

## 9. 小児白血病の分類とその治療成績におよぼす影響 (3)

—小児 ANLL の FAB 分類に関する研究—

赤羽太郎\*<sup>1</sup>, 小宮山淳\*<sup>1</sup>, 青沼架佐賜\*<sup>1</sup>,  
中澤眞平\*<sup>2</sup>, 月本一郎\*<sup>3</sup>, 土田昌宏\*<sup>3</sup>,  
細谷亮太\*<sup>4</sup>, 別所文雄\*<sup>5</sup>, 山本正生\*<sup>6</sup>,  
植田 穰\*<sup>6</sup>

### I. 急性非リンパ性白血病 (ANLL) の FAB 分類に関する検討

昭和58年度から総計 114 症例の血液塗抹標本を、6 名の判定者が同時に検鏡し、FAB 分類に関する検討を行ってきた。

- 1) この検討会を通じ、判定者 6 名の診断は大多数例において一致するようになった。
- 2) 細胞の形態のみで、M2—M4—M5 を正確に鑑別するのは困難なことが多かった。したがって、非特異的エステラーゼ (NSE) の所見が重要であり、使用した基質と陽性細胞のパーセント、および NaF により阻害された細胞のパーセントを記載すべきものと思われた。今後 ANLL では、ペルオキシダーゼ反応とともに、NES の二重染色と NaF 阻害試験がルーチンに行われることが望まれる。
- 3) 急性リンパ性白血病 (ALL) の中に NSE (butyrate, acetate) が陽性のものが 1 例あった。この所見は Yourho にも記載している<sup>1)</sup>。M4 と M5 では NSE はびまん性陽性で NaF に阻害されるが、ALL では顆粒状陽性で

NaF に阻害されないことより、両者の鑑別は可能と思われる。

- 4) 今回の検討から、FAB 分類の各病型における構成細胞の数的評価を行ってみた (図 1)。このような数的評価は、FAB 分類をより普遍的なものにする試みであり、今後さらに多数の症例につき検討していきたい。
- 5) 標本提供者の診断とわれわれ判定者のそれが一致しないことがしばしばあり、今後多くの先生達と FAB 分類に関して意見を交換していくことが必要であろう。

### II. 骨髓性と単球性の両者の性状を有する ANLL (M3) について

ANLL の FAB 分類のなかで、特殊な病型を見出した。M3 のなかには、顆粒が微細で単球系と誤られやすい variant があるが、それとは異なり、骨髓性と単球性の性状をあわせもつものであり、小児例ではこれまでに報告はみられない。

〔症例〕 3 歳男児。入院時血小板減少、FDP 高値、PT、APTT の延長があり、DIC がみられた。骨髓検査では、ほとんど直径 20  $\mu$ m 前後の前骨髓球様細胞で占められ、ANLL (M3) と診断した。リゾチームは 28.4  $\mu$ g/ml と軽度高値であった。組織化学的には POX (+), PAS (-), naphthol-AS-D-chloroacetate と  $\alpha$ -naphthyl butyrate の esterase 二重染色では、両者が陽性であり、興味深いことに NaF 添加により butyrate esterase が阻害された。つまり、顆粒球の形質と

\*1 信州大学医学部小児科学教室

\*2 慶應義塾大学医学部小児科学教室

\*3 東邦大学医学部小児科学教室

\*4 聖路加国際病院小児科

\*5 東京大学医学部小児科学教室

\*6 日本医科大学小児科学教室

ANLL

	Type I blast	Type II blast	Promyelo	Myelo Metamyel	Band Seg	
M 1	----- 50-90 % ---- 40-90 %	10-20 %	<10 %			Auer rod MI $\leq$ 4%*
M 2	-----30-90 % ---- 10-30 %	20-40 %	>(1.5-)4% 10-30 %		-----	MI > 4%
M 3		>50 %				MI $\geq$ 85% Faggot
M 4		>20 %		Promono+Mono -----20-80 %-----		PB:Promono+ Mono > 5X10 <sup>-3</sup> NEase $\geq$ 20% #
M 5 a		Monoblast 50-90 %	Promono <3%	Mono		MI $\leq$ 4%
M 5 b		<20 % 10-50 %	20-50 %	10-20 %		PB:Monobl< Promono<Mono MI > 4%
M 6		30-50 % erythroid	>50 %			>30% erythroid marked(>10%)dys- erythropoiesis
RAEB	-----5-20 %-----					PB Blast < 5%
RAEB in transf	-----20-30 %-----					PB blast > 5% Auer rods

\* MI=Maturation Index= (Promy or Promono) / (Blast+Promy or Promono)

# NEase:Non-specific(Butyrate or Acetate) Esterase

図1 FAB分類の数的評価

同時に単球の形質も有していた。電顕的には、おおむね、前骨髄球様であったが、通常単球でみられる電子密度の高い小さな顆粒がみられた(図2)。なお骨髄の染色体検査では、45, X, -Y, t(IP-; 14 q+) 9 q+, 12 q- の核型を示した。

従って本例は、形態学的にはANLL(M3)、組織化学的にはmonocyte seriesの面も示しており、白血球細胞の形態、形質、分化等を考えるうえで

興味深い症例と思われた。

### III. Pseudo-Chédiak-Higashi anomaly の形態的観察

1974年、Van SlyckらがANLLの2例にみられた好酸性のgiant granuleをpseudo-Chédiak-Higashi anomalyと命名して以来、種々の報告がみられ、ANLL(M2)は特にpseudo-Chédiak-

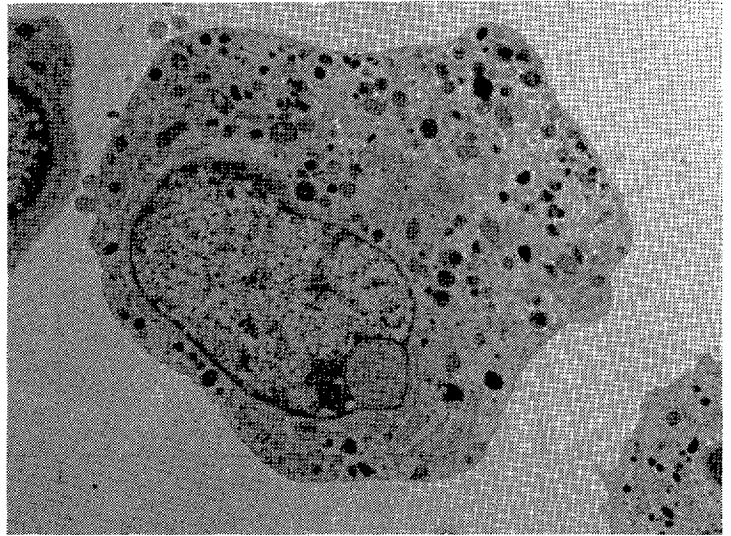


図2 白血病細胞の電顕像

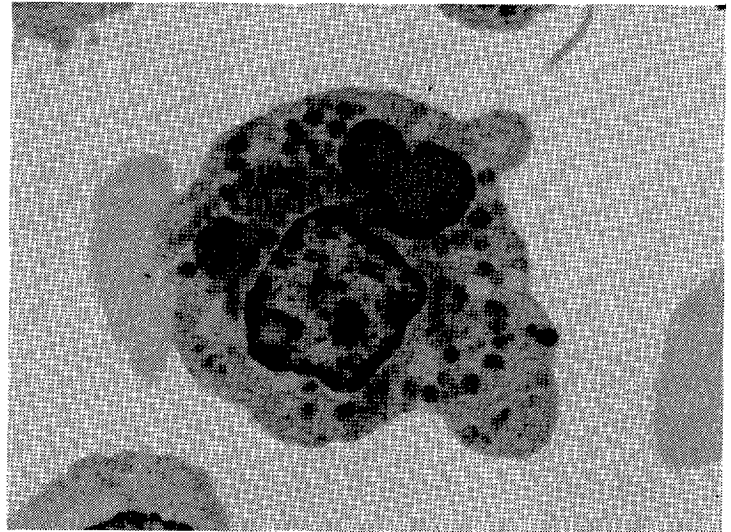


図3 pseudo-Chédiak-Higashi granules

Higashi anomaly を伴いやすいといわれている。

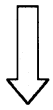
われわれは、巨大な pseudo-Chédiak-Higashi granule を呈した ANLL (M2) の3小児例を経験した。症例は、10歳女児、4歳男児、11歳男児で、therapy off となったが再発したもの、完全寛解持続中のもの、治療に無反応で DIC を併発し死亡したものと、臨床像は種々である。染色体検査は2例になされ、うち1例は  $t(8;21)$  であった。

光顕的には、いずれの症例も直径  $3 \sim 5 \mu\text{m}$  の巨大な好酸性顆粒がみられ、POX は顆粒で特に強く塗まった。電顕的には巨大顆粒は、DAB (+)

で、電子密度が比較的高く、均一無構造なものから、ミエリン様構造、針状構造を呈するものもみられ、巨大顆粒同志が接している像もみられた(図3)。giant granule は Auer 小体と起源が同一であり、アズール顆粒から生じる可能性や、granule が癒合して生成される可能性が示唆された。

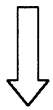
#### § 文献

- 1) Yourno, J. et al. : Blood, 60 : 304, 1982.



## 検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



### 1. 急性非リンパ性白血病(ANLL)の FAB 分類に関する検討

昭和 58 年度から総計 114 症例の血液塗抹標本を, 6 名の判定者が同時に検鏡し, FAB 分類に関する検討を行ってきた。

1)この検討会を通じ, 判定者 6 名の診断は大多数例において一致するようになった。

2)細胞の形態のみで, M2-M4-M5 を正確に鑑別するのは困難なことが多かった。したがって, 非特異的二ステラーゼ(NSE)の所見が重要であり, 使用した基質と陽性細胞のパーセント, および NaF により阻害された細胞のパーセントを記載すべきものと思われた。今後 ANLL では, ペルオキシダーゼ反応とともに, NES の二重染色と NaF 阻害試験がルチーンに行われることが望まれる。

3)急性リンパ性白血病(ALL)の中に NSE(butyrate, acetate)が陽性のものが 1 例あった。この所見は Yourno らも記載している 1)。M4 と M5 では NSE はびまん性陽性で NaF に阻害されるが, ALL では顆粒状陽性で NaF に阻害されないことより, 両者の鑑別は可能と思われる。

4)今回の検討から, FAB 分類の各病型における構成細胞の数的評価を行ってみた(図 1)。このような数的評価は, FAB 分類をより普遍的なものにする試みであり, 今後さらに多数の症例につき検討していきたい。

5)標本提供者の診断とわれわれ判定者のそれが一致しないことがしばしばあり, 今後多くの先生達と FAB 分類に関して意見を交換していくことが必要であろう。