

第19回日本検査血液学会学術集会 形態診断のためのケースカンファレンス

症例3

東京大学医学部附属病院 検査部
大金 亜弥

【症例】 50歳代 男性

【主訴】 発熱，紫斑

【現病歴】

発熱，紫斑を認め，勤務先診療所を受診．

血液検査で白血球数の増加を認め，精査加療目的で当院血液・腫瘍内科に入院となった．

【家族歴】 特になし

入院時検査所見

血算

WBC	111.7	× 10 ⁹ /L
RBC	2.61	× 10 ¹² /L
Hb	9.2	g/dL
Hct	27.2	%
PLT	65	× 10 ⁹ /L
Reti	1.0	%
Blast	4.5	%
Pro	93.0	%
Myelo	0.5	%
Seg	0.0	%
Eos	0.0	%
Baso	2.0	%

生化学

TP	6.1	g/dL
ALB	3.6	g/dL
LD	698	U/L
AST	32	U/L
ALT	25	U/L
ALP	263	U/L
T-Bil	0.7	mg/dL
BUN	15.6	mg/dL
Cre	1.33	mg/dL
UA	3.8	mg/dL

凝固

PTs	15.7	s
PT%	64.0	%
PT-INR	1.28	
APTT	27.5	s
Fbg	73	mg/dL
FDP	309.0	μg/mL
D-D	55.1	μg/mL
AT	110	%
TAT	58.0	ng/mL
PIC	24.9	μg/mL

入院時検査所見

血算

WBC	111.7	$\times 10^9/L$
RBC	2.61	$\times 10^{12}/L$
Hb	9.2	g/dL
Hct	27.2	%
PLT	65	$\times 10^9/L$
Reti	1.0	%
Blast	4.5	%
Pro	93.0	%
Myelo	0.5	%
Seg	0.0	%
Eos	0.0	%
Baso	2.0	%

生化学

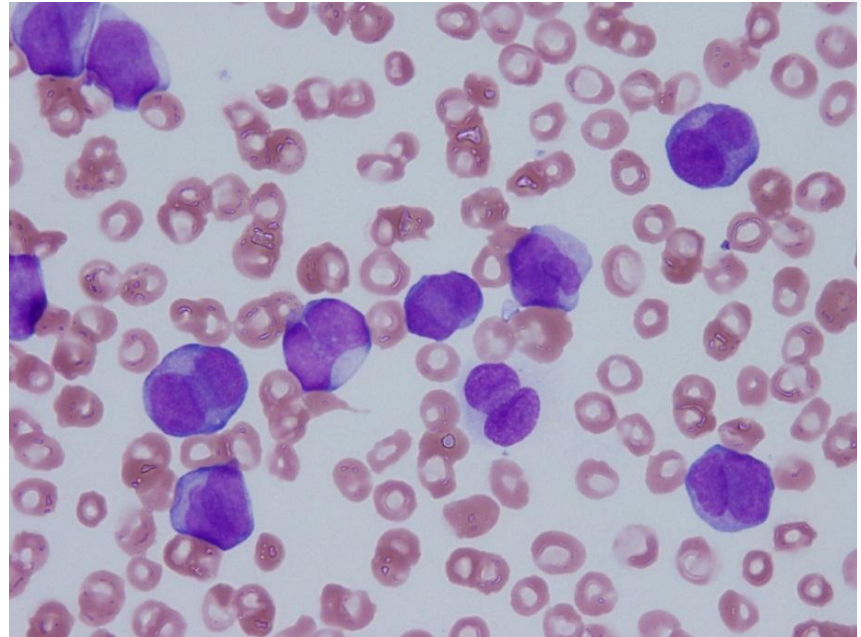
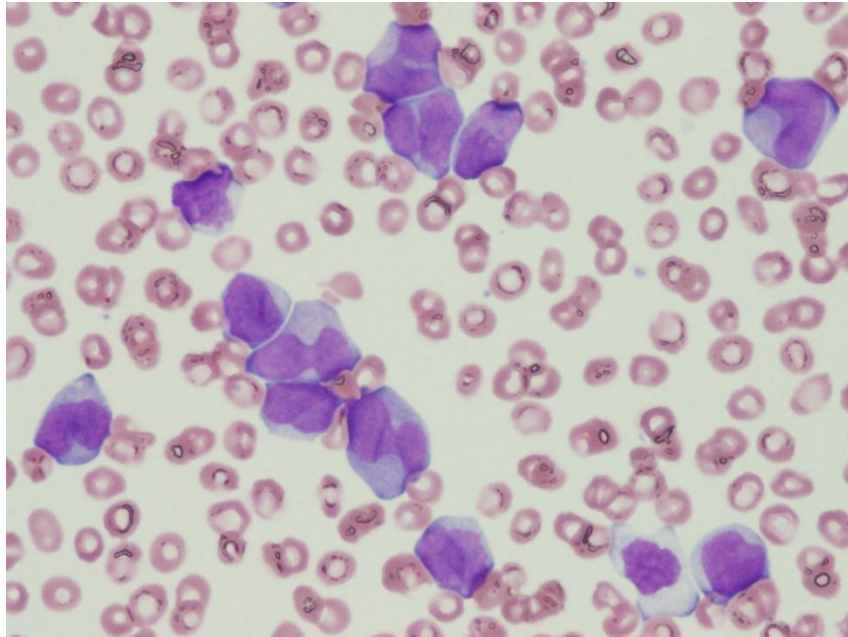
TP	6.1	g/dL
ALB	3.6	g/dL
LD	698	U/L
AST	32	U/L
ALT	25	U/L
ALP	263	U/L
T-Bil	0.7	mg/dL
BUN	15.6	mg/dL
Cre	1.33	mg/dL
UA	3.8	mg/dL

凝固

PTs	15.7	s
PT%	64.0	%
PT-INR	1.28	
APTT	27.5	s
Fbg	73	mg/dL
FDP	309.0	$\mu\text{g/mL}$
D-D	55.1	$\mu\text{g/mL}$
AT	110	%
TAT	58.0	ng/mL
PIC	24.9	$\mu\text{g/mL}$

白血球が非常に多い！
線溶系の著明な亢進あり！

末梢血液MG染色



大きさ：中型から大型

核：鉄アレイ状，くびれ

細胞質：微細顆粒

血液疾患で間違いはなさそう…
あの細胞を何に分類しようかな…



AML-M3の低顆粒タイプ？！

→アウエル小体・faggot細胞を探す！

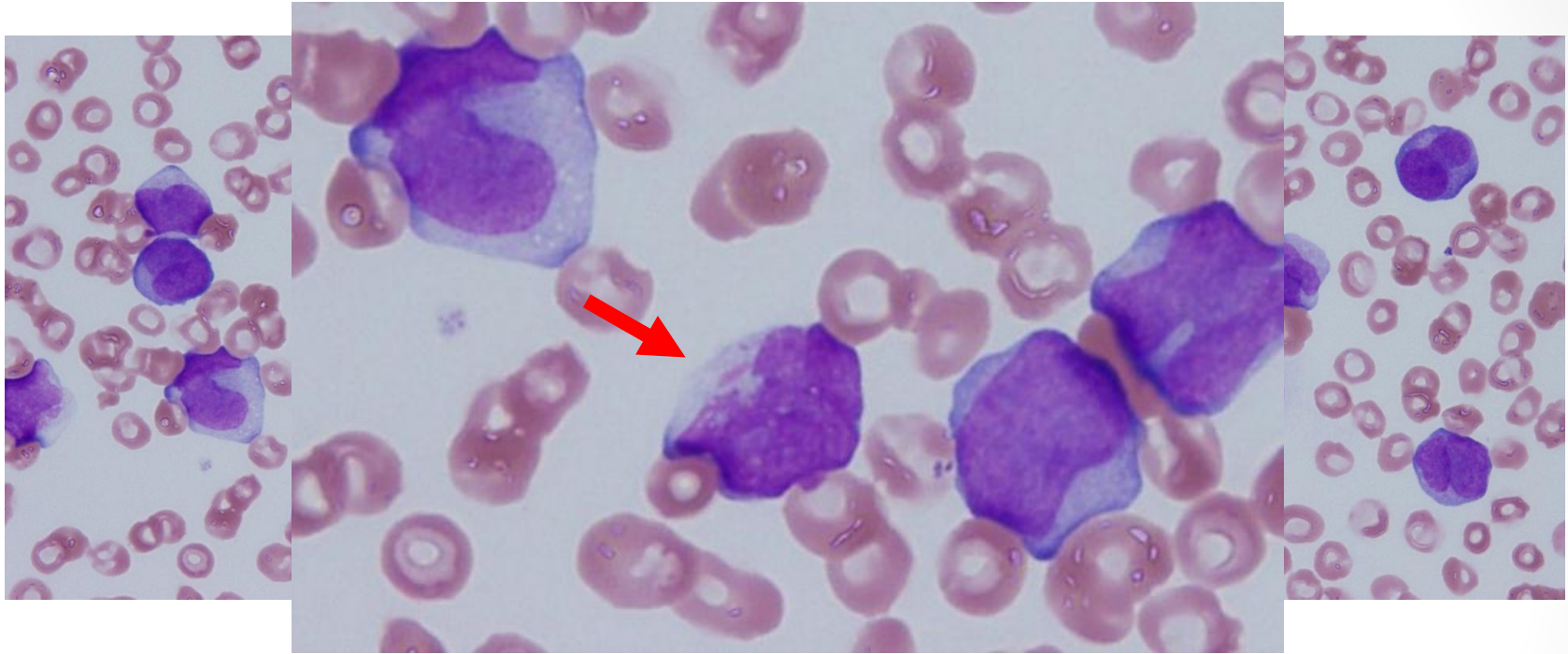
急性単球性白血病？！

→エステラーゼ染色は染まる？

高悪性度の悪性リンパ腫？！

→ペルオキシダーゼ染色は？

末梢血液MG染色



大きさ: 中型から大型

核 : 鉄アレイ状, くびれ

細胞質: 微細顆粒 一部にAuer小体

入院時検査所見

血算

WBC	111.7	$\times 10^9/L$
RBC	2.61	$\times 10^{12}/L$
Hb	9.2	g/dL
Hct	27.2	%
PLT	65	$\times 10^9/L$
Reti	1.0	%
Blast	4.5	%
Pro	93.0	%
Myelo	0.5	%
Seg	0.0	%
Eos	0.0	%
Baso	2.0	%

生化学

TP	6.1	g/dL
ALB	3.6	g/dL
LD	698	U/L
AST	32	U/L
ALT	25	U/L
ALP	263	U/L
T-Bil	0.7	mg/dL
BUN	15.6	mg/dL
Cre	1.33	mg/dL
UA	3.8	mg/dL

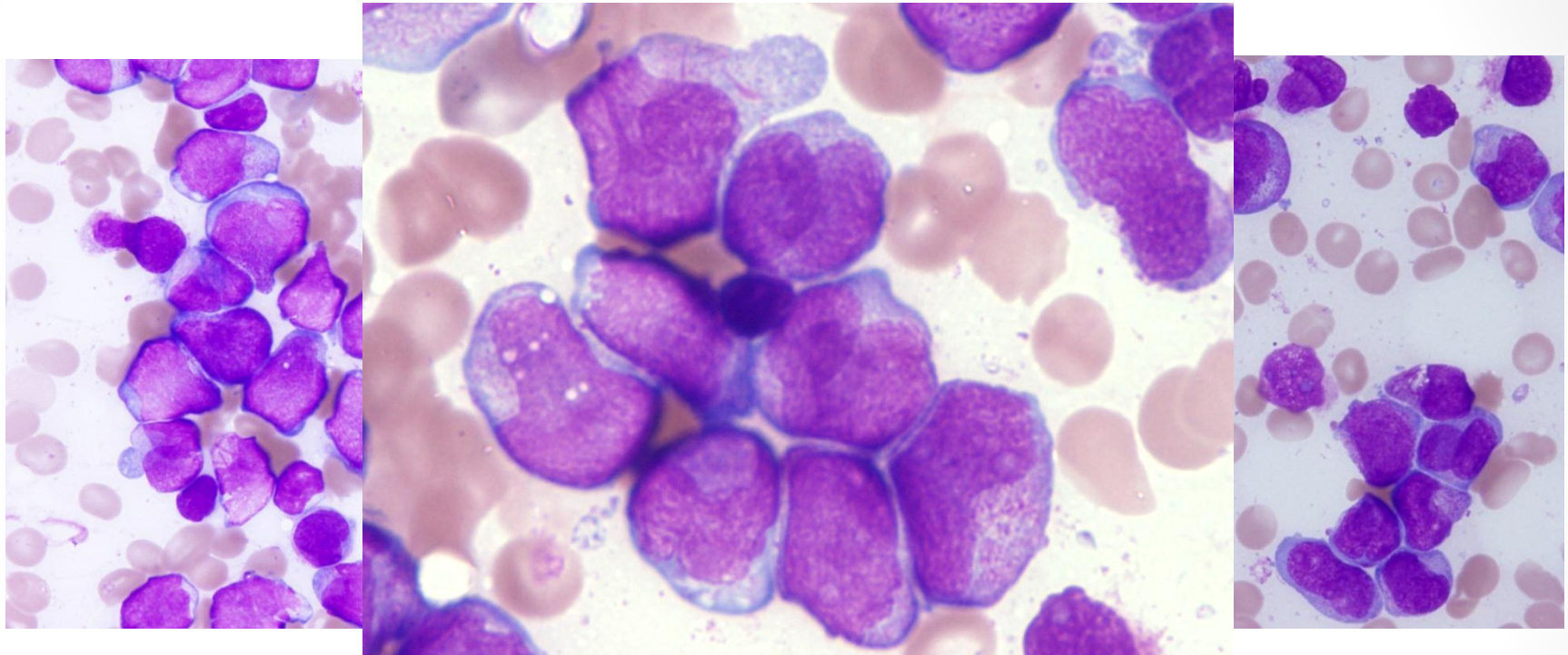
凝固

PTs	15.7	s
PT%	64.0	%
PT-INR	1.28	
APTT	27.5	s
Fbg	73	mg/dL
FDP	309.0	$\mu g/mL$
D-D	55.1	$\mu g/mL$
AT	110	%
TAT	58.0	ng/mL
PIC	24.9	$\mu g/mL$

BM

NCC	36.5	$\times 10^4/\mu L$
MgK	0	$/\mu L$

骨髓MG染色

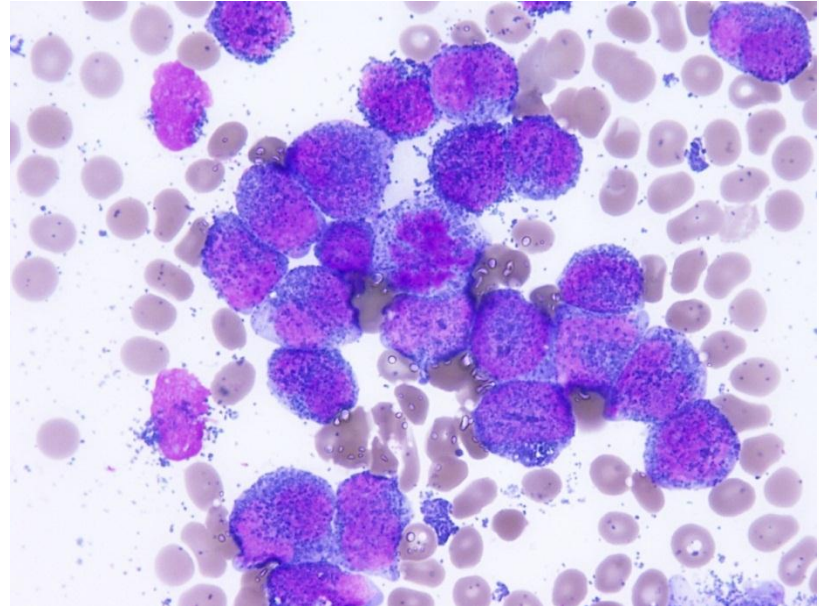
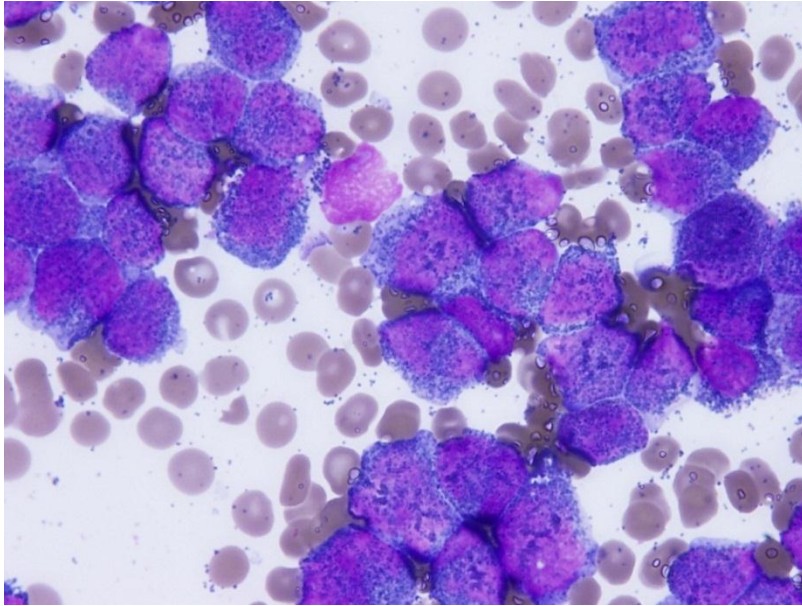


大きさ: 中型から大型

核 : 鉄アレイ状, くびれ

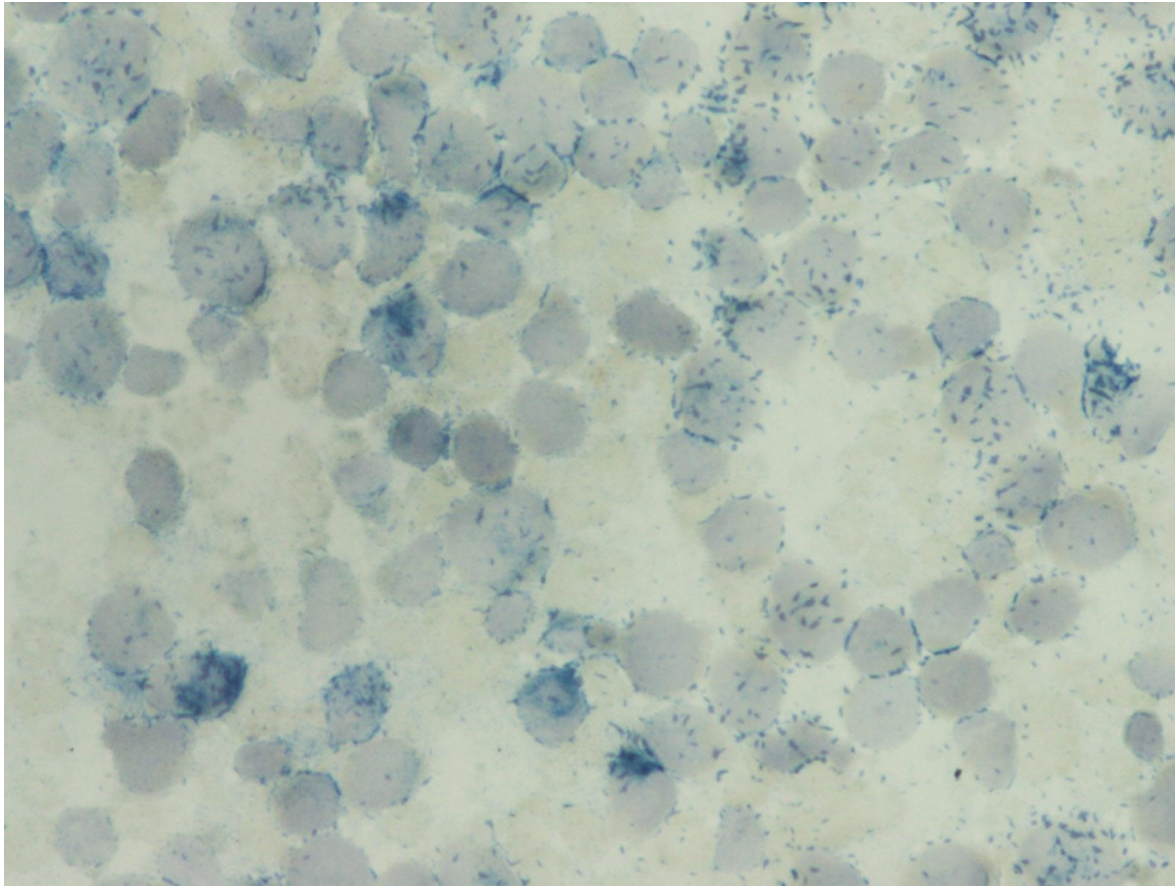
細胞質: 微細顆粒, 一部にAuer小体

骨髓MPO染色



MPO 強陽性

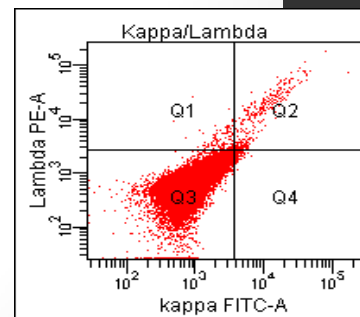
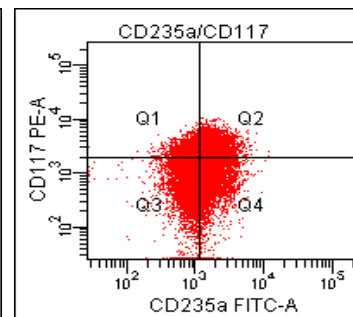
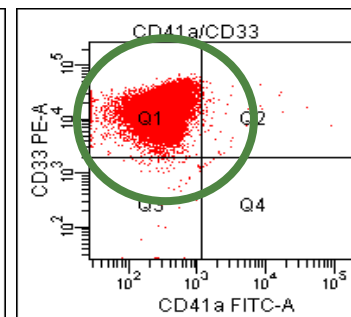
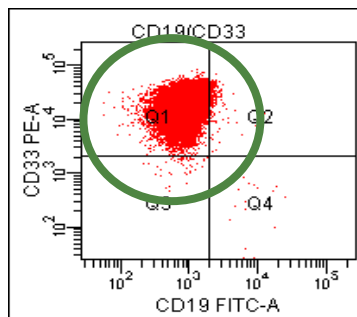
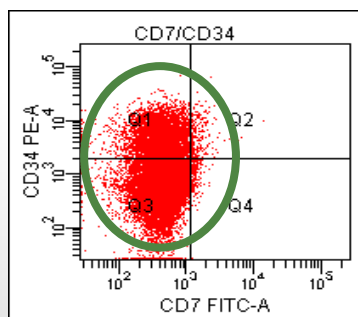
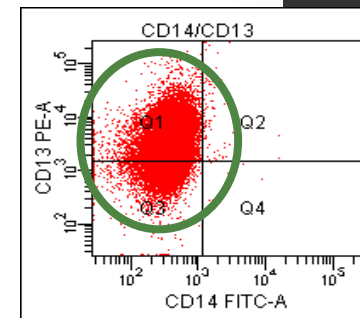
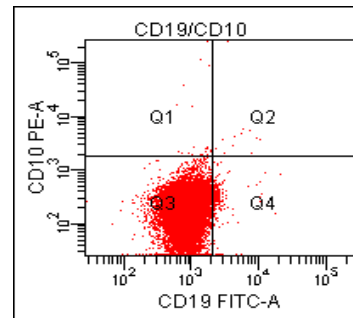
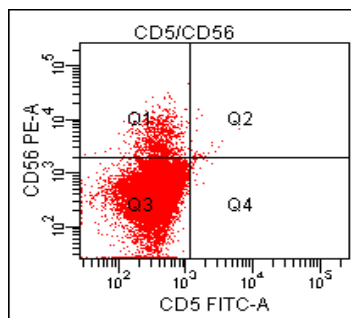
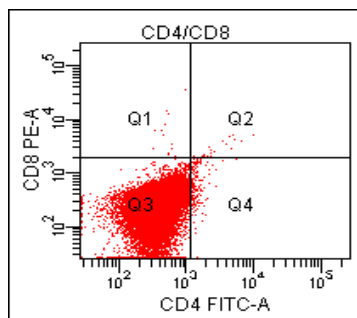
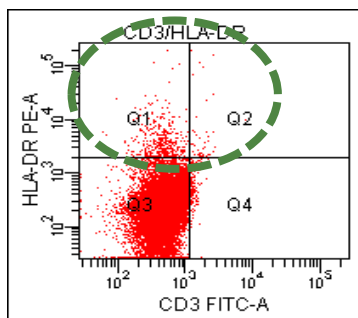
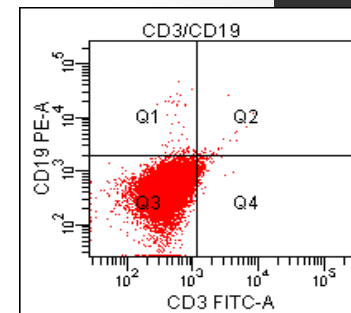
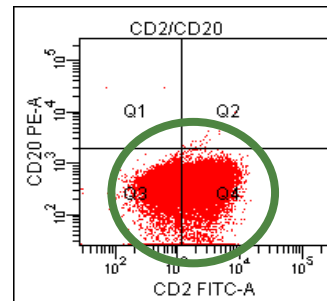
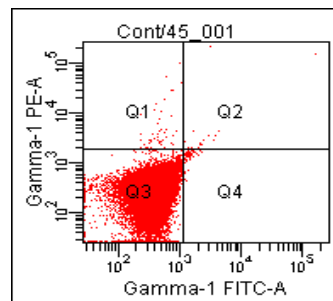
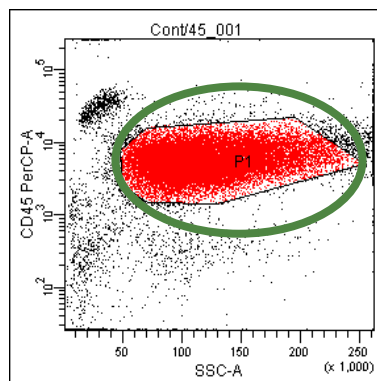
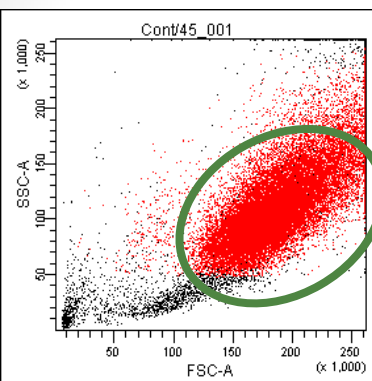
骨髓ES染色



非特異的エステラーゼ 陰性

細胞表面マーカー検査所見

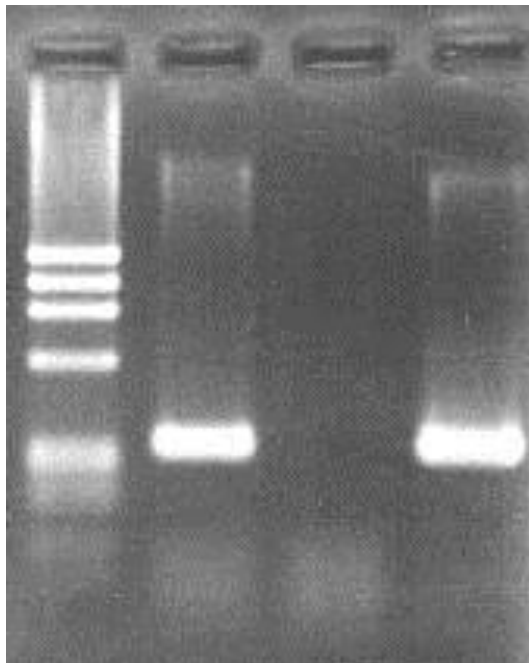
CD13, CD33 +
CD2, CD34 一部+
HLA-DR -



遺伝子・染色体検査

遺伝子検査

MW 1 2 3



1.Positive Ct

2.Negative Ct

3.Patient *PML-RARA* mRNA(+)

染色体検査

46,XY,t(15;17)(q22;q12)

Acute promyelocytic leukemia with *PML-RARA*
*PML-RARA*を伴う急性前骨髄球性白血病

Acute promyelocytic leukemia with *PML-RARA*

PML-RARA を伴う急性前骨髄球性白血病

【定義・分類】

反復性遺伝子異常を伴う急性骨髄性白血病.

約98%の症例で $t(15;17)(q22;q12)$ 由来の *PML-RARA* 融合遺伝子を認める. また+8などの付加的染色体異常がみられる.

一般的に末梢血液中の白血球数低値例が多い. 一方, **低顆粒タイプは白血球数が著増していることが多い。** 線溶亢進を伴うDICによる出血傾向がある.

ATRAや亜ヒ酸(再発例)による分子標的治療が有用.

【形態学的特徴・細胞表面形質】

多数のAuer小体を有するfaggot細胞が特徴である.

CD13, CD33陽性, CD34, HLA-DR陰性のことが多い.
CD2, CD56陽性もある.

低顆粒タイプはCD2, CD34陽性なことが多い.

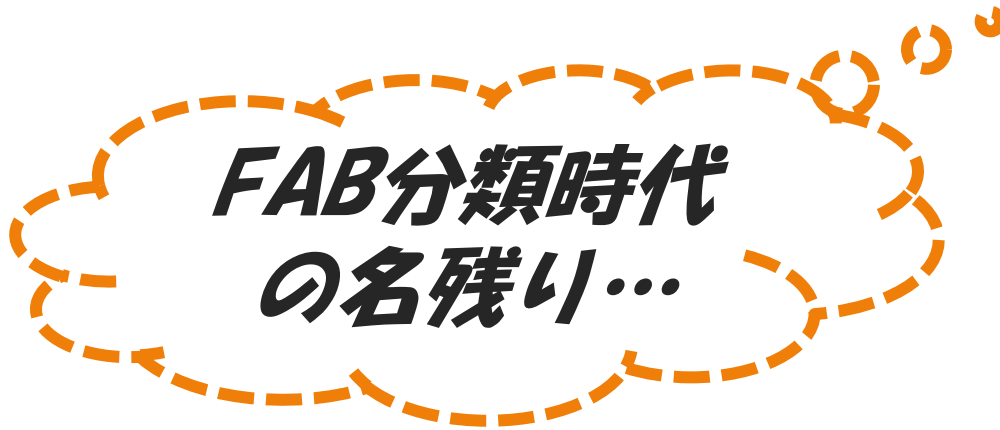
【臨床病変と予後】

完全寛解率: 90%以上 10年無病生存率: 約70%以上

microgranular type
(hypogranular type)



M3variant
(M3v)



***FAB分類時代
の名残り...***



M3 with microgranular (hypogranular) variant

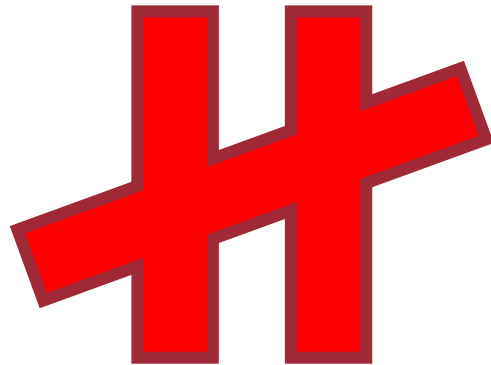
AML with variant *RARA* translocation

WHO分類2017より

染色体転座	遺伝子型	アウエル小体	ATRA治療
t(11;17)(q23;q12)	<i>ZBTB16-RARA</i>	認めない	無効
t(5;17)(q35;q12)	<i>NPM1-RARA</i>	認めない	
t(11;17)(q13;q12)	<i>NUMA1-RARA</i>	認めない	
t(17;17)(q21;21)	<i>STAT5B-RARA</i>	Faggot細胞	無効

今回の症例のようなAML-M3の**低顆粒タイプ**。

→ **形態的所見の違い**



AML with **variant** *RARA* translocation

→ **遺伝子変異の違い**