

I-6

POEMS 症候群における単クローン性 鎖遺伝子再構成は
V 1 family の特定 germline に由来する

○阿部大二郎¹、武内正博¹、小澤真一¹、大和田千桂子¹、堺田恵美子¹、趙 龍桓¹、
西村美樹¹、三澤園子²、桑原 聡²、中世古知昭¹

千葉大学医学部附属病院血液内科¹、同神経内科²

【目的】POEMS 症候群(Crow-Fukase 症候群、高月病)は、末梢神経障害、臓器腫大、内分泌障害、M 蛋白血症、皮膚病変を主症状とする原因不明の難治性疾患である。本症ではほぼ全例で 型軽鎖(IGL)M 蛋白を有するが、本症の病態との関係は不明である。そこで今回我々は当院で経験した POEMS 症候群患者における、モノクローナル IGL 遺伝子再構成の構造を解析した。【方法】POEMS 症候群患者の骨髓細胞から単核球を分離し、degenerative primer を用いて RT-PCR 法により V-J 領域を増幅した。Heteroduplex 法と TA クローニング法を用いてモノクローナルバンドを検出し、塩基配列の同定を行い、IGMT データベースを用いて相同性を検索した。【結果】POEMS 症候群患者 16 例のうち、2 例は M 蛋白(-)、1 例は BJP 型であり、型 M 蛋白を認めた 13 例で解析を行い、うち 10 例において塩基配列を同定した。V 領域遺伝子は、10 例全例において V 1family に属し、著しい偏りが見られた。さらに詳細に germ line との相同性を検索したところ、V 領域遺伝子は 8 例が IGLV1-44*01、2 例が IGLV1-40*01 由来で、相同性は平均 90.1%と高値であった。【結論】POEMS 症候群の IGL-M 蛋白は全例 V 1family に属し、さらに特定の germline に大きく偏ることが明らかとなった。形質細胞増殖性疾患においてこのような特定の germline へのモノクローナル免疫グロブリン遺伝子の偏りは初めての知見であり、POEMS 症候群の病態解明に大きな手がかりになると考えられる。