

当院で経験した慢性好中球性白血病（CNL）の一例

◎橋 宗廣¹⁾、牧野 有美¹⁾、岡本 優子¹⁾、伊藤 里美¹⁾、宇田 圭子¹⁾、水谷 浩子¹⁾
日本海員掖済会 名古屋掖済会病院¹⁾

【はじめに】

慢性好中球性白血病（CNL）は成熟した好中球の腫瘍性増加を特徴とした稀な骨髄増殖性疾患である。

フィラデルフィア染色体は陰性で、異形成を認める非定型慢性骨髄性白血病（aCML）とも区別される。近年、G-CSF 受容体をコードしている CSF3R 遺伝子の突然変異と発癌の関連が報告され、2016 年 WHO 分類から診断基準に組み込まれた。症状は疲労や体重減少、脾腫を来すこともあるが、多くの患者は無症候性であり、しばしば偶発的に白血球増多症を指摘されて診断される。標準的な治療法は確立されておらず、急性白血病への転化、頭蓋内出血が死因になる。今回、当院で CNL と診断された症例を経験したので報告する。

【症例】

70 代男性

主訴：白血球数増加のため紹介受診

既往歴：高血圧、糖尿病、狭心症

家族歴：特記事項なし

現病歴：他院にて白血球数増加を指摘され当院を紹介受診。自覚症状は認めなかった。

【検査所見】

受診時の血液検査では末梢血中に好中球数の増加が見られた。

NAP スコアは上昇、G-CSF も異常はなかった。CT でも脾腫や腫瘍性病変は認めなかった。骨髄穿刺では骨髄の線維化はなく顆粒球系細胞が著増していた。また顆粒球系の異形成はなかった。染色体は正常核型でフィラデルフィア染色体（FISH）も陰性であった。また他の骨髄増殖性腫瘍の合併や二次的に白血球増多を来す疾患の併存がないことから CNL を疑い、

遺伝子変異解析を行ったところ、CSF3R T618I 変異が陽性であり JAK2 V617F 遺伝子変異は陰性であったことから、CNL と診断を確定した。

【臨床経過】

自覚症状がないことから診断時より無治療経過観察とされていたが、紹介受診から 4 ヶ月後から鼻出血などの出血症状が認められた。出血傾向出現時の血液検査では白血球数 74800/μl まで上昇していた。症状出現のため Hydroxyurea 500mg/day の内服を開始したところ、白血球数は 20000/μl 前後に低下し出血傾向も改善された。

以後、白血球数増加を来すも Hydroxyurea の内服量増量により白血球数コントロール、出血症状もなく現在も外来でフォロー中である。

【考察】

慢性好中球性白血病はこれまで主として除外診断により確定診断に至っていたが 2016 年 WHO 新分類において診断基準の一つとして CSF3R T618I 変異が挙げられるようになり、本症例でも診断確定に非常に有用であると認識した。また本症例では白血球数の低下と共に出血傾向も改善されたが、白血球数のコントロールと出血傾向の因果関係は明らかにはなっていない。

【結語】

今回 CNL の一例を経験した。CNL は稀なため病態の全容が不明な疾患であったが遺伝子検査により少しずつ疾患が解明されつつある。血液疾患における遺伝子検査の重要性を再認識できた。

連絡先 052-652-7723 内線 2201