

混合系統型急性白血病 (Mixed-phenotype acute leukemia) の一例

©鎌谷 美月¹⁾、吹田 奈帆美¹⁾、金丸 青空¹⁾、小森 法子¹⁾
 国立病院機構 京都医療センター¹⁾

【はじめに】混合系統型急性白血病 (Mixed-phenotype acute leukemia : MPAL) は WHO 分類第 5 版において分化系統不明瞭な急性白血病 (acute leukemias of ambiguous lineage : ALAL) に含まれる稀な疾患群である。今回我々は ALAL である MPAL, T/Myeloid 系 (MPAL, T/myeloid) を経験したので報告する。

【症例】50 歳台女性。関節リウマチ、糖尿病、脂肪肝があり他院にて経過観察中であった。20XX 年 3 月中旬から微熱、咽頭不快、頸部リンパ節腫脹を自覚し 4 月、フォロー目的の血液検査で偶発的に芽球増加が判明し、当センター血液内科に紹介受診となった。前医からの情報提供として芽球のペルオキシダーゼ (POX) 染色は陰性とあった。

【検査所見】血液内科初診時の検査結果は WBC $15.2 \times 10^9/L$, Hgb 13.3g/dL, PLT $89 \times 10^9/L$, LD 842U/L, 血液像で芽球を 73.5% 認め、骨髄検査では芽球 (Other cell) を 94.0% 認めた。Other cell は大小不同, N/C 比 70~80%, 核網織細で湾入などの核形不整, 明瞭な核小体を有しており顆粒は明確ではなかった。一部に空胞や相互封入像を認める芽球様

細胞も Other cell としてカウントした。

【追加検査】骨髄 POX 染色においてわずかに陽性細胞を確認した。細胞性免疫検査 (FCM) での Other cell の形質は CD5, CD7, CD13, CD33, CD34, CD56, HLA-DR 陽性, CD3, CD10, CD11c, CD19, CD20, smIgK, smIgL 陰性であった。染色体検査では 46, XX[20] の正常核型で白血病キメラ遺伝子スクリーニング解析はいずれも検出されなかった。骨髄の病理組織検査では CD3(cytoplasmic, ϵ 鎖抗体試薬), CD5(weak), CD7, TDT, MPO が陽性であった。以上より、骨髄系マーカー MPO と T 細胞系マーカー cyCD3 の同時発現を認める MPAL, T/Myeloid 系 (MPAL, T/myeloid) と診断された。

【経過】DNR + AraC 療法, Aza + VTX 療法を施行され 6 月 17 日に治療効果判定目的で骨髄検査を実施し, CR が得られていることを確認した。現在も CR を維持している。

【まとめ】本症例は POX 染色陽性細胞数がごく少数, CD3 が陰性であったが、免疫染色で MPO, cyCD3 が強陽性であることから MPAL, T/myeloid の診断に至った。WHO 分類第

5 版では免疫表現型の判定基準が改訂されており,免疫染色試薬や FCM の発現強度が明記されている.MPAL 診断のための系統判定基準を満たす FCM 検査は施設内実施でないと極めて難しい現状があり,外部委託の際はこれらの問題が解決できるようなカスタムオーダーの必要があると強く考えた.

【結語】偶発的に発見された混合系統型急性白血病を経験した.外部委託検査としての FCM 検査にカスタムオーダーが導入されることを期待したい.

京都医療センター 075(641)9161