２００５年度　血液・造血器系　本試　　　　　　　　　　平成１８年１月１０日　実施

全て東原先生の名前で出題されていました。

（1枚目）

　　次の組み合わせで正しければ○、間違っていれば×を解答欄に書きなさい。

1. 骨髄異形性症候群　－　巨赤芽球出現
2. 遺伝性球状赤血球症　－　ビリルビン結石
3. プロテインC欠乏症　－　深部静脈血栓症
4. バーナード・スーリエ症候群　－　GPⅡb/Ⅲa発現低下
5. 成人T細胞性白血病　－　CD25陽性
6. 急性リンパ性白血病　－　major　BCR/ABL
7. フォンビレブランド病　－　リストセチン凝集の欠如
8. T細胞性リンパ腫　―　CD20陽性
9. 胃全摘術　－　Howell-Jolly小体
10. DIC　―　血小板減少
11. 再生不良性貧血　－　エリスロポエチン上昇
12. 出血性膀胱炎　－　シクロフォスファミド
13. G-CSF産生腫瘍　－　血小板増加
14. 急性単球性白血病　－　リゾチーム高値
15. メトヘモグロビン血症　－　アセトアミノフェン
16. FAB分類M3　－　ｔ（８：２１）
17. マントル細胞リンパ腫　－　サイクロンD1陽性
18. NK細胞リンパ腫　－　CD56陽性
19. 第Ⅶ因子欠乏症　－　活性化部分トロンボプラスチン時間延長
20. 多発性骨髄腫　－　標的細胞

（2枚目）

　　次の小問に答えなさい

1. 以下の疾患の診断確定のために施行した骨髄検査（骨髄像、染色体分析、遺伝子構成）と血液検査の特徴的な所見を述べなさい。血液検査とは、末梢血を用いた検査で、血算、生化学、血清などを含む。
   1. 慢性骨髄性白血病（慢性期）

　　　　　　・骨髄検査（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　）

　　　　　　・血液検査（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　）

* 1. 赤芽球ろう

　　　　　　・骨髄検査（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　）

　　　　　　・血液検査（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　）

* 1. 特発性血小板減少性紫斑病

　　　　　　・骨髄検査（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　）

　　　　　　・血液検査（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　）

* 1. 発作性夜間血色素尿症

　　　　　　・骨髄検査（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　）

　　　　　　・血液検査（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　）

* 1. 骨髄異形性症候群のRARS

　　　　　　・骨髄検査（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　）

　　　　　　・血液検査（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　）

1. Hb＝7g/dLで末梢血に異型性細胞が８５％あり、その異型性細胞の表面マーカーとその他の検査所見を表に示す。最も疑われる診断名を記載しなさい。AMLの場合はFAB分類で答えなさい。

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
|  | MPO | Es  二重 | TdT | CD3 | CD5 | CD10 | CD13 | CD20 | CD23 | CD33 | CD41 |
| 症例1 |  |  |  |  |  |  | 陽性 |  |  | 陽性 |  |
| 症例2 |  |  |  |  | 陽性 |  |  | 陽性 | 陽性 |  |  |
| 症例3 |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  | 陽性 |
| 症例4 | 陽性 | 陽性 |  |  |  |  | 陽性 |  |  | 陽性 |  |
| 症例5 |  |  | 陽性 |  |  | 陽性 |  |  |  |  |  |

　　症例１（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　）

症例２（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　）

症例３（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　）

症例４（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　）

症例５（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　）

（３枚目）

　　次の小問に答えなさい

1. 血液悪性腫瘍患者の治療中にみられる腫瘍崩壊症候群について説明しなさい。
2. 輸血療法について下記の解説文の（　　　）に適切な語句や数値を記入しなさい。

　骨髄抑制により血球が低下した場合、輸血を施行する濃厚赤血球輸血は、Hbが（　　　　　）g/dl以下で、血小板輸血は血小板数が（　　　　　）万/μl以下で行う。これらの輸血バッグには、（　　　　　）を予防するために、前もって放射線照射が行われている。輸血量1単位とは、全血（　　　　　）ｍL由来をいう。血液型はABOとRhの適合を確認するが、Rhは陽性と陰性では、（　　　　　）の方が多い。

　（３）メルカゾールを2週間前から服用を開始したバセドー病の25歳女性が、2日前から４０℃の熱発があり、緊急受診した。WBC1,600/μl（Seg 4%、Mo 8%、Ly 88%）、Hb=13.2g/dl、Plt＝24万/μlであった。以下の小問に答えなさい。

1. 血小板減少の原因は何か？
2. 本患者にすべき対応を簡潔にまとめなさい。

（4枚目）

　　最近のトピックスは、抗CD20抗体療法、チロシンキナーゼ阻害薬、そして血栓性血小板減少性紫斑病（TTP）の病態に関わる酵素（ADAMTS13）のクローニングである。以下の小問に答えなさい。

1. CD20陽性の悪性リンパ腫に、R-CHOP療法がよく施行される。用いられる治療薬の薬理作用を説明しなさい。R:抗CD20抗体（ﾘﾂｷｼﾏﾌﾞ）、C:ｼｸﾛﾌｫｽﾌｧﾐﾄﾞ、H:ｱﾄﾞﾘｱﾏｲｼﾝ、O:ｵﾝｺﾋﾞﾝ(ﾋﾞﾝｸﾘｽﾁﾝ)、P:ﾌﾟﾚﾄﾞﾆｿﾛﾝ
2. 性骨髄性白血病（慢性期）のFirst Choiceにﾁﾛｼﾝｷﾅｰｾﾞ阻害薬（ｸﾞﾘﾍﾞｯｸ）が使用される。この薬剤の使用により、なぜﾌｨﾗﾃﾞﾙﾌｨｱ染色体をもつ細胞が消失するのか説明しなさい。
3. TTPの病態にADAMTS13がどのように関わっているのか説明しなさい。（図が与えられている）

（５枚目）

　　以下の小問に答えなさい。

（１）下記は血友病についての解説文である。（　　　　）に適当な語句を書きなさい。　　　　血友病は（　　　　　）遺伝であるが、遺伝性が明らかでない孤発性のものもある。出血は新生児に最も多い。成人になると、症状が軽くなる。血液製剤輸血による感染したウイルスとして（　　　　　）、（　　　　　）、（　　　　　）がある。血友病Aは、第Ⅷ因子の欠乏症、血友病Bは（　　　　　）因子の欠乏症である。わが国での発生頻度は、血友病A：血友病B＝約（　　　：　　　）である。

（２）下図は血友病A患者の血漿あるいは後天性に第Ⅷ因子に対する阻害物質（ｲﾝﾋﾋﾞﾀｰ）をもつ患者の血漿を用いて、健康人血漿との混合試験の結果である。第Ⅷ因子ｲﾝﾋﾋﾞﾀｰ患者は、AとBのどちらか。



（３）第Ⅷ因子ｲﾝﾋﾋﾞﾀｰが生じた患者に対し、活性化第Ⅶ因子投与が有効なことがある。凝固経路を参考に、なぜ有効なのか説明しなさい。（凝固経路図が与えられている）

（４）図は、血友病A患者が腰痛と大腿部痛を訴え、緊急CTを施行した結果である。　所見を説明しなさい。（CT画像が与えられている）

以　上