられるようになった。3年後にMCV116と大球性貧血となり骨髄検査で再度細胞密度過形成、3系統に異型性が見られたためMDSへの移行と診断された。MDS診断時はLDH1200~2000と高値を示し、ハプトグロブリンは検出感度以下、RPIは1.5~3.5であり、溶血所見で初診時からMDS診断時まで変化はみられなかった。また、MDS診断時に施行されたフローサイトメトリーではRBCの50%にCD55⁻59⁺発現不良細胞があり、顆粒球の100%にGP関連抗原の発現不良細胞を認めた。

まとめ PNHから骨髄低形成、MDSへ移行した稀な一例を報告した。本症例はMDSへ移行後もPNHの残存を有し、溶血傾向も存在した。骨髄所見は通常のMDSとの差は認めなかった。

連絡先：0743-63-5611 内線 8921