運動優位のポリニューロパチーを合併し、ビタミンB₆が奏効した原発性後天性鉄芽球性貧血の1例

佐賀医科大学内科

池田昭夫◇ 嶋本義範 小田健一郎 佐野雅之
青木洋介 松崎美和子 末岡栄三朗 山口雅也

愛知県がんセンター内科第三部 鈴木久三

概要 症例は76才、女性。全身倦怠感、両下肢脱力および貧血が急速に進行した。Hb 5.4g/dl、白血球数900/ μ l、骨髓は赤芽球系過形成では環状鉄芽球を15%認め顆粒球系異常芽球を散見した。血中ビタミンB₆濃度は低値で、筋電図検査はポリニューロパチーを示唆した。ピリドキサルリン酸60mg/日の内服で貧血、脱力共に改善した。原発性後天性鉄芽球性貧血とポリニューロパチーの合併はまれで、さらにビタミンB₆で軽快したことが本例の特徴である。

〔日内会誌 78: 561~562, 1989〕

はじめに： 原発性後天性鉄芽球性貧血(PASA)にポリニューロパチーを合併した症例において、ビタミンB₆(ピリドキサルリン酸)が奏効したので報告する。

症例： 76才、女。主訴： 全身倦怠感、両下肢脱力。同胞に同様疾患なく、食習慣、既往に結核を含め特記すべきことなし。現病歴： 1985年11月より全身倦怠感と両下肢脱力をきたし、12月に歩行不能。同時に出現した進行性の貧血は頻回の輸血を要し1986年2月入院。入院時現症： 体格中等度、血圧110/40mmHg。眼瞼結膜は蒼白、口腔内に潰瘍なし。意識清明で、脳神経系は総て正常。頸部屈筋群は中等度脱力。下肢近位は中等度の脱力と筋萎縮があり、深部腱反射は総て消失。感覚、膀胱直腸障害および自律神経障害なし。主要検査成績(表1)： Hb 5.4g/dlで正球性正色素性貧血。骨髓は赤芽球過形成で、環状鉄芽球(図

1A)を15%に認め巨赤芽球はなかった。顆粒球系異常芽球(図1B)を散見した。数回のビタミン測定ではビタミンB₆のみが著明に低下していた。血清免疫電気泳動および髄液所見は正常。針筋電図で上肢正常、下肢は近位筋で脱神経の所見を認めた。神経伝導速度検査は右後脛骨神経の運動神経最大伝導速度が35m/secと低下し、F波潜時(足関節部刺激)が57msec(正常45msec以内)と延長していた。右腓腹神経伝導速度は正常であった。経過： ピリドキサルリン酸60mg/日より内服開始5日後に6.4%の網状赤血球分離をきたし、1カ月でHb 9.4g/dlと回復した。脱力は坐位保持不能から徐々に回復し、約1カ月で歩行可能となった。後脛骨神経の運動神経最大伝導速度およびF波潜時は共に改善した。この時点でのビタミンB₆の血中濃度は52.8ng/mlと正常化していた。また治療後に測定した骨髓中 δ -aminolevulinate synthase

〔昭和62年11月30日受稿〕本症例の要旨は第193回日本内科学会九州地方会(昭和61年5月31日、大分)で報告した。

A case of primary acquired sideroblastic anemia (PASA) with motor dominant polyneuropathy responsive to vitamin B₆.

Akio IKEDA, Yoshinori SHIMAMOTO, Ken-ichiro ODA, Masayuki SANO, Yosuke AOKI, Miwako MATSUZAKI, Eizaburo SUEOKA and Masaya YAMAGUCHI, Department of Internal Medicine, Saga Medical School, Saga
Hisamitsu SUZUKI, The Third Division, Department of Internal Medicine, Aichi Cancer Center, Nagoya

表1. 入院時検査所見

Laboratory findings (I)		
Peripheral blood		
RBC	178×10 ⁴ /cmm	MgK 5×31.3/cmm
Hb.	5.4 g/dl	M/E 0.72
Ht.	16.7 %	Erythroid 50.4 %
MCV	94 fl	baso. 26.0 %
MCHC	32.3 %	poly. 16.0 %
Ret.	0.2 %	orth. 7.2 %
PLT	16.7×10 ⁴ /cmm	Myeloid 36.4 %
WBC	900 /cmm	ringed sideroblast 15 %
CSF		
cell	2 /cmm	Blood chemistry
IP	110 mmH ₂ O	Fe 146 μg/dl
glu	62 mg/dl	TIBC 156 μg/dl
prot	34 mg/dl	Ferr. 786 ng/ml
Bone marrow		VitB ₁ 13.3 μg/dl(7~13)
NCC	14.6×10 ⁴ /cmm	VitB ₂ 6.1 μg/dl(6~10)
		VitB ₆ 0.8 ng/dl(3.6~18)
		VitB ₁₂ 377 pg/dl(330~1025)

図1. Aは骨髓内の環状鉄芽球(鉄染色, ×1000). Bに示す様に胞体が淡青で, 5個の核小体と粗い核網を持つ異常芽球を散見した(×1000, Wright & Giemsa 染色).

(ALA-S)は7.75nmol ALA/10⁸ EBL/30min (対照20.2±7.59), 赤血球中protoporphyrinは59.3 μg/dl RBC (対照7~10)とPASAに一致した。

考案: 本例は薬物投与歴および明らかな基礎疾患は認めず, 76才で鉄芽球性貧血をきたした。ビタミンB₆内服で貧血は改善したことよりB₆欠乏性貧血も考えられたが, 骨髓には環状赤芽球および顆粒球系異常芽球を認めたこと, および白血球数は900/μlと低下していたこと, さらにポルフィリン体代謝定量結果からPASAと診断した^{1)~3)}。PASAはmyelodysplastic syndrome (MDS)の一つで, 後天性に造血幹細胞レベルで異常クローンが出現したものである⁴⁾。白血球減少や血小板減少を伴う例は特に白血病化の危険が多く⁵⁾, 本例も将来白血病化が十分考えられる。またPASAではビタミンB₆に反応する報告⁶⁾⁷⁾, 血清ビタミンB₆が低値を示す報告⁸⁾もあるが, これらの特殊な症例の白血病化の危険率については不明である。一般にビタミンB₆欠乏症では感覚性のポリニューロパチーをきたす⁹⁾が運動障害の報告もある¹⁰⁾。本例はビタミンB₆に対して十分な反応を示しており, ポリニューロパチーの発症には明らかにビタミンB₆の代謝異常が関与していると考えられた。

謝辞 ポルフィリン体代謝酵素定量をして頂きました国

立公衆衛生院 近藤雅雄先生, また江口内科 江口春来先生に深謝致します。

文 献

- 1) Kushner JP, et al: Idiopathic refractory sideroblastic anemia. Clinical and laboratory investigation of 17 patients and reviews of the literatures. *Medicine* 50: 139, 1971.
- 2) Aoki Y: Multiple enzymatic defects in mitochondria in hematological cells of patients with primary sideroblastic anemia. *J Clin Invest* 66: 43, 1980.
- 3) 内野治人, 他: 不応性貧血の診断基準の提唱. *臨床血液* 27: 36, 1986.
- 4) Prchl JT, et al: A common progenitor for human myeloid and lymphoid cells. *Nature* 274: 590, 1970.
- 5) Cheng DS, et al: Idiopathic refractory sideroblastic anemia. Incidence and leukemia transformation. *Cancer* 44: 724, 1979.
- 6) MacGibbon BM, Mollin DL: Sideroblastic anemia in man. Observation of seventy cases. *Brit J Hemat* 11: 59, 1965.
- 7) Meiner PJ, et al: Pyridoxine-responsive primary acquired sideroblastic anemia. *Scand J Hemat* 29: 421, 1982.
- 8) Hines DJ, Grasso JA: The sideroblastic anemias. *Seminars Hematol* 7: 86, 1970.
- 9) Weiner WJ, Klawans HL: Vit. B₆ deficiency. Vinken PJ, et al, ed, *Handbook of Clinical Neurology*, North-Holland Publishing Camp Amsterdam, 1976, p141.
- 10) Spies TD, et al: A note on the vitamine B₆ in the human nutrition. *JAMA* 112: 2414, 1939.