

【各論】 . 血液・造血器・リンパ網内系疾患

1 . 白血病

研修医としての獲得目標：小児急性白血病の単純X線所見を説明できる．臓器腫大を画像で評価し，合併症を予測して対応できる．

はじめに

小児期の白血病は95%が急性白血病である．発熱・顔色不良・出血傾向（出血斑）・骨関節痛などを主訴とすることが多い．初診時の診察でリンパ節腫大・肝腫大・脾腫大・出血斑などの所見を得，血液検査で芽球が出現していれば，白血病の診断は容易である．確定診断は骨髄穿刺による骨髄血塗抹標本で行う．このように急性白血病の診断過程で，画像診断の果たす役割は少ない．しかし白血病の画像所見を知っていれば，血液検査を行う前に，鑑別診断の上位に白血病をあげることが可能となる．T細胞型急性リンパ性白血病（T-ALL）など病型診断に役立つこともでき，また臓器腫大を評価し，腫瘍崩壊症候群などに対応するこ

ともできる．以下に画像評価が診療に役立った典型例を示し，その病態を述べる．

A . 骨病変

症例呈示

症例 1

4歳女児．両側膝関節痛を主訴に整形外科を受診したが明らかな骨関節病変は指摘されなかった．その後3か月間症状が持続，顔色が不良となり微熱が出現したために，全身性疾患を疑われ小児科を紹介された．受診時肝臓5cm，脾臓4cmを触知した．末梢血所見Hb



a



b

図1 初診時の単純骨X線写真（症例1）

急性リンパ性白血病ALL診断時．長管状骨骨端部の脱灰所見．



図2 単純X線写真

3歳男児．急性リンパ性白血病ALL．骨関節症状なし．上腕骨近位端骨辺縁の不整erosion (矢印)．



a



b

図3 単純X線写真

1歳0か月女児．FAB分類M7型急性骨髄性白血病AML．すでに可能であったハイハイをせず，つかまり立ちもしなくなったため来院した．

a, b 下肢にわずかな点状出血斑を認めた．入院時に撮影した胸部X線写真で，両側上腕骨に骨融解像と骨膜反応を認め，採血検査前に白血病が疑われた．WBC 11,600/ μ l (芽球7%)，Hb 8.7g/dl，Plt 47,000/ μ l．骨髄穿刺は骨髄血吸引困難．骨髄生検で著明な骨髄の線維化を認め，少数の芽球から最終診断した．

4.4g/dl，WBC 4,700/ μ l (芽球23%)，Plt 15,000/ μ l，LDH 714 (230-460) IU/L．

初診時の画像を図1に示す．末梢血の白血病細胞，骨髄検査による所見からB precursor急性リンパ性白血病と診断した．DNA indexは1.16とhyper diploidを呈しており，プレドニゾロン (prednisolone) 反応性は良好で，予後良好な標準危険群と判定した．標準危険群急性リンパ性白血病症例の典型的な骨X線所見を呈している．

基本的病態の理解

白血病における骨病変は，leukemic band，骨膜反応，骨融解像・脱灰，骨辺縁の乱れerosionなどがある．leukemic bandは長管状骨の端部を横断する線 (透亮線または硬化線いずれも) であり，最も観察頻度が高い．この病態は重症疾患による長管骨の成長障害 (growth arrest) を示すものであるが，白血病細胞の異常増殖が生じている骨髄病変も反映している．骨膜反応や骨辺縁の乱れも同様に，異常造血による骨内側 (骨髄) からの病変や，骨新生を反映しており，また骨膜に沿った出血による変化も骨膜反応の



図4 腹部単純X線CT (症例2)
1歳5か月女児。t (1; 19) 転座型急性リンパ性白血病ALL。著しい両側腎腫大，腎盂拡大。

出現に関与していると考えられている。局所の骨融解像は、いずれの骨にも生じうる変化であり、白血病細胞が肉腫様に骨内で腫瘤を形成したものとされている。骨髓異常造血はMRIが有用である。

小児期の急性白血病における骨病変の頻度は、古くは41～75%と報告されていたが、医療の変化で白血病がより早期に診断されるようになり、その頻度は25%ほどである¹⁾。逆に骨病変の明らかな症例でも、約45%の症例は何ら骨関節症状を訴えない²⁾。

画像上骨病変のある症例の治療予後に関する最近の検討によると、骨病変のある症例は他の予後良好因子（例えば症例1のようなB precursor型，DNA indexでhyperdiploidなど）を持つ頻度が、骨病変を持たない症例よりも高いと報告されている³⁾。

症例1（図1）は、典型的な骨病変を呈した予後良好な標準危険群急性リンパ性白血病（acute lymphocytic leukemia：ALL）である。この症例では、当初の整形外科で撮影したX線写真を再評価しても病変は観察されなかった。図2は骨関節症状のまったくなかった症例の骨病変。図3は採血検査で白血病芽球の出現が明らかになる前に、胸部X線写真において骨病変が明らかとなり、鑑別診断の上位に白血病をあげることができた症例。骨髓生検における骨髓の線維化は、FAB分類M7型急性骨髄性白血病でしばしば観察される所見である。急性骨髄性白血病のなかで骨病変



図5 単純X線写真
7歳男児。FAB分類L3型急性リンパ性白血病B-ALL診断時撮影。腹部は全体に膨満し，肝臓8cm，脾臓10cm触知した。WBC 34,300/μl（芽球67%），Hb6.9g/dl，Plt 35,000/μl，LDH 12,660IU/L，尿酸12.2mg/dl。著しい肝脾腫大。

の頻度は、単球性白血病で高いと報告されている。

B. 臓器腫大

症例呈示

症例 2

1歳5か月女児。2週間前から近医で風邪として治療を受けていたが、微熱が続き、顔色不良、腹部が全体に膨満してきたため来院した。肝臓4cm，脾臓8cm，頸部リンパ節腫大，下肢の点状出血斑を認めた。Hb 7.4g/dl，Plt 42,000/μl，WBC 172,000/μl（芽球93%），LDH 11,087（230-460）IU/L，BUN 42mg/dl，Creat 0.7mg/dl，尿酸13.2mg/dl。白血病芽球の観察からFAB分類L1，表面マーカーCD10，CD19陽性，細胞質内μ鎖陽性，白血病芽球染色体検査46,XX,t (1; 19) (q23; p13) が判明し，PreB-ALLと診断した。著しい



図6 単純X線写真(症例3)
T細胞型急性リンパ性白血病(T-ALL)の縦隔腫瘍。

白血球数増加，腫瘍による臓器腫大(ことに腹部CTにて明らかになった腎臓腫大)の所見(図4)から，腫瘍崩壊症候群の危険性を考慮し，プレドニゾロンを通常量の半量 $30\text{mg}/\text{m}^2$ で投与開始．大量輸液による尿アルカリ化とサイロリック投与により，腎不全をきたすことなく治療開始8日目には尿酸 $6.0\text{mg}/\text{dl}$ まで低下，末梢血WBC $2,300/\mu\text{l}$ (芽球絶対数 $46/\mu\text{l}$)と，治療早期反応性は良好であった．

基本的病態の理解

白血病における肝脾腫は高頻度であり，診察で見逃すことは少ない．しかしながら巨大な肝臓・脾臓では，診察する手を各々の臓器の表面に最初に当ててしまうと，辺縁を触知できずにうっかり見逃すことがある．腹部単純撮影では腸管ガスは下方に押し下げられ，肝臓辺縁・脾臓陰影が観察できる(図5)．

症例2では腹部CT撮影にて，腫大し腎盂の拡大した腎臓が明らかとなった．著しい白血球増加と高尿酸血症があり，治療初期の高尿酸血症性腎症・腎不全の危



図7 MRI(症例4)
急性骨髄性白血病AML M2．第5腰椎から仙骨の腹側・背側両方向にしみ出したような腫瘍の形成．椎体の不均質な信号．

険性の高い症例であった．さらにCT画像により腎臓浸潤が疑われる腎臓腫大が明らかとなり，初期治療を慎重に実施することができた．高尿酸血症性腎症のリスクがある場合には造影検査は行わない．

著しい臓器腫大がある急性リンパ性白血病症例の予後は一般的に不良である．特に寛解導入療法終了時に，骨髄が寛解に到達していても脾腫が残存している症例は，化学療法に対する反応性が不良で予後は不良と評価される．肝臓脾臓以外の治療後残存するリンパ節腫大，白血病性腫瘍(後述する骨髄性白血病の緑色腫)も同様に評価される¹⁾．

C. 白血病腫瘍形成

症例呈示

症例 3

10歳男児．4日間続く咳嗽と微熱を主訴に近医を受診し，胸部X線撮影で異常陰影を指摘されて来院した