

明和病院 研究医症例検討会

ERで
このような症例に出会ったら

血液内科 林 邦雄

初診時Data

何が問題?
緊急性はどこに

WBC 12900/ μ l

Blast 89%

Neutro 0%

Lym 7%

Mo 0%

Hb=6.0

MCV=96

Plt=1.9*10E4

CRP 0.61

PT 19.2"

APTT 29.8"

Fib 31.8

AT3 62.7

FDP 124.0

D-dimmer 63.1

IgG 1239

sIL2R 975

Ferritin 701

BNP 669

Tpro 6.7

Alb 3.5

Tbili 1.4

Dbili 0.7

AST 53

ALT 17

LDH 595

HBsAb (+)

HBcAb (+)

HBeAg (--)

HCVAbs (+)

HCV group1

HTLV1 (+)

白血球增多

白血球増多
白血球分画をみる、

Blast 89 % !!

Neutro 0% !!

骨髓検査

NCC 34*10E4/ μ l

Mgk 0

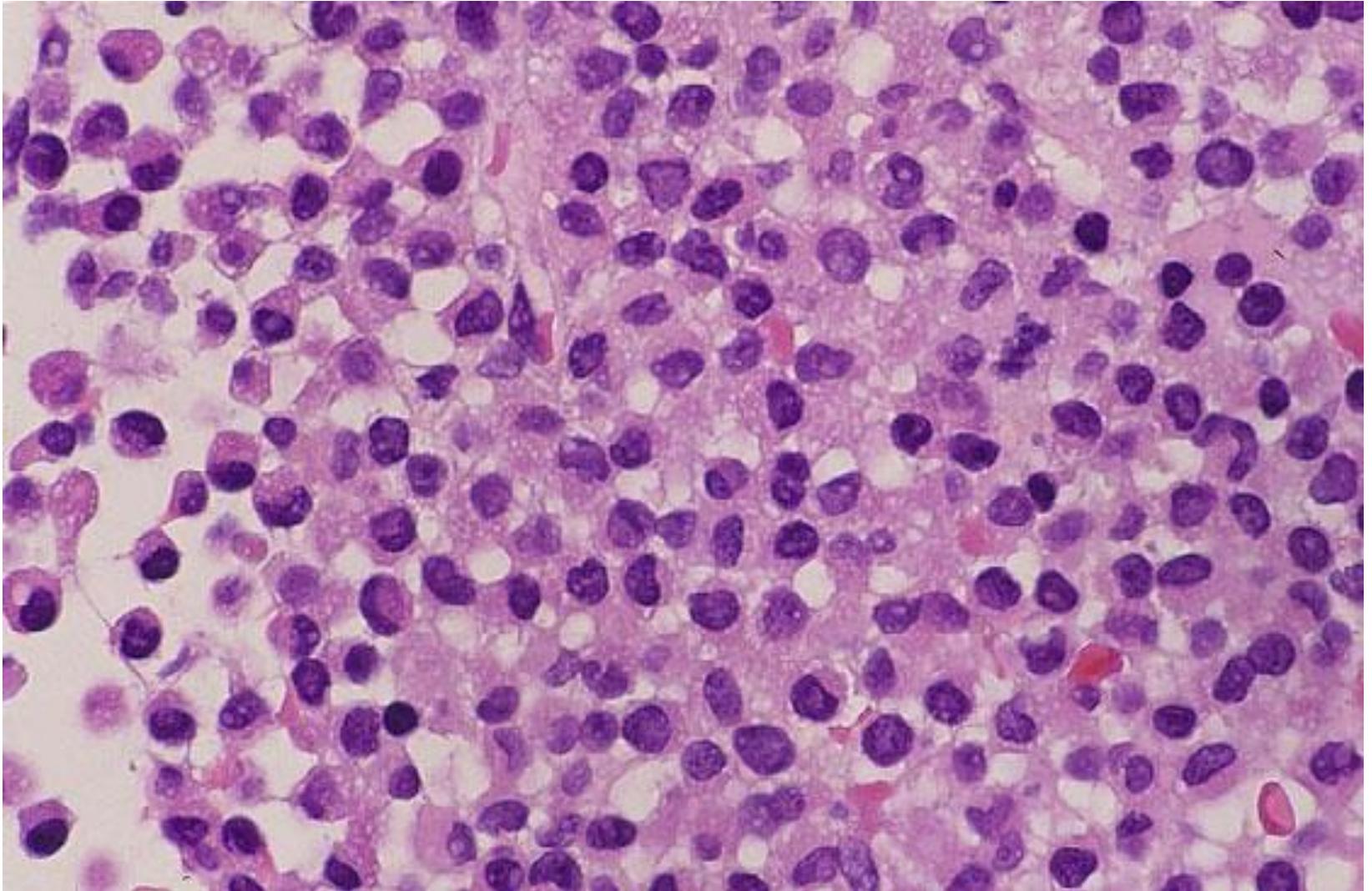
Blastic cells 95%

M/E 1.6

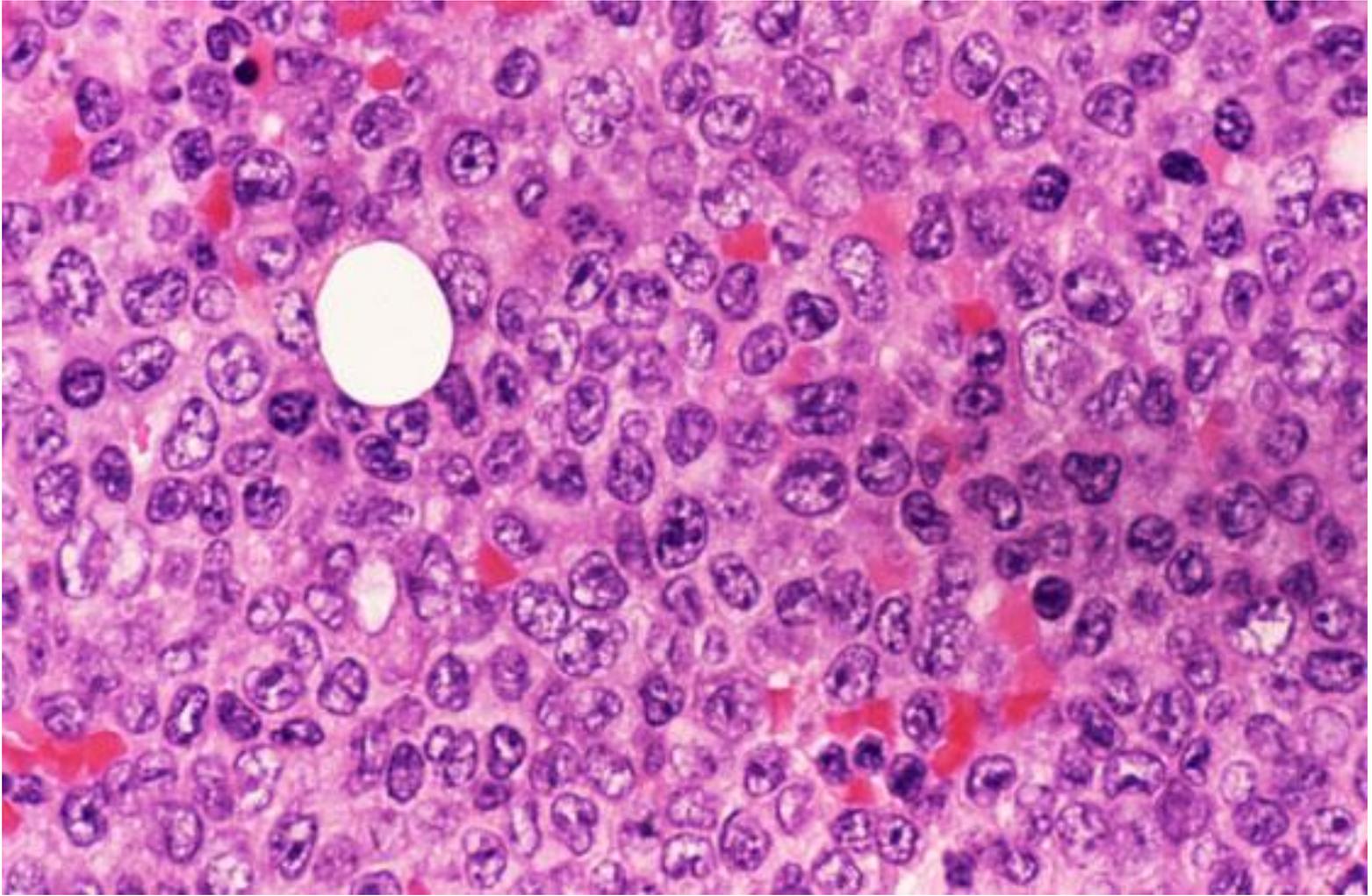
WT1 27*10E4

PML-RARA 100*10E4

BM

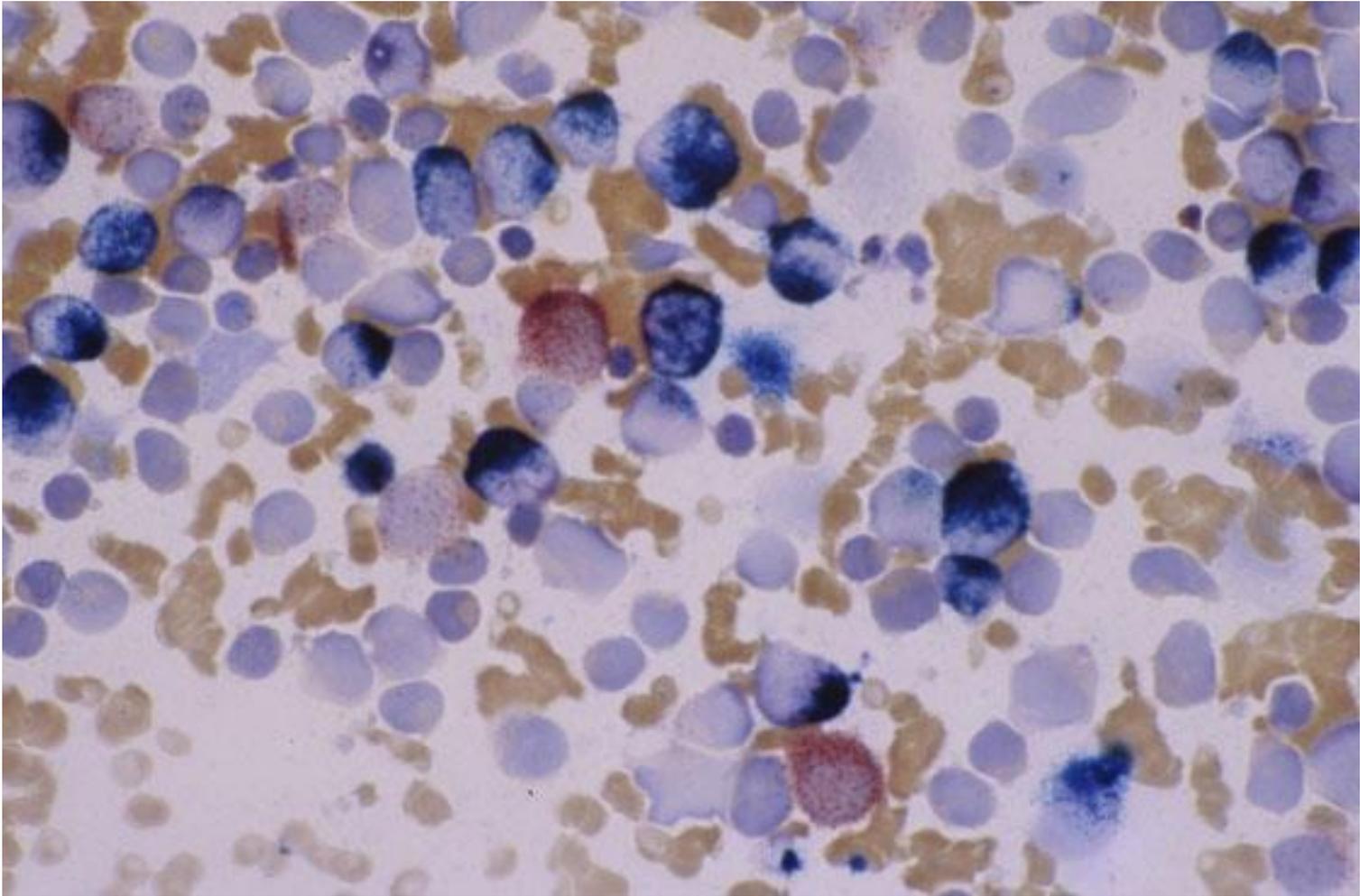


BM

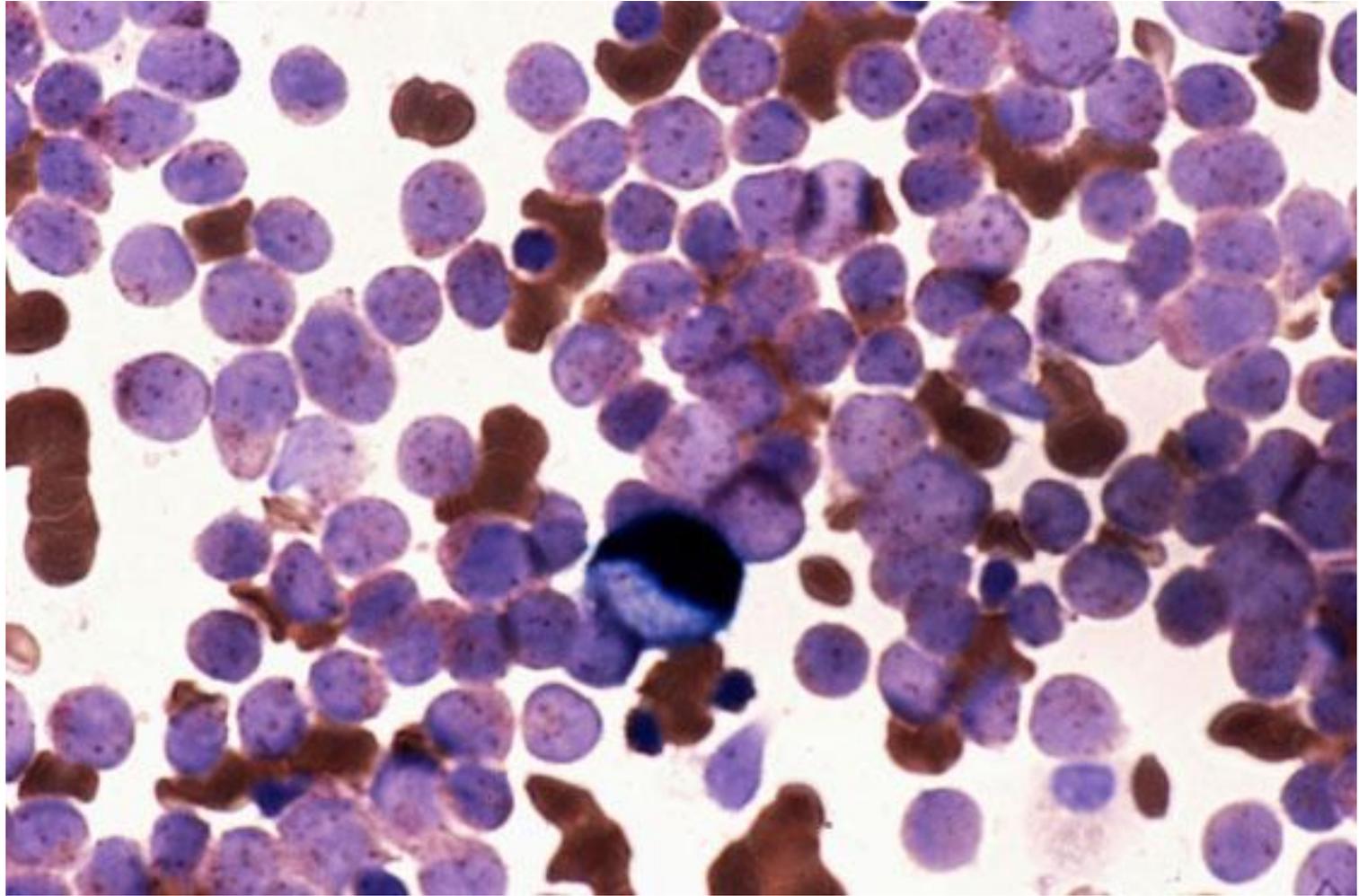


芽球 95% 高密度

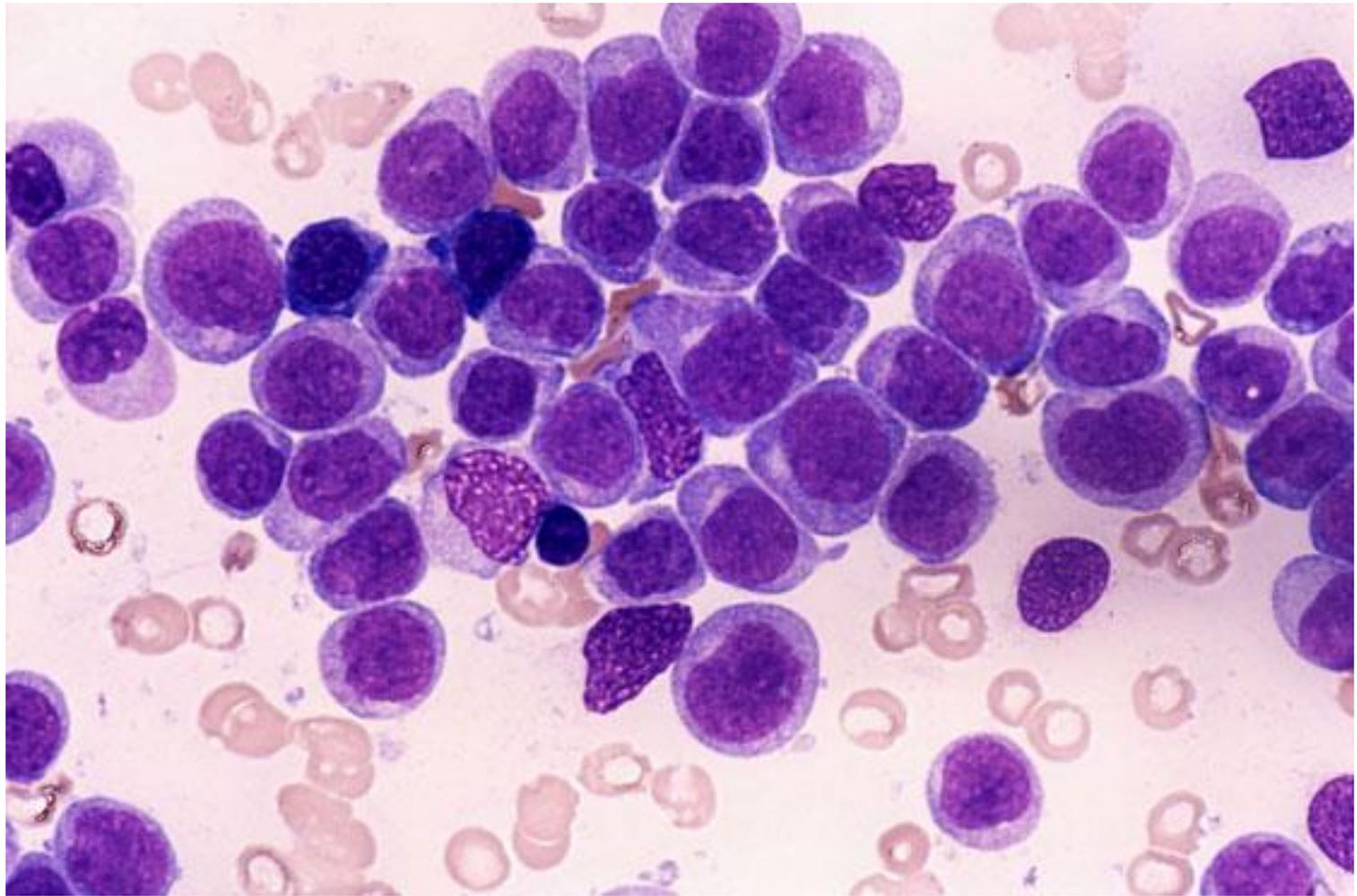
BM

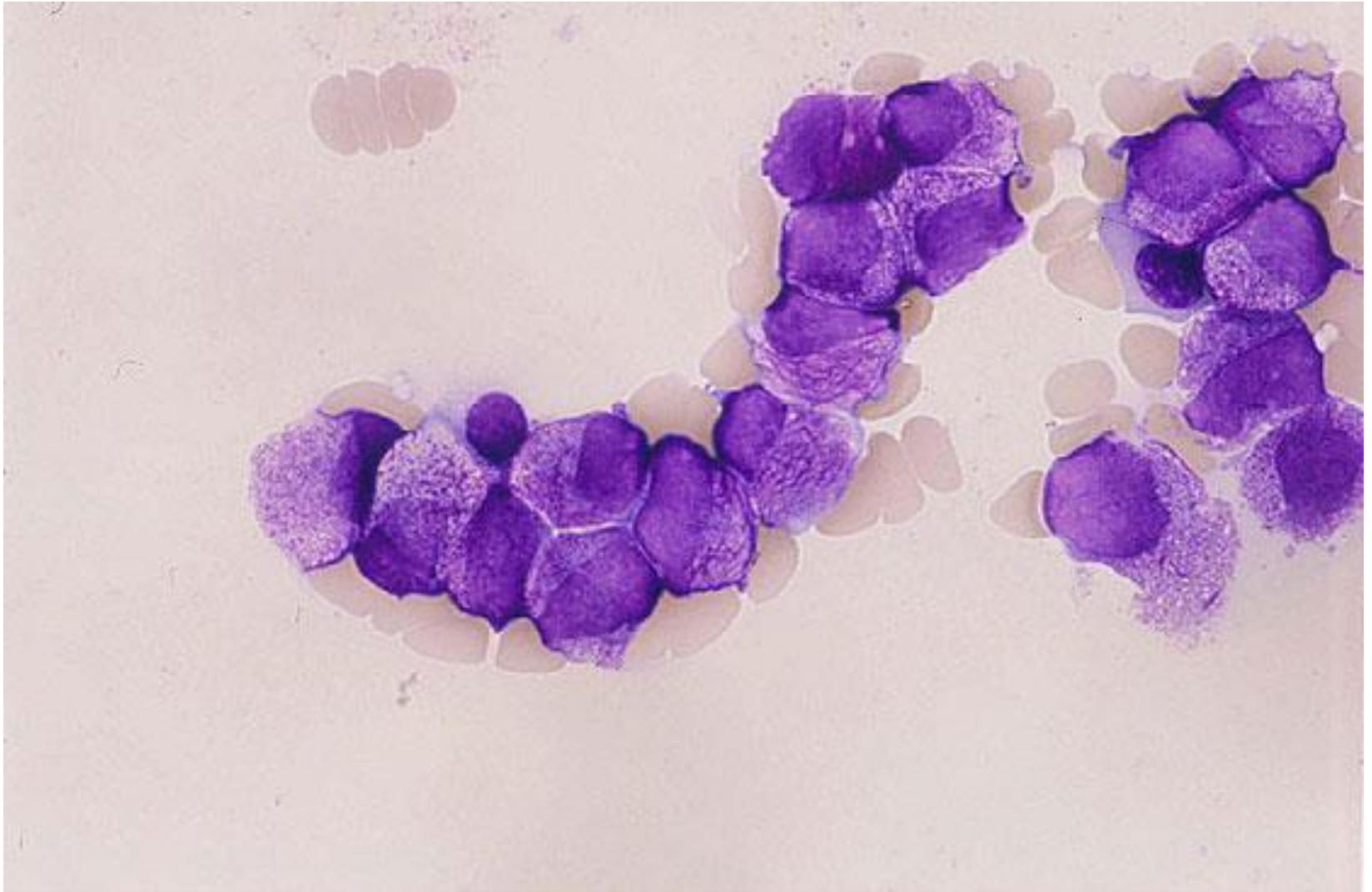


青：特異的エステラーゼ (Neutro系)
褐色：非特異的 (Mo系)



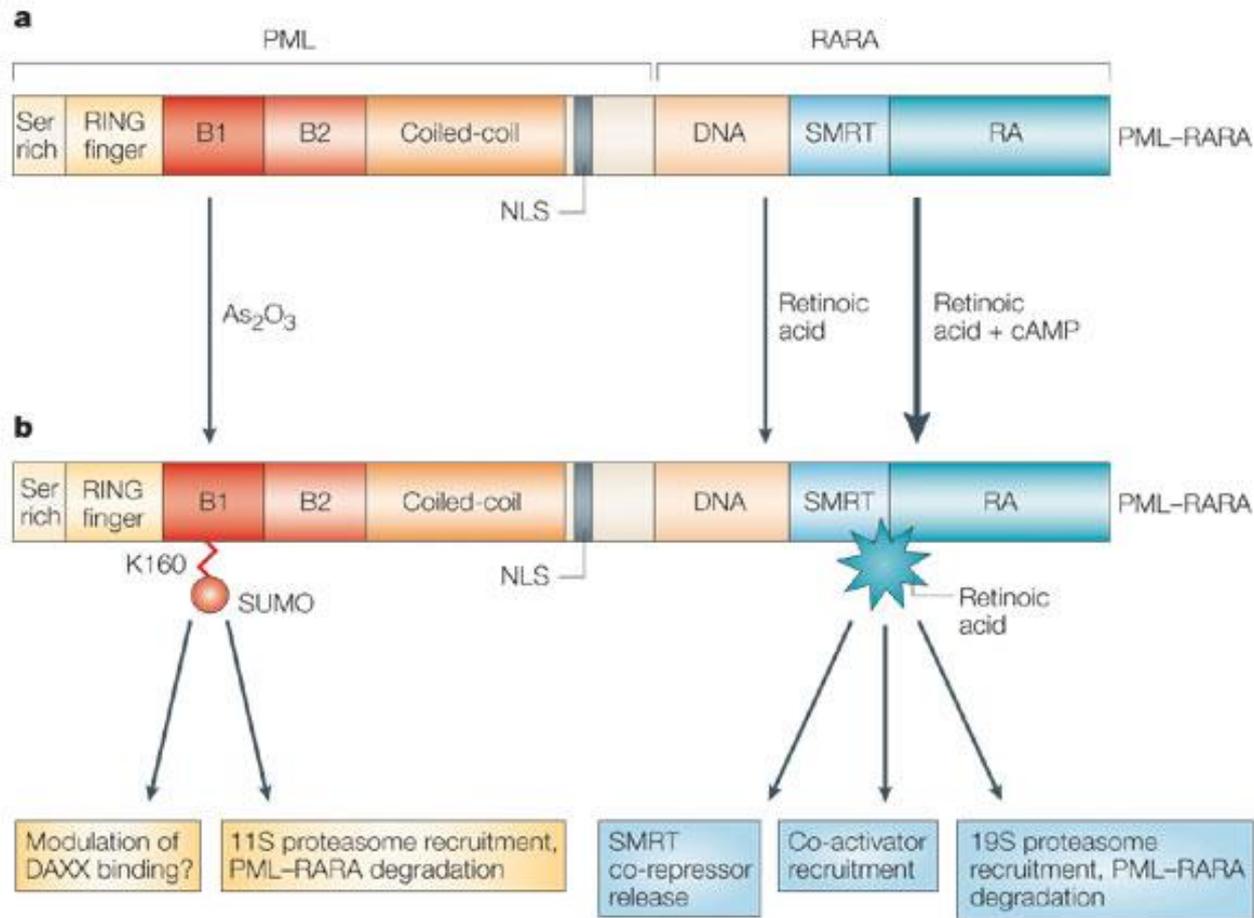
エステラーゼ 2重染色
褐色微細顆粒を少数持つ単芽球
好中球性芽球が青い





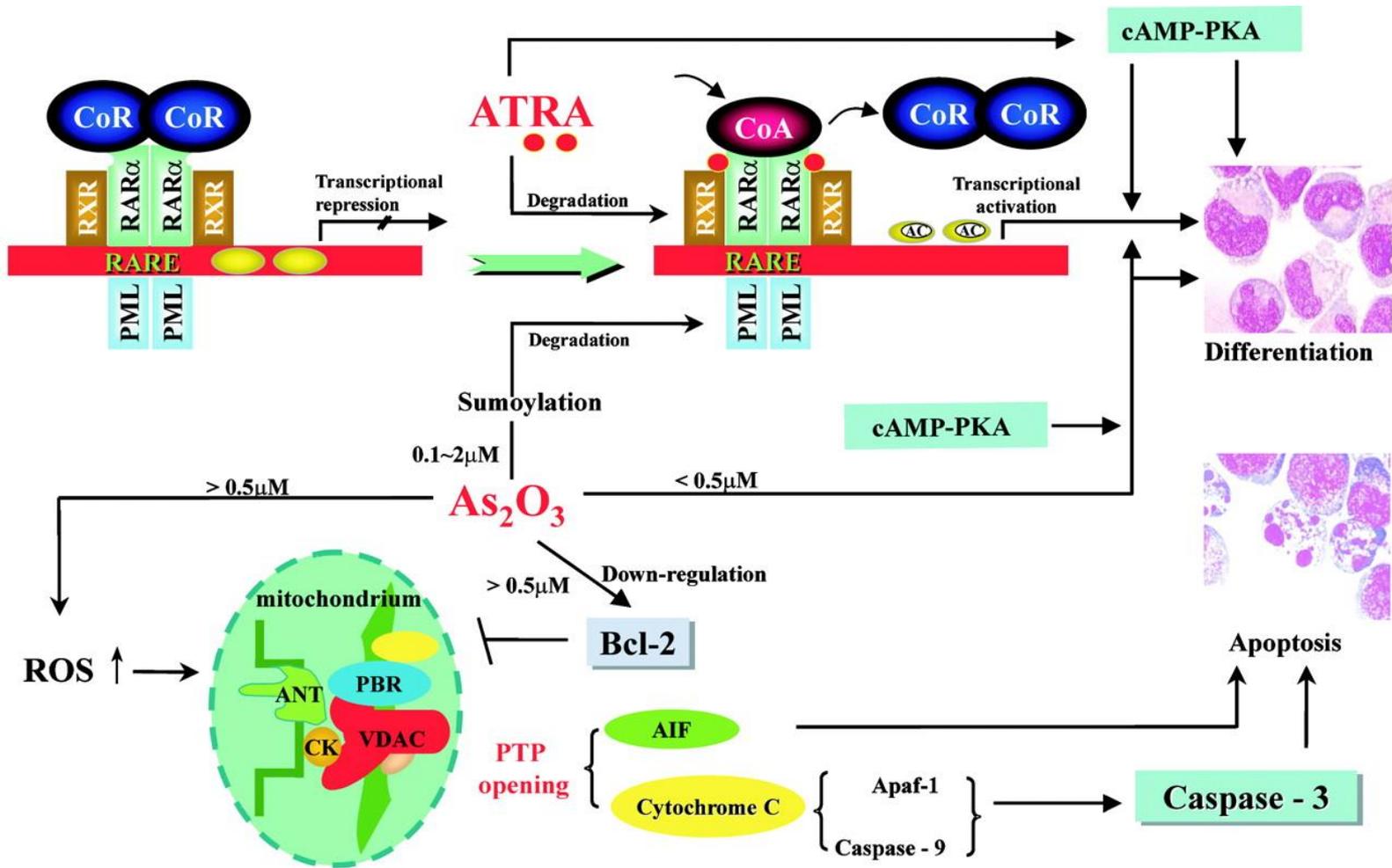
Faggot cells **Auer多数**

PML-RARAキメラ蛋白

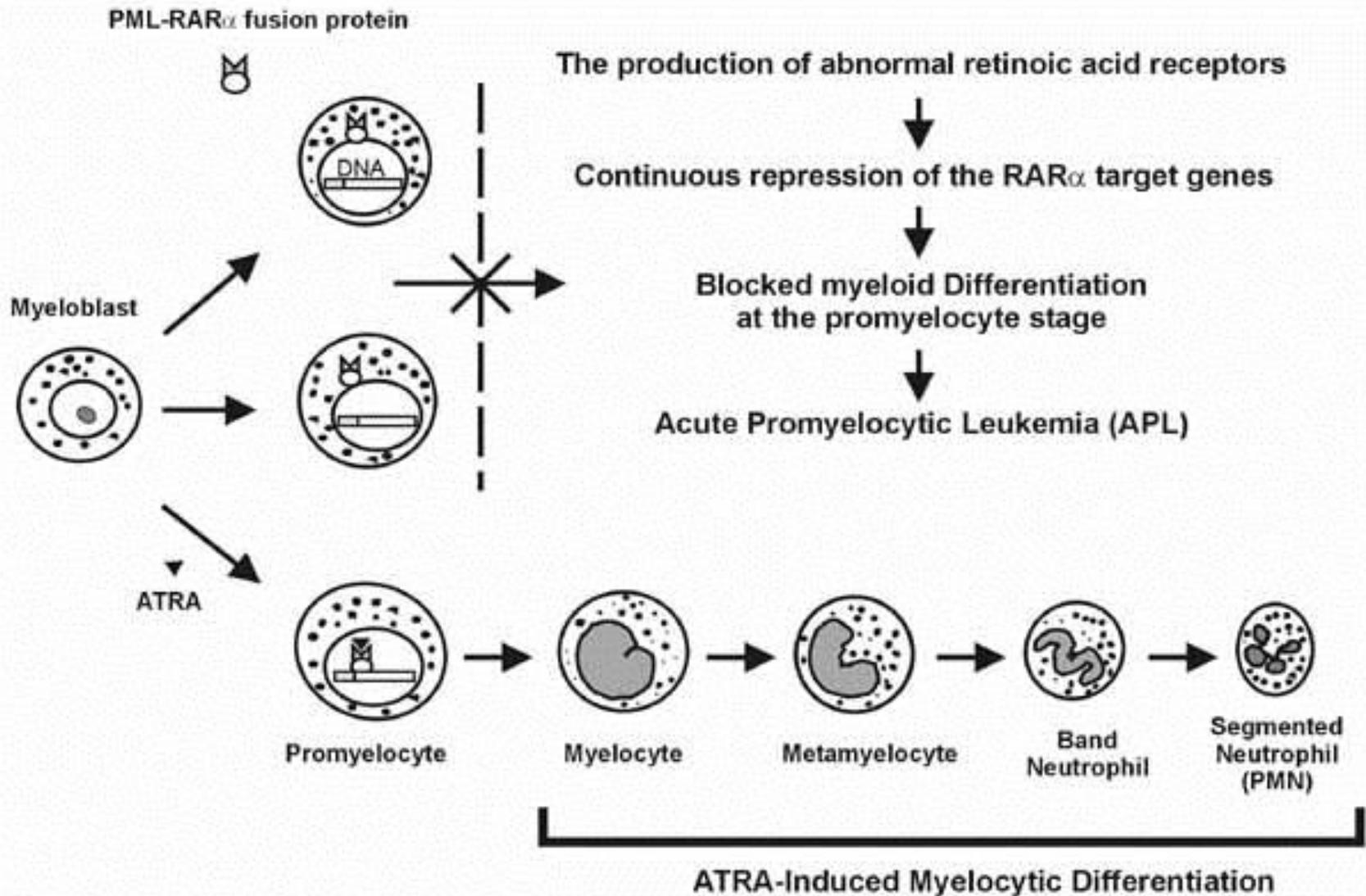


the PML (promyelocyte) (15) and RAR- (retinoic acid receptor-) genes (17).

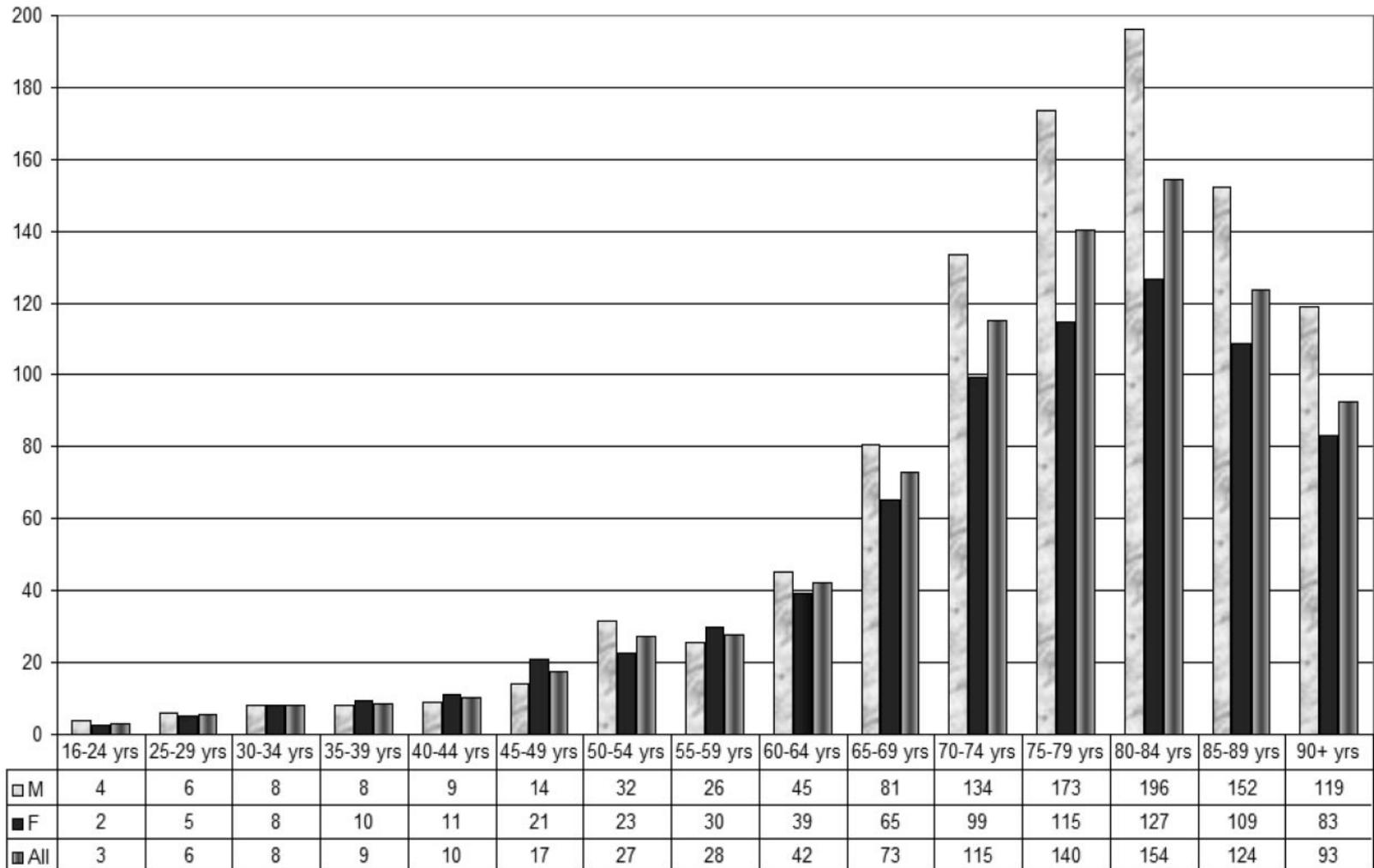
治療藥 ATRA & As2O3



ATRAの作用

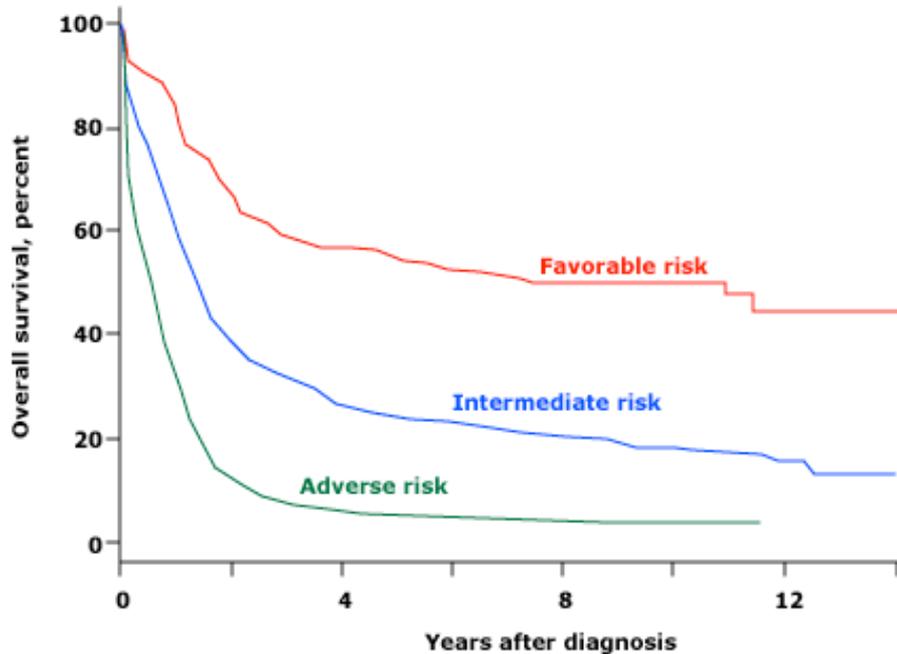


急性骨髄性白血病 (AML) について

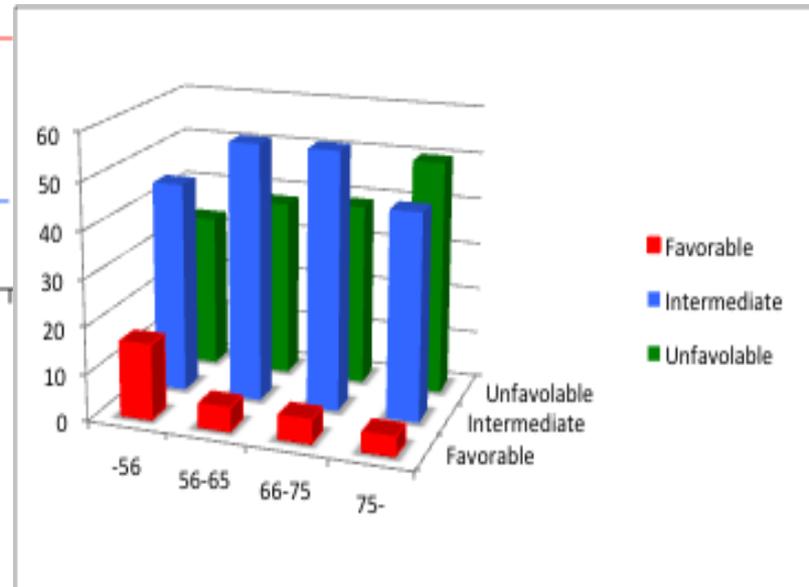


Incidence of AML (non-APL) in 1997 to 2005 (new cases per 100 000 inhabitants, based on the Swedish population in 2005) according to age and sex.

Overall survival in AML categorized into cytogenetic risk groups using the CALGB criteria



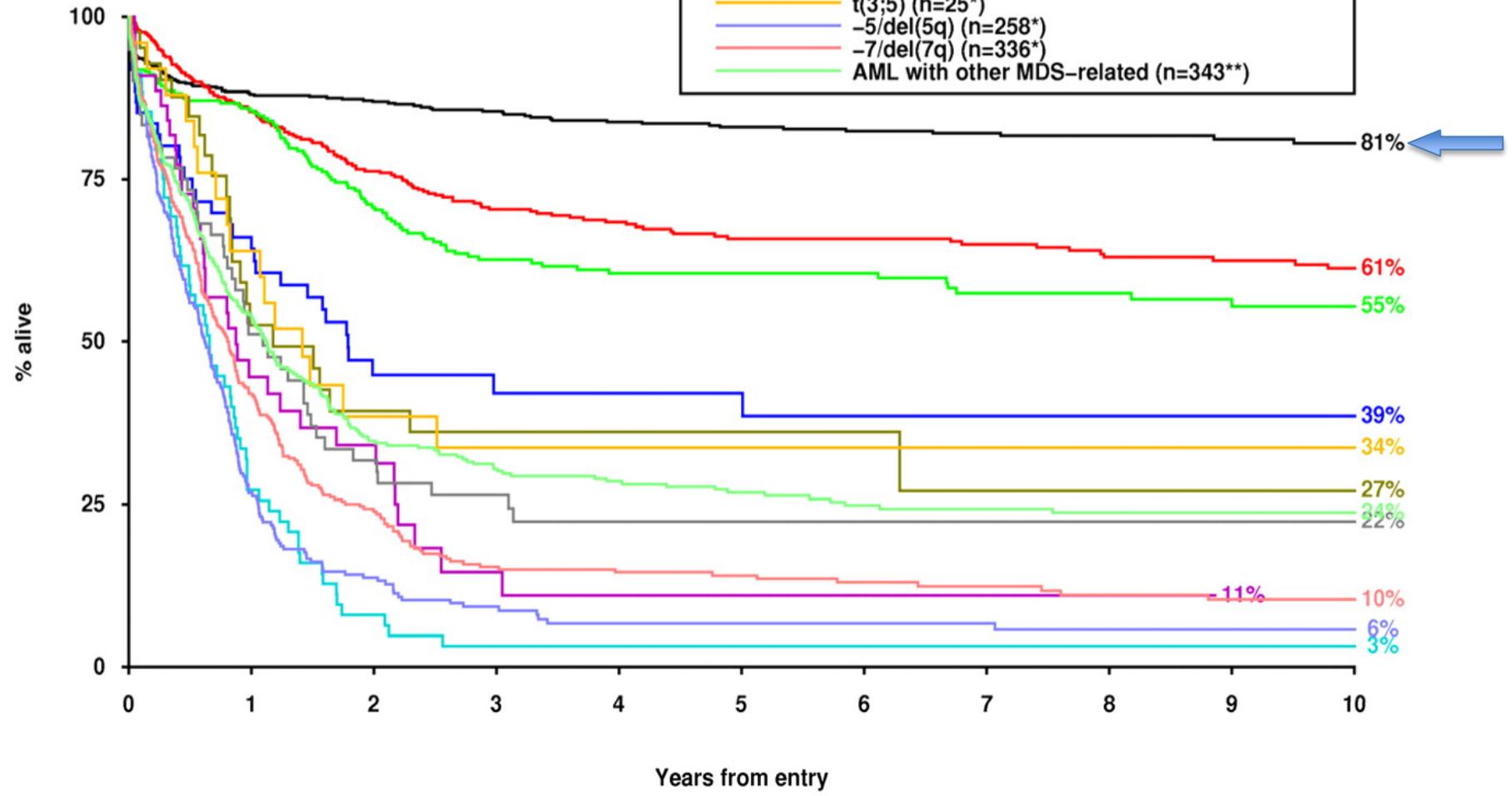
Blood 2002;100:4325-4336



Blood. 2006;107:3481-3485

MRC/NCRI AML Trials: Overall Survival Ages 16–59

- t(15;17) (n=607)
- t(8;21) (n=421)
- inv(16)/t(16;16) (n=284)
- t(9;11) (n=61)
- t(6;9) (n=42)
- inv(3)/t(3;3) (n=69)
- t(9;22) (n=44*)
- Other t(11q23) (n=60*)
- t(3;5) (n=25*)
- -5/del(5q) (n=258*)
- -7/del(7q) (n=336*)
- AML with other MDS-related (n=343**)



好中球減少

好中球減少

Neutro 0 ~ 1%

初診 CRP 0.61

6日目 CRP 2.51

7日目 CRP 3.18

FNについて

定義：発熱は腋窩温が 37.5°C 以上

好中球数が $500/\mu\text{L}$ 未満、あるいは $1000/\mu\text{L}$ 未満で近日中に $500/\mu\text{L}$.未満に減少する可能性がある。

- * 好中球が $100/\mu\text{L}$ 未満の症例はほぼ 100% 発熱し、うち 10-20% では菌血症が見られる
- * 発生すると進行が早い
- * 通常見られない部位に感染症がおこる
アスペルギルス属などのまれな微生物による感染症がおこる

感染症としてのFN

- 1.起因菌が同定された感染症: 1/4
- 2.起因菌は不明だが感染巣は同定 : 1/4
3. 発熱や炎症反応は認めるものの起因菌や感染巣が同定されない不明熱が約半数

同定菌 :

グラム陽性菌 : staphylococcus aureus(MRSAを含む)、Enterococcus spp.

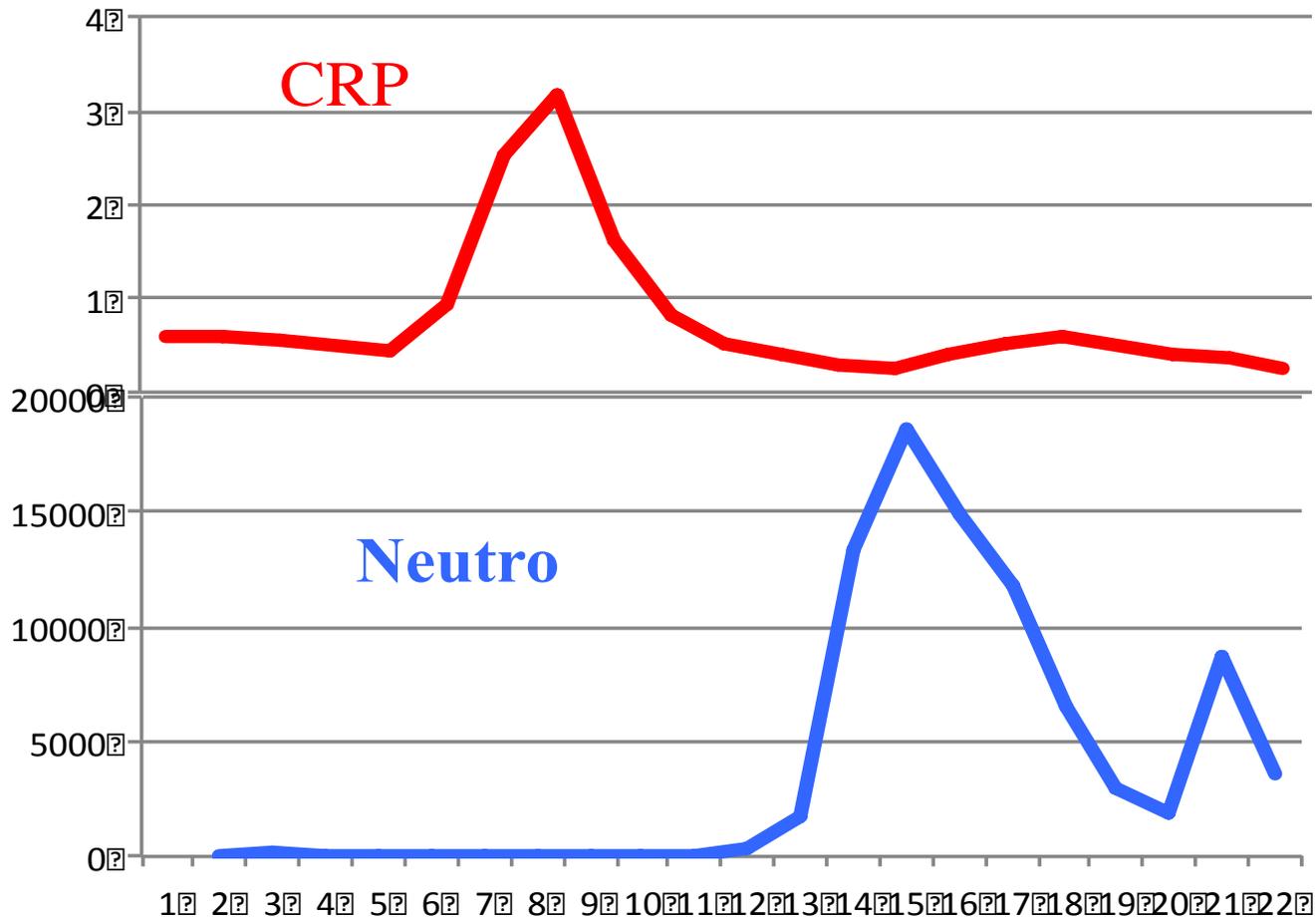
Coagulase negative Staphylococcus(CNS)、Viridans streptococci

グラム陰性菌 : E.coli、Klebsiella pneumoniae、Pseudomonas aeruginosa

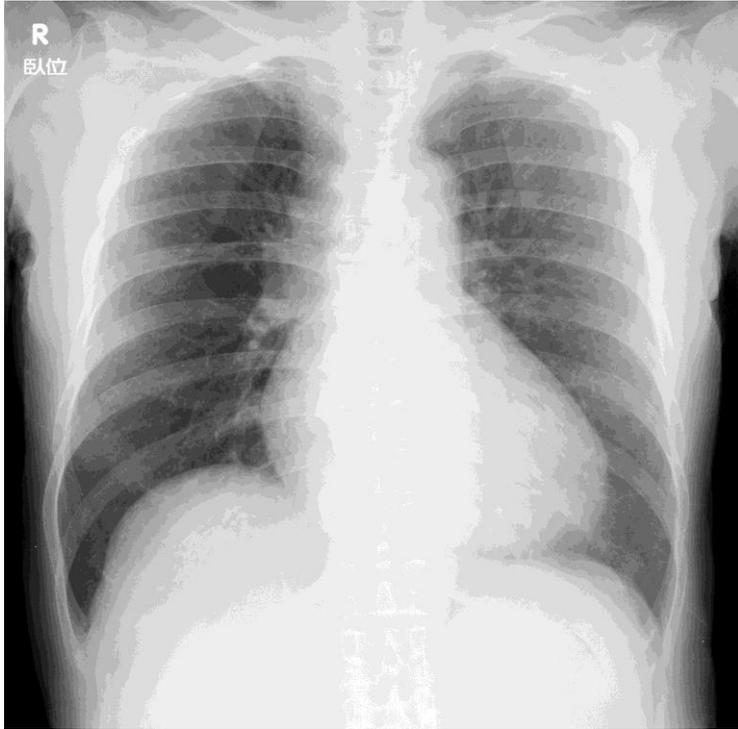
真菌 : Candida albicans、Non-albicans Candida、Aspergillus spp.

ウイルス : HSV , VZV

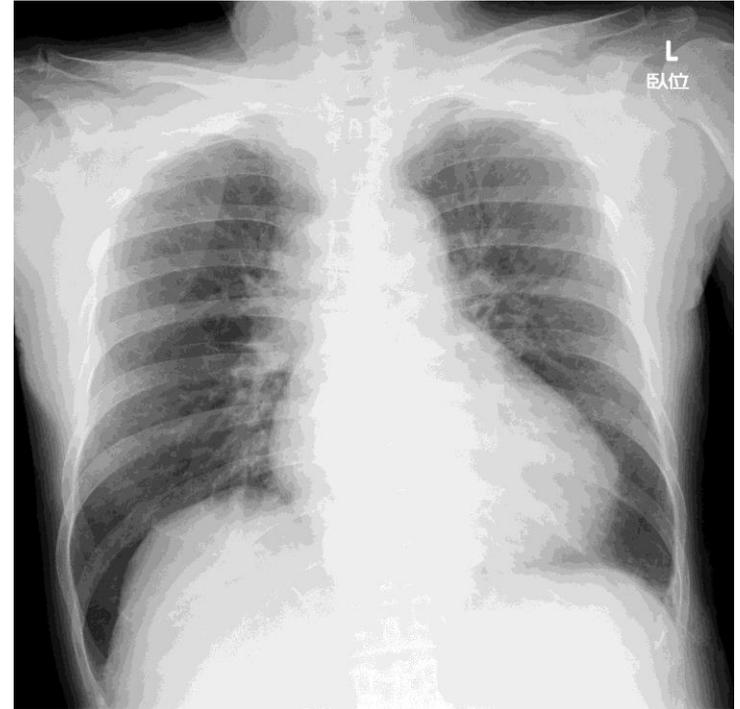
感染症の合併



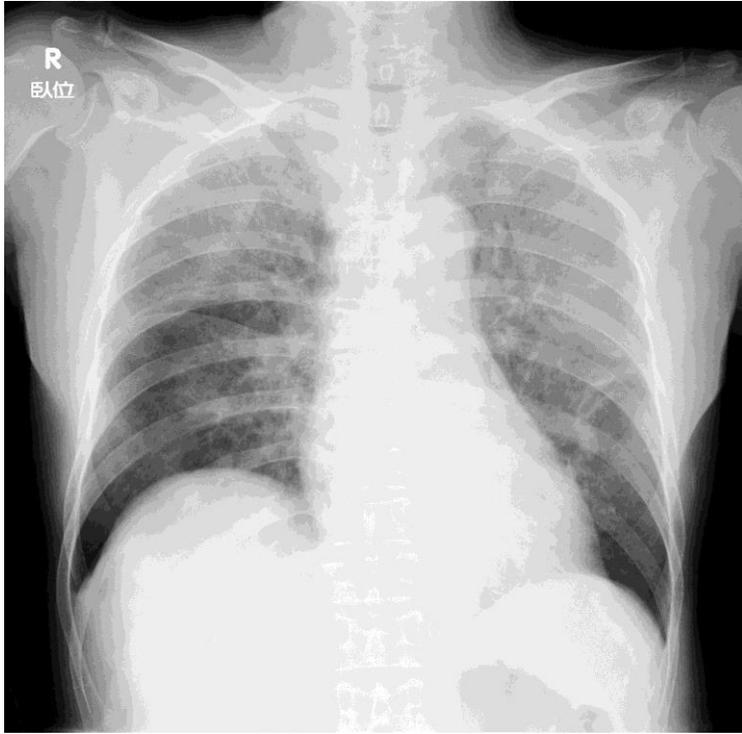
レントゲンで追う



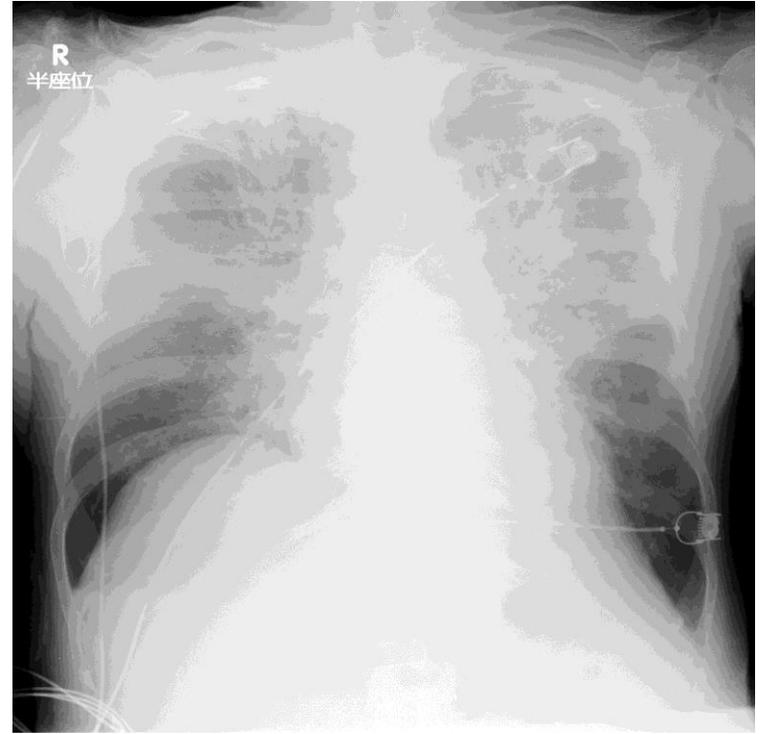
4
.
2



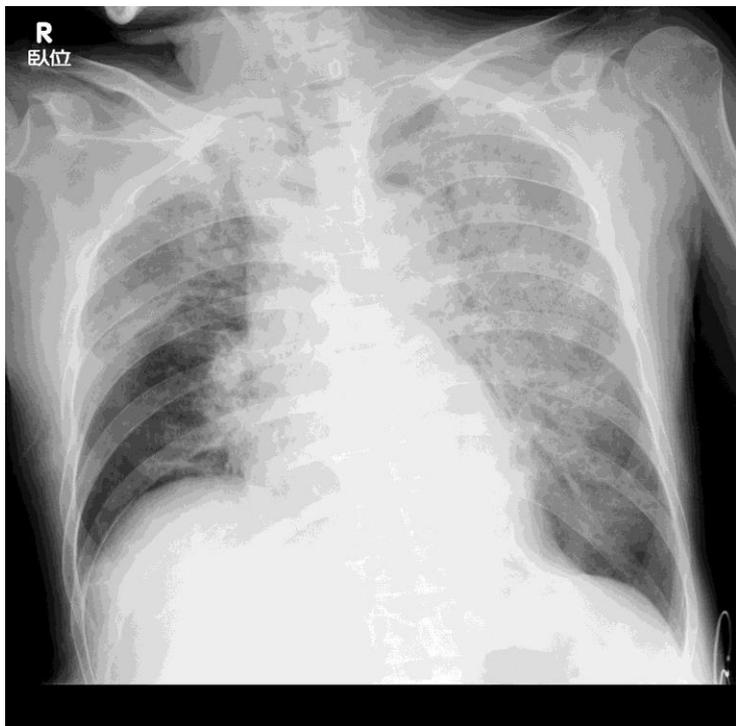
4.4



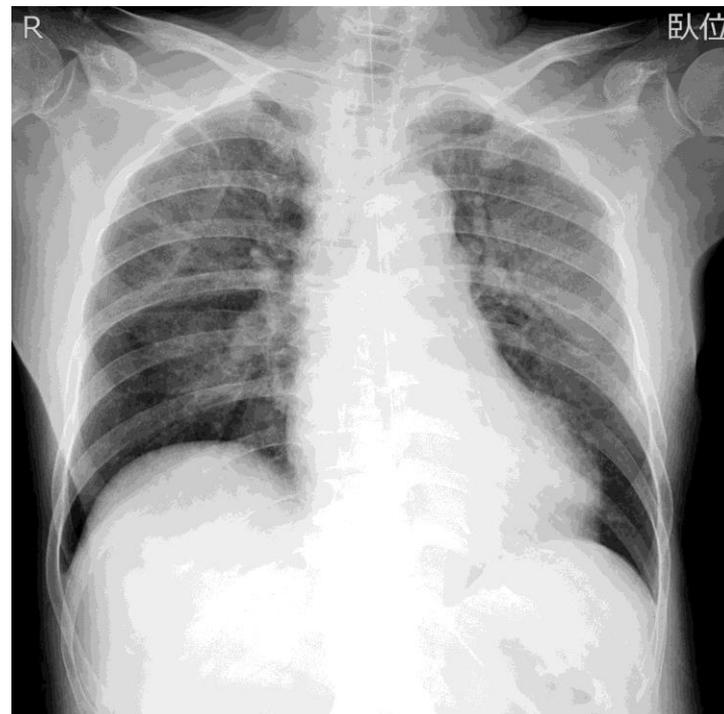
4.6



4.7

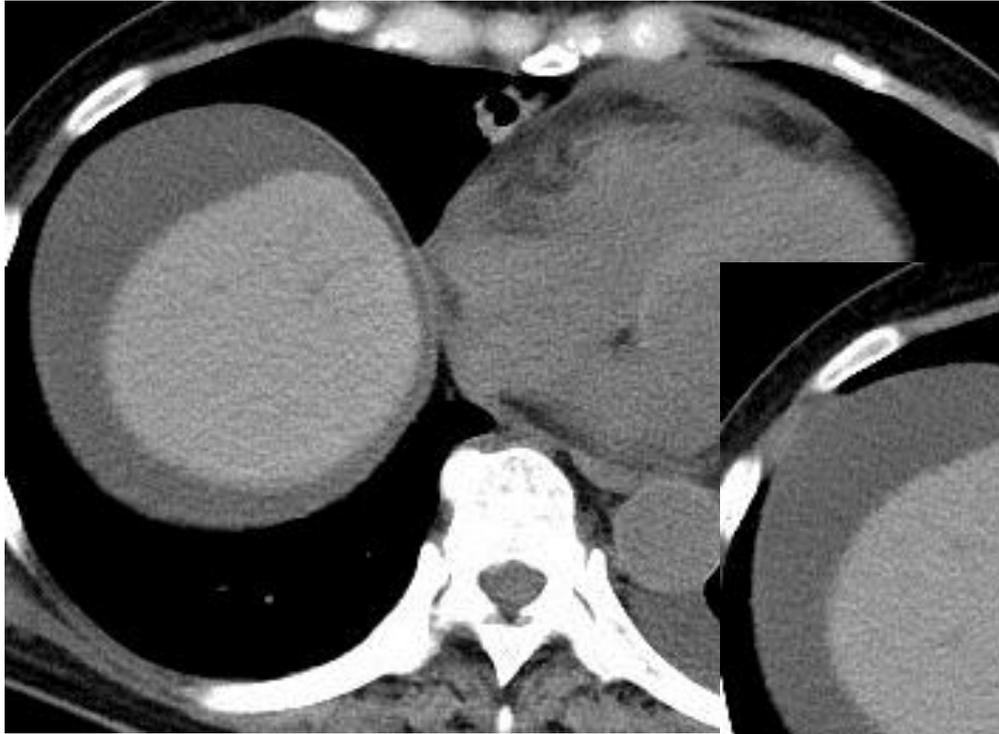


4.8



4.10

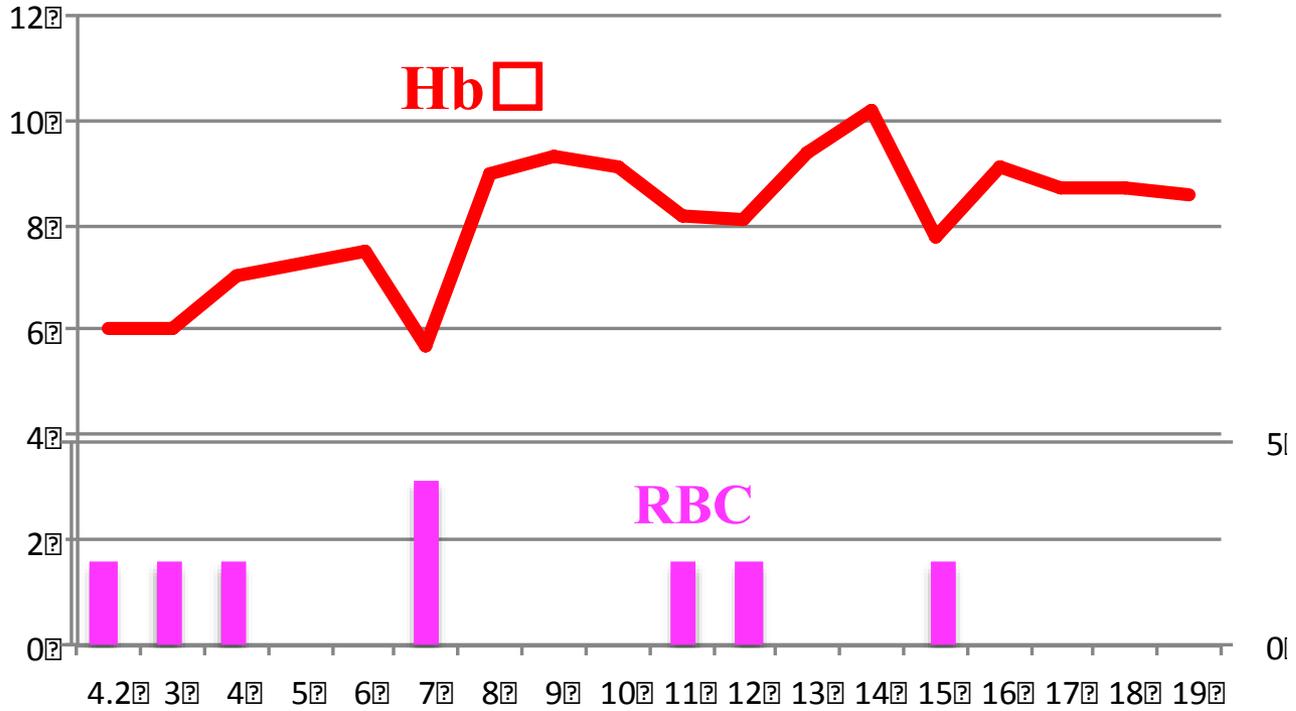
Chest CTで見たもの



貧血

MCV=96

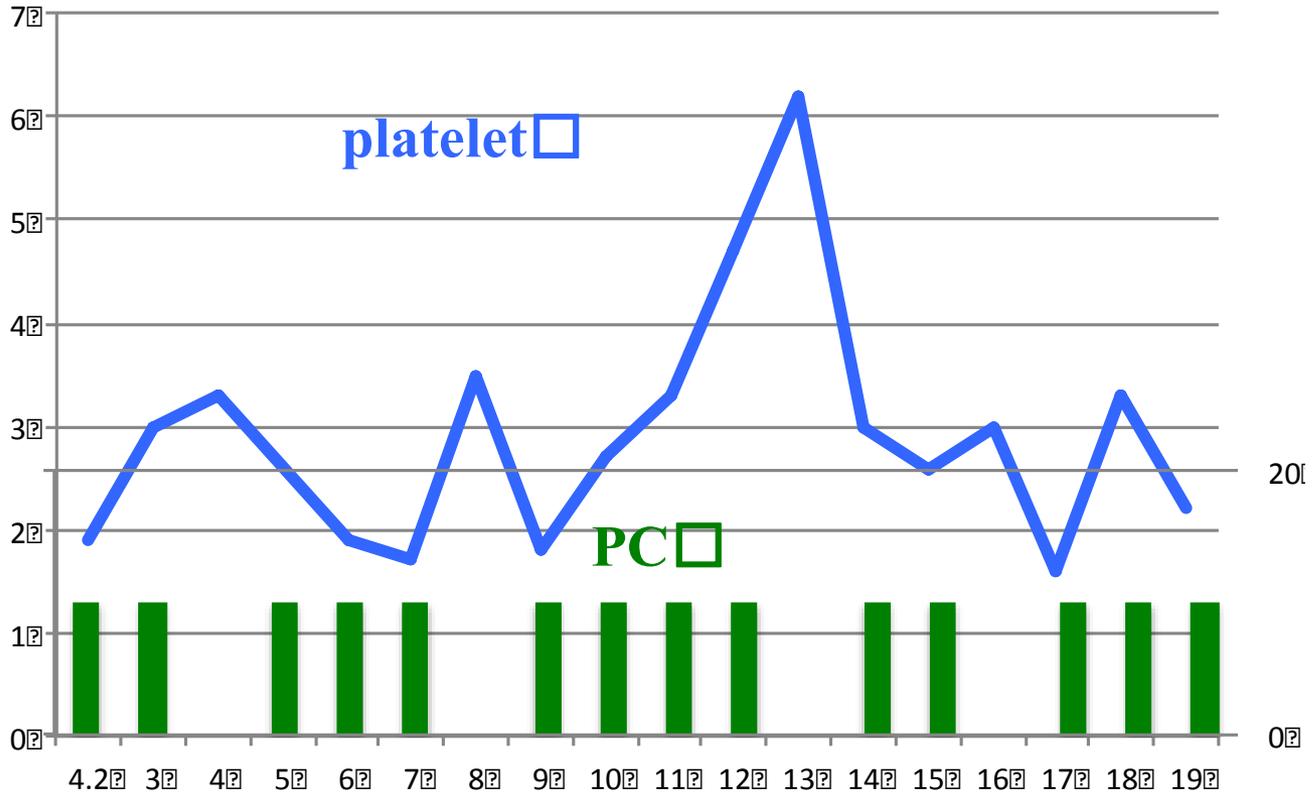
輸血治療



血小板減少

$\text{Plt}=1.9*10^4$

輸血療法

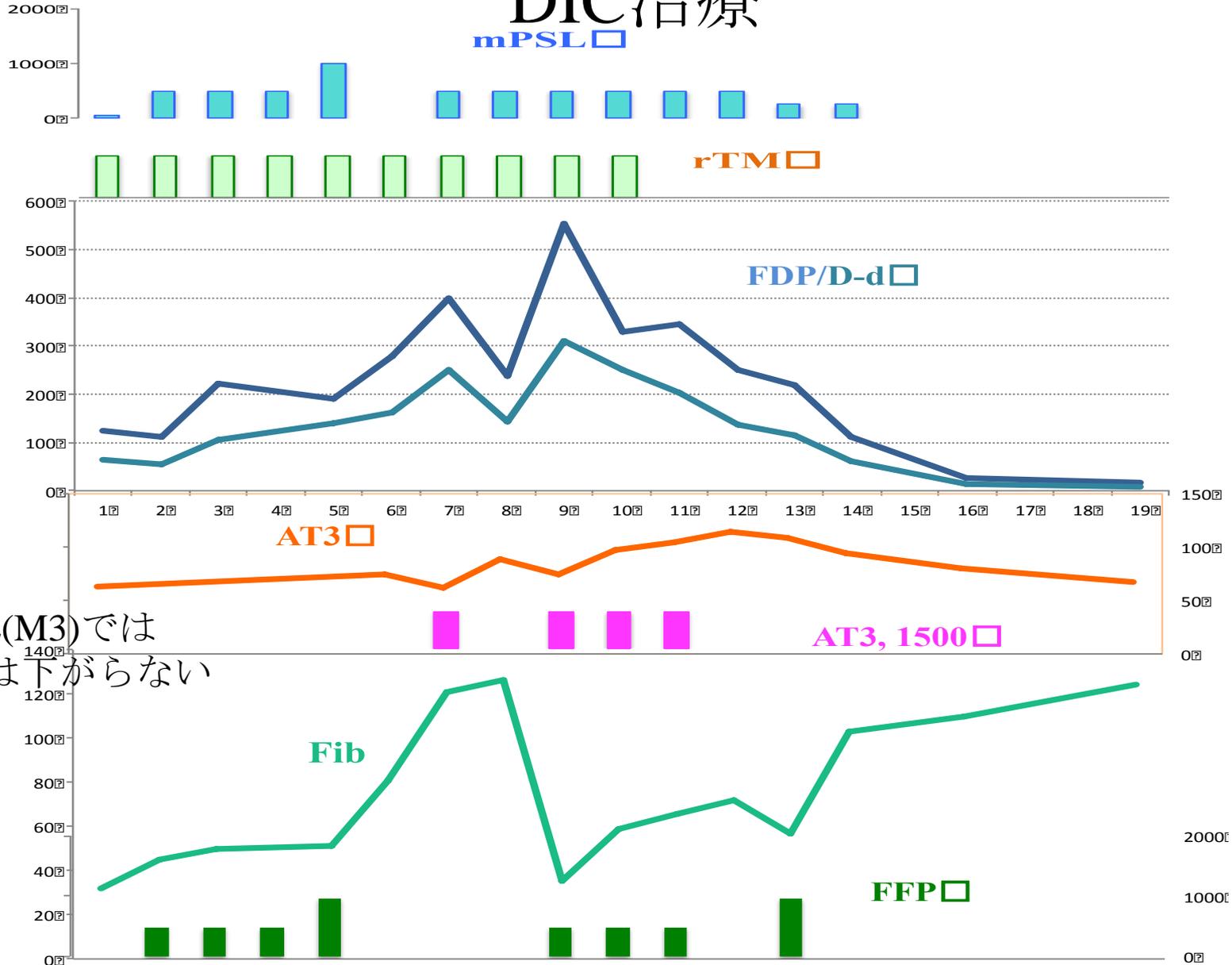


凝固系の病態

厚労省DIC基準

基礎疾患あり	1
FDP40以上	3
Fibrinogen31.8 100以下	2
PTINR=1.94 1.67以上	2
Total	8

DIC治療



mPSL

rTM

FDP/D-d

AT3

AT3, 1500

Fib

FFP

凝固線溶系

内因系 血液凝固 外因系

血管内皮の破損

コラーゲンの露出

組織の損傷

III(組織因子)の放出

AML(APL) : TFによる外因系の活性化

XII

XIIa

XI

XIa

IX
VIII

IXa
VIIIa
IV(Caイオン)
血小板第3因子

X

Xa
Va
IV(Caイオン)
血小板第3因子

II(プロトロンビン)

IIa(トロンビン)

XIII

XIIIa

Fibrinogen=31.8

I(フィブリノゲン)

フィブリン
モノマー

フィブリン
ポリマー

プラスミノゲン

プラスミン

FDP=555

線維素溶解

FDP

Tissue plasminogen activator

t-PA

アネキシン IIは
tPAとPlasminogenに
結合し、それを強く
活性化する。

Plasminogen a2 plasmin
Inhibitor complex =PIC

線溶抑制 < 2~3 µg/ml

線溶亢進 > 7~8µg/ml

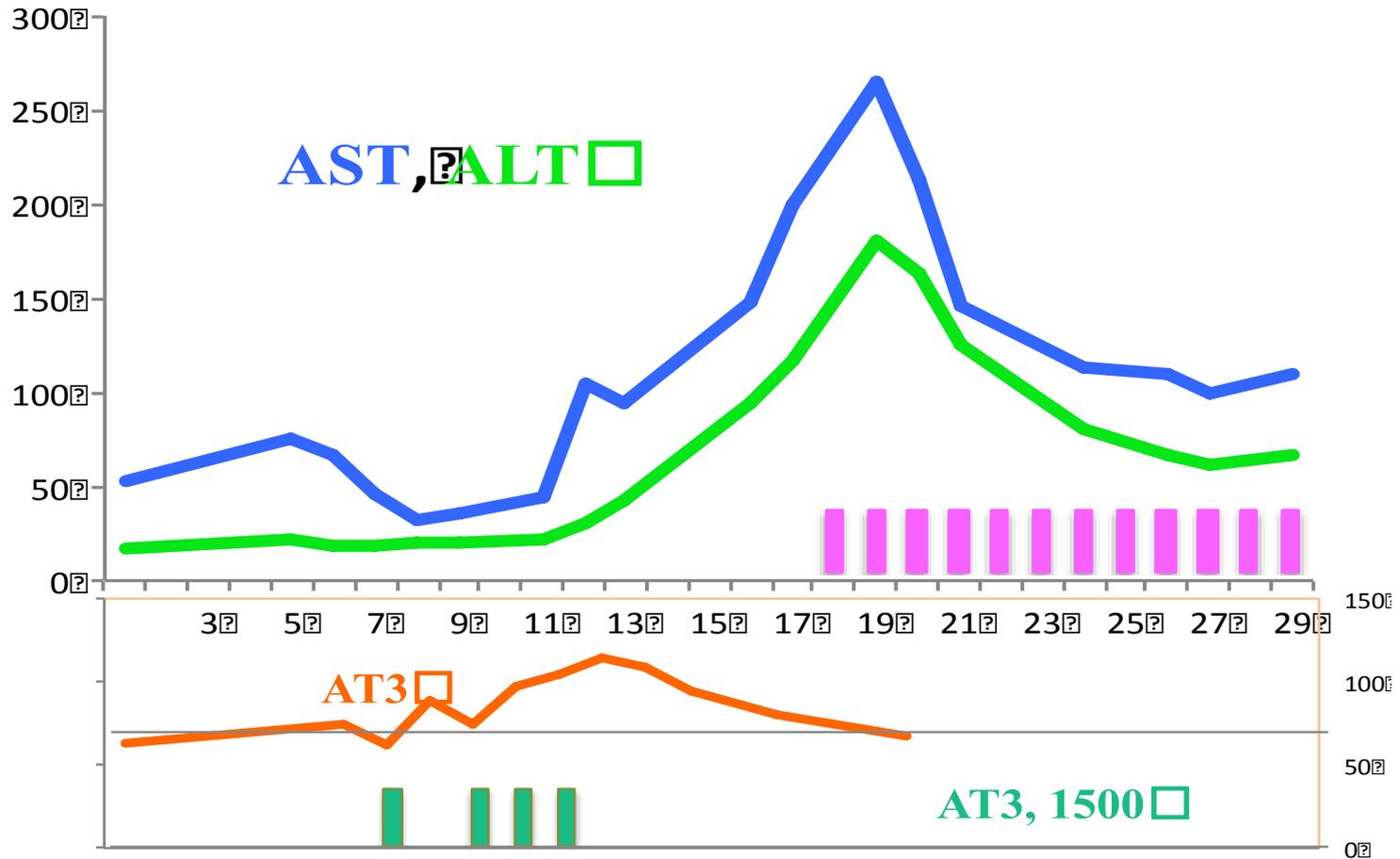
PIC=9.4

(plasmin産生多い)



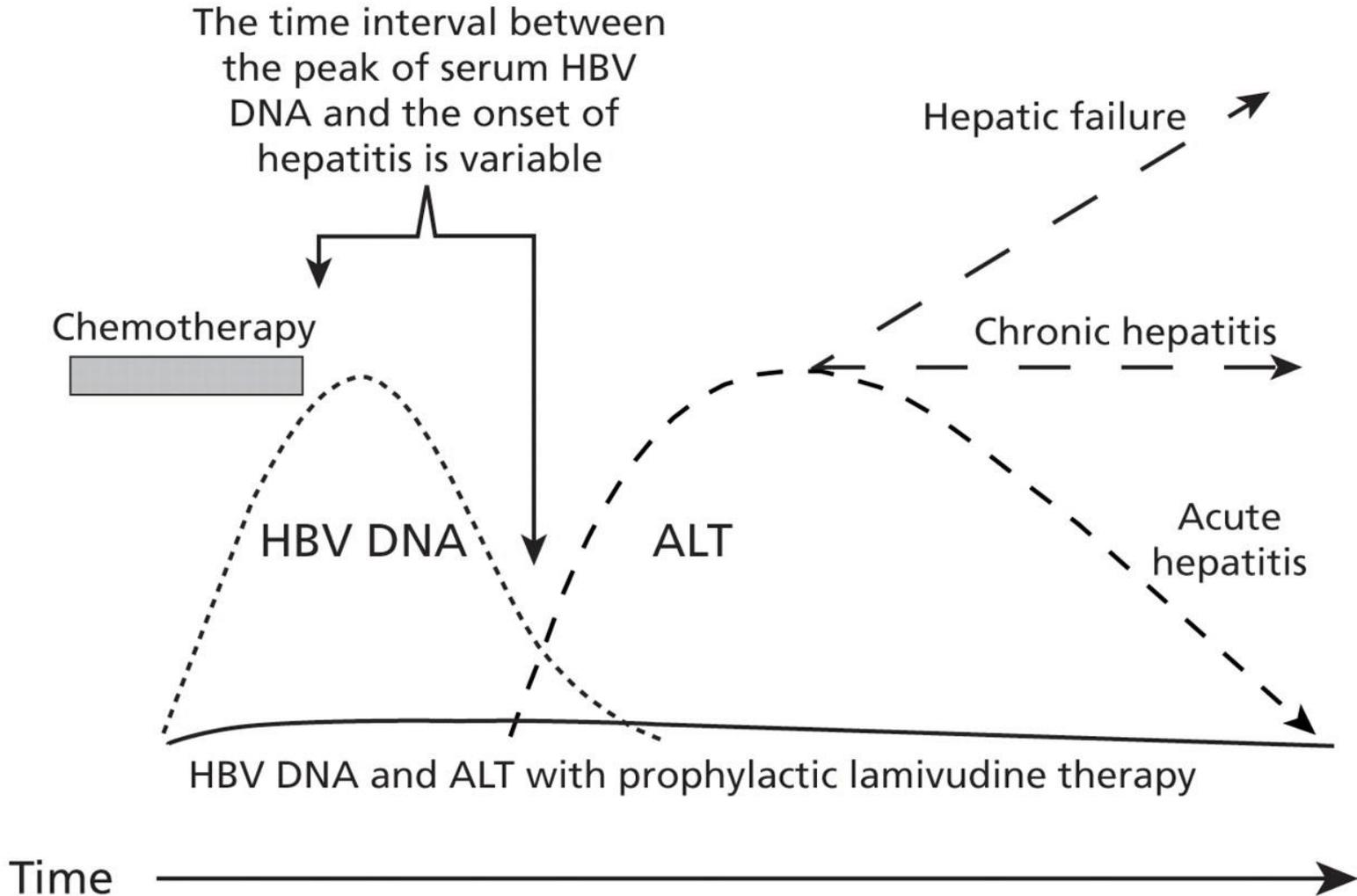
HCV、HBVの再活性化

肝機能の悪化



APLではAT3低下は起こらない。ATは肝臓で産生され、肝予備能が低下した場合血中AT濃度は低下

HBVの再活性化



日本肝臓学会ホームページ

- B型肝炎治療ガイドライン 簡易版 日本語版第2版
- B型肝炎治療ガイドライン フルテキスト版 日本語版第2版
- C型肝炎治療ガイドライン 簡易版 日本語版第3版
- C型肝炎治療ガイドライン フルテキスト版 日本語版第3版
- B型肝炎治療ガイドライン簡易版 図表一覧
- C型肝炎治療ガイドライン簡易版 図表一覧
- C型肝炎治療 薬剤投与量計算機

ER症例の問題点まとめ

1. 白血球増加
2. 急性骨髄性白血病
3. 好中球減少、好中球減少性発熱
4. 貧血
5. 血小板減少
6. DIC
7. HBC, HBVの再活性化
 - a. 一つ診断して思考停止しない事。
 - b. 専門医に丸投げするのでなく、自分が今実施しなければならないことを考える。
 - c. 帰院させるなら果たして大丈夫か、自分のERでやるべき責任を果たしたことになるか考えること。

症例をきっかけに知識を広げよう

“Leukocytosisとは”

- a white blood cell count greater than 11,000 per mm³ (11×10^9 per L),
- White blood cell counts above 100,000 per mm³ (100×10^9 per L) represent a medical emergency because of the risk of brain infarction and hemorrhage.
- 増加血球の種類: granulocytes (neutrophils 好中球, eosinophils 好酸球 and basophils 好塩基球), monocytes 単球 and lymphocytes リンパ球
- 白血球の分布: Approximately 90 % of white blood cells remain in storage in the bone marrow, 2 to 3 % are circulating and 7 to 8 % are located in tissue compartments.
- The estimated life span of a white blood cell is 11 to 16 days

Leukocytosisの原因は

1. Normally responding bone marrow
 - Infection
 - Inflammation: tissue necrosis, infarction, burns, arthritis
2. Stress: overexertion, seizures, anxiety, anesthesia
3. Drugs: corticosteroids, lithium, beta agonists
4. Trauma: splenectomy
5. Hemolytic anemia
6. Leukemoid malignancy
 - Abnormal bone marrow
 - Acute leukemias
 - Chronic leukemias
 - Myeloproliferative disorders

病態から治療へ、その緊急性

1. 急性骨髄性白血病:分類、予後、合併症、
2. 好中球減少、好中球減少性発熱
検査、感染症との関連、緊急な対応
3. 貧血: 原因と緊急性
4. 血小板減少:原因と緊急性
5. DIC:原因となる背景、重症度は、治療の緊急性
6. HBC, HBVの再活性化:免疫能との関連、検査と対応