

III—6 当科における真性赤血球増加症の臨床的検討

○海老名 徹¹, 鎌田 耕輔¹, 間山 恒¹, 山形 和史¹, 玉井 佳子²,
 福田 眞作¹, 高見 秀樹³

1. 弘前大学大学院医学研究科 消化器血液内科学講座,
 2. 同 輸血・再生医学講座, 3. 弘前大学大学院保健学研究所

【背景】真性赤血球増加症 (polycythemia vera: PV) は、多くは JAK2 遺伝子変異により、赤血球が過剰に産生される骨髄増殖性腫瘍であり、汎血球増多を示すことが多い。PV の生命予後は、血栓症と骨髄線維症・急性白血病への移行に規定されるため、適切な診断と血栓症予防が必要である。今回、多血症精査目的で当科に紹介された症例を抽出し、PV の臨床的特徴と治療経過について検討した。

【対象】2015 年 4 月から 2019 年 11 月に多血症の精査目的で当科に紹介となった 31 例を対象とした。

【結果】31 症例の受診契機は、29 症例が自覚症状なし (血液検査異常)、1 例が血栓症の原因精査、1 例が症状の精査であった。31 症例中、PV は 9 例であり、JAK2 遺伝子変異を 8 例に認めた。PV 群のヘモグロビン値、白血球数、血小板数の中央値はそれぞれ 18.4 g/dL, 9900 / μ L, 80.4 万 / μ L であり、非 PV 群はそれぞれ 17.35 g/dL, 6330 / μ L, 25 万 / μ L であった。PV 群では非 PV 群と比較し、白血球数、血小板数が高い傾向にあった。PV9 症例のうち血栓症は 3 例に認め、その詳細はアテローム血栓性脳梗塞、大腿動脈血栓症、深部静脈血栓症 + 閉塞性動脈硬化症であった。また 9 例のうち 3 例に掻痒感などの症状を認めた。PV は年齢 60 歳以上、血栓症の既往の有無からリスク分類され、高リスク群に対しては瀉血療法、アスピリン療法に加え、細胞減少療法を行うことが推奨されている。9 例のうち高リスク群は 6 例、低リスク群は 3 例であった。高リスク群 6 例のうち 3 例に血栓症の既往を認め、そのうち 2 例が診断後抗腫瘍薬であるヒドロキシカルバミドによる細胞減少療法を導入したが、1 例は本人の希望により導入しなかった。高リスク群のうち血栓症の既往のない 3 例は瀉血療法、アスピリン療法で治療を開始したが、その後血球コントロール不良によりヒドロキシカルバミドを導入した。PV の 9 例全例が新たな血栓症を発症することなく経過している。また 1 例が急性白血病に病勢進展し JAK 阻害薬を導入したが、2020 年 1 月時点で生存が得られている。

【考察】初期の PV は自覚症状に乏しく、血液検査が発見の契機になることが多い。PV の予後因子は初診時の血栓症の既往の有無であり、血栓症既往のある PV では 5 年間に 40 % が血栓症を再発すると報告されている。PV をより早期に診断し、治療介入することで、生命予後は改善すると考える。日常診療で汎血球増加を認めた場合、PV の可能性を考慮し、血液内科医と連携をとることが重要である。