

◎蓮輪有加里、倉本智津子、山口直子、梅木弥生、山崎正晴
奈良県立医科大学附属病院 中央臨床検査部

【はじめに】慢性骨髄性白血病 (CML) は、9 番染色体と 22 番染色体の相互転座によって生じる Ph 染色体を特徴とする疾患であり、その病態の本体としては BCR-ABL キメラ蛋白のチロシンキナーゼ活性による増殖の活性化があげられる。CML は検診などで慢性期に発見される場合が多い。しかし、付加的染色体異常が見られるような病期の進行例もあり、確定診断には時間を要する。今回我々は、初診時における迅速な診断の補助を図るため、CML とその類縁疾患の特徴を比較した。

【対象】対象は 2010～2015 年に診断された CML18 例と非定型 CML(aCML)4 例についての検査値並びに形態学的所見等を比較した。

【結果】CML のうち、慢性期(CP)は 16 例、急性期(BP)は 2 例であった。CP16 例では、WBC $50 \times 10^9/L$ 未満 8 例中、貧血(Hb11g/dL 以下)が 1 例、PLT 値は基準範囲外が 4 例あった。WBC $50 \times 10^9/L$ 以上 8 例中、貧血 5 例、PLT 値は 6 例がいずれも増加していた。骨髄は、好塩基球の増加を示すものが 11 例、好酸球・好塩基球の増加、巨核球の異形成を示

さないものが 1 例あった。

BP2 例ではいずれも t(9;22)の他に付加的染色体異常があり、一方は AML を示す骨髄所見、もう一方は髄外腫瘍を形成していた。aCML4 例では全てに WBC 増加と貧血があり、PLT 増加 2 例、NAP 低値 3 例、染色体異常 2 例であった。骨髄所見は好酸球・好塩基球増加 1 例、顆粒球系・巨核球系異形成 3 例であった。

【考察】CP については、白血球数の上昇により骨髄内での正常造血が減少し、貧血や血小板増多が起こると考えられる。CP の骨髄所見はほとんどが典型的な CML の所見と合致していたが、一部、好酸球・好塩基球の増加、巨核球の異形成がないもの程度が低いものなど典型的と言えないものもあった。aCML は、骨髄所見で顆粒球系の異形成が認められた。【まとめ】CML とその類縁疾患では、それぞれ典型的でないものも含まれたため、最終的には遺伝子検査、FISH が重要だが、貧血や、形態異常がある際にも、CML を念頭置いた初期検査が必要と思われた。

◎稲葉 亨¹⁾、石塚勝敏²⁾、湯浅宗一²⁾、齊藤憲祐²⁾、児玉真衣²⁾、藤田直久¹⁾、鈴木 朗³⁾、平野賢一³⁾
1) 京都府立医科大学 感染制御・検査医学、2) 同 先端検査機器開発講座、3) 大阪大学 循環器内科

【緒言】Jordan 異常は主に好中球の細胞質に多数の中性脂肪含有空胞を認める血液形態異常であり、種々の全身性中性脂肪蓄積症において有用な診断マーカーであるが、その出現頻度は病態により異なる。我々は以前に脂質染色を利用した自動血球計数器 Pentra MS CRP (堀場製作所製) で白血球自動分類を行った際、好中球集団の特徴的な分布パターンから Jordan 異常を診断し得た症例を報告している (Inaba T, et al. Lab Hematol 2013)。一方、中性脂肪蓄積心筋血管症 (triglyceride deposit cardiomyovasculopathy: TGCV) は心筋および冠動脈に中性脂肪が蓄積することにより重症心不全や虚血性心疾患を来す難病として最近提唱された疾患概念であるが (Hirano K, et al. N Engl J Med 2008)、adipose triglyceride lipase (ATGL) 遺伝子変異を有する原発性 TGCV では、末梢血好中球のほぼ 100% に Jordan 異常を認めることが特徴的である。今回、我々は Pentra series による Jordan 異常検出に関する基礎的検討を行ったので報告する。

【対象・方法】原因不明の Jordan 異常 1 名および原発性 TGCV 2 名の既存試料 (EDTA 加全血) を用いて Pentra series により

WBC 自動分類を行い、LMNE matrix 上で得られた好中球集団の分布を既報 (Inaba T, et al. Int J Lab Hematol 2015) に従い mean light absorbance (MLA) により定量化し、同時再現性や健常人 (N=44) との差異について検討した。また、患者と健常人の既存試料を種々の比率で混和し、Jordan 異常の検出感度を検討した。

【結果・考察】1) 患者 3 名の LMNE matrix 上で求めた好中球 MLA の同時再現性 (n=10) は CV=0.20～0.68 と良好であった。2) 患者 3 名の好中球集団は健常人より明らかに上方に偏位し、MLA も健常人 (mean±S.D = 45.3±2.75) と比べて有意に高値 (>60) であった。3) 患者と健常人の混和検体に関しては、Jordan 異常を有する好中球が 20% 以上の場合には好中球 MLA は健常人の mean+2S.D (50.8) を越えていた。従って、現行の Pentra series においては、好中球における出現頻度が 20% 以上の場合、Jordan 異常の検出が可能と考えられた。