

IgD-λ型多発性骨髄腫の2例

◎小山 怜奈¹⁾、岡本 翔²⁾、海野 晃久¹⁾、吉原 由利重¹⁾、南里 安耶¹⁾、草場 耕二¹⁾、木村 晋也²⁾、末岡 榮三朗³⁾
 佐賀大学医学部附属病院¹⁾、佐賀大学医学部内科学講座血液・呼吸器・腫瘍内科²⁾、佐賀大学医学部臨床検査医学講座 佐賀大学医学部附属病院検査部³⁾

【はじめに】多発性骨髄腫(以下 MM)とは、形質細胞の腫瘍である。その中で IgD 型は 2～4% で比較的稀である。今回、IgD 型 MM を 2 例経験したので報告する。

【症例】〈症例 1〉63 歳女性。20XX 年、他院にて腎機能低下、貧血、蛋白分画異常、尿中 Bence Jones 蛋白等を認めたことから当院紹介となった。〈症例 2〉55 歳男性。20XX 年、他院にて貧血、腎障害、高 Ca 血症等を認め当院紹介となった。【検査所見】〈症例 1〉(血液検査)

Hb:10.5 g/dL、UN:19.6 mg/dL、Cr:0.87 mg/dL、IgG:657 mg/dL、IgA:73 mg/dL、IgM:34 mg/dL(尿検査)UP/Cr:18.09 g/g・Cre、Bence Jones-λ 型蛋白(骨髄像)形質細胞 35.6%(骨髄フローサイトメトリー:以下 FCM)陽性:CD38、CD56、CD138、細胞質内(以下 Cy)IgD、CyLambda。〈症例 2〉(血液検査)Hb:11.3g/dL、UN:27.3mg/dL、Cr:2.85mg/dL、Ca:13.8mg/dL、連銭形成(+)。IgG:471 mg/dL、IgA:38mg/dL、IgM:15mg/dL(尿検査)UP/Cr:4.03g/g・Cre、Bence Jones-λ 型蛋白(骨髄像)形質細胞 10.8%(FCM)陽性:CD38、CD56、

CD138。一部陽性:CyIgD、CyLambda。【まとめ】IgD 型 MM は他の M 蛋白と比較して、貧血、腎不全、高 Ca 血症の頻度が高く、予後不良である。一般的に MM の検査では血清にて IgG、IgA、IgM のみを測定する。今回も当初はこの 3 種の抑制を認めたことより Bence Jones 型が疑われた。しかし、FCM 検査にて IgG、IgA、IgM、IgD の 4 種類の免疫グロブリンを測定したことで当日中に IgD 型である結果を報告し、早期診断に繋がった。

IgD 型 MM は他の M 蛋白と比較して重篤な症状を引き起こすが、早期診断することでいち早く治療を開始できる。FCM による免疫グロブリン測定が有用であると再確認できた症例であった。

【連絡先】

佐賀大学医学部附属病院検査部

小山 怜奈

Tel : 0952-34-3250

mail : sx3883@cc.saga-u.ac.jp

血小板顆粒減少の発見が家族性血小板機能異常を疑う契機となった一症例

◎中島 那奈¹⁾、岡田 和大¹⁾、垂水 俊樹¹⁾、久保山 健治¹⁾、棚町 千代子¹⁾、川野 祐幸¹⁾
久留米大学病院¹⁾

【はじめに】血小板は、粘着能・凝集能・放出能を持ち一次止血を行うことで、止血に極めて重要な役割を果たしている。今回、我々は末梢血塗抹標本にて血小板顆粒減少を認めたことにより、家族性の血小板機能異常を疑うこととなった症例を経験したので報告する。

【症例】1歳女児。重症仮死状態で出生後、ヘルペスウイルス（HSV）感染症を発症。発達及び未熟児貧血、HSV感染症の経過観察目的で当院小児科紹介となった。経過観察中に紫斑や下腿のあざ、硬結を伴う皮下血腫を認めたことから、出血傾向の精査を実施することとなった。また、問診により家族（母親・兄弟）にも出血傾向があることが判明し、並行して精査を行うこととなった。

【検査結果】PT, APTT, フィブリノゲン, 血小板数は正常であったが出血時間は著明に延長していた。また、末梢血塗抹標本において血小板顆粒減少を認め、追加で検査した第XIII因子活性は正常、フォンウィルブランド因子（vWF）活性および抗原定量値はやや低値であった。

【家族の検査結果】家族（母親・兄弟）の出血傾向スクリーニング実施し、凝固検査や血小板数には問題なく、出血時間のみ延長していることが確認された。それに加え、末梢血塗抹標本にて血小板顆粒減少と他院で実施した血小板凝集能試験でコラーゲン凝集およびADP凝集による二次凝集の低下が確認された。

【考察】本症例の1歳女児および家族において出血時間の延長と末梢血塗抹標本での血小板顆粒減少が認められ、家族性の血小板機能異常症が疑われた。また、血小板凝集能試験の結果からも顆粒放出能に異常をきたしている可能性が考えられた。1歳女児においては、血小板凝集能試験を行っていないが、上記の類似点より同じ異常があると推測される。遺伝性の有無は現在精査中である。

【結語】血小板形態異常は、赤血球・白血球に比べ見落とされやすいが、認められた際には先天性疾患の診断の一助となり得る可能性があるため、臨床側への積極的な報告が重要と考えられる。

連絡先 0942-35-3311（内線:6063）

クロスミキシング試験で非典型的な波形パターンを呈した一過性 LAHPS の一症例

◎入江 沙織¹⁾、岡田 和大¹⁾、垂水 俊樹¹⁾、久保山 健治¹⁾、棚町 千代子¹⁾、川野 祐幸¹⁾
久留米大学病院¹⁾

【はじめに】LAHPS(ループスアンチコアグラント(LA)陽性・低プロトロンビン血症)は、感染症や膠原病などを契機に発症し、出血傾向を示す疾患である。今回、クロスミキシング試験において非典型的な波形パターンを呈した LAHPS の症例を経験したので報告する。

【症例】4歳男児。20XX年2月10日に下痢、2月11日に嘔吐が出現し症状が持続したため、2月14日に近医小児科を受診しアデノウイルス胃腸炎と診断された。2月18日、起床時に鼻出血を認め、止血困難であった。A病院小児科を受診し血液検査で凝固異常を認め、精査加療目的で当院小児科紹介、入院となった。

【検査所見】入院時：貧血とPLTの低下は認められなかった。生化学検査では、肝機能・腎機能の低下は認めなかった。PT 20%，APTT 79.1 sec，フィブリノゲン 279 mg/dL，DD 0.5 μg/mL，FDP < 2.5 μg/mL，AT 活性 105%，VIII因子活性 8%，APTTを用いたクロスミキシング試験で即時・遅延反応ともに、正常血漿 50%混和時の凝固時間が著明に延長し、非典型的な山型の波形を呈した。

検体を正常血漿で5倍希釈し、クロスミキシング試験を実施した結果、即時・遅延反応ともに直線状のLA型の波形となった。外注検査では、LA(dRVVT)1.9，II因子活性 ≤ 3%，IX因子・XI因子・XII因子活性の低下，血清補体価 ≤ 12 CH50/mL，抗カルジオリピン抗体 IgG ≤ 8 U/mL，アデノウイルス(CF)128倍が確認された。

【経過】検査結果より、アデノウイルス感染を契機に発症したLA陽性に伴う凝固異常(LAHPS)と診断された。6週間後の凝固検査では、正常化し症状も改善したため、一過性の凝固異常と判断され終診となった。

【考察】本症例は、クロスミキシング試験で山型の波形を呈し、希釈測定により直線状となったこと、また、外注検査の凝固因子活性の測定で、希釈直線性を認めず正確な活性値を求められなかったことから、高力価の循環抗凝血素の存在が考えられた。今後、クロスミキシング試験で非典型的な山型の波形パターンを呈した場合は、高力価の循環抗凝血素を疑うことも考慮すべきである。連絡先 0942-35-3311 (内線:6063)