

でCR. 1年後に骨髄で再発 (FACS で Trilineage). 再入院し, 現在寛解導入療法中.

4 症例とも骨髄系, T 細胞系, B 細胞系の形質が認められ, 白血球の分化や白血病の起源を考える上で興味深い症例と考えられたので, 文献的考察を加えて報告する.

2 異型リンパ球増加を伴い自然寛解した Asian Variant Intravascular Lymphoma

倉部 聡・塚田 信弘・藤原 正博
小池 正・薄田 浩幸*・江村 巖*
長岡赤十字病院血液内科
同 病理部*

血球貪食症候群 HPS は発熱, 血球減少, 血球貪食マクロファージの増加, LDH 高値, フェリチン高値などを特徴とする症候群で, 感染に伴うもの, 膠原病に伴うもの, リンパ腫に伴うものなどがある. われわれは CD8 優位の異型リンパ球の増加を伴い, ミノサイクリンの投与を契機として自然寛解した HPS 例を経験したが, 本例は 4 ヶ月後 lymphoma-associated HPS として再発し, 剖検所見からも Asian variant intravascular lymphoma と確定診断された. かかる症例はまれと考え報告する.

症例は 79 歳女性. 平成 16 年 4 月中旬より誘因なく 38 °C 台の発熱が出現. 近医受診し LDH 高値, 異型リンパ球, 血小板減少を指摘され, 精査のため 4 月 23 日当科入院. 入院時体温 38.5 °C, 胸部聴診上異常なし, 表在リンパ節腫脹なし. CRP 2.38mg/dl, WBC 4800/ μ l, 異型 lym 20 %, Hb 10.6g/dl, Plt 6.1 万/ μ l, リンパ球表面抗原 CD3 75.9 %, CD4 29.9 %, CD8 42.9 %, LDH 1098IU/l, ferritin 697ng/ml, sIL-2R 3,980U/ml, 抗核抗体陰性, ツツガムシ抗体 (-), CMV 抗原 (-), EBV 既感染パターン, 血液培養陰性, CT 上リンパ節腫脹なし. ミノサイクリン投与とともに解熱. 検査所見も正常化し 5 月 6 日退院. 本抗生剤が有効な病原体も含め, 異型リンパ球増加や HPS を来たす病原体検索はいずれも陰性. 膠原病を疑わせる所見なし. 約 4 ヶ月後, HPS の病像が

再出現し, 9 月 13 日 2 回目の入院. 末梢血, 骨髄中にリンパ腫細胞がみられ, sIL2R 23,800U/ml と著明高値. Lymphoma-associated HPS と診断しステロイド大量投与するも肺出血のため 10 月 1 日永眠. 剖検時一部の臓器に腫瘤形成がみられたが, 病変の主座は血管内であり, 臨床像とも合わせ Asian type intravascular lymphoma と病型診断. 免疫グロブリン遺伝子 variable region の PCR assay は初回の HPS も剖検時と同一 B cell クローンの増生による lymphoma-associated HPS であることを示した. 悪性リンパ腫の自然退縮は indolent lymphoma でときに経験されるが, aggressive lymphoma では稀である. 本例で自然退縮がみられた機序の詳細は不明であるが, 伝染性単核球症と同様 CD8 優位の異型リンパ球が増加していたことから類推すると, EBV による B 細胞不死化を阻止する機序と同様の機序が働いた可能性が示唆される.

3 3 年の indolent な経過を経て, 臓器浸潤が顕在化した T-PLL の 1 例

古川 香子・鈴木 訓充・永井 孝一
阿部 惇・酒井 剛*・関谷 政雄*
県立中央病院内科
同 病理検査部*

T-cell prolymphocytic leukemia (T-PLL) は慢性リンパ性増殖性疾患のうち比較的まれで, small cell variant は CLL との異同が問題となっている. 今回, 特異に経過した T-PLL small cell variant の一例を経験したので報告する.

症例は 50 歳, 女性. 2001 年 8 月 13 日 (47 歳), 白血球増多 (WBC 15,500/ μ l) を指摘され, 末血・骨髄所見, 細胞性免疫学的検査より T-PLL と診断された. 外来経過観察中, 徐々に白血球・リンパ球数は増加. 2004 年 10 月 (50 歳), WBC 67,700/ μ l, Hb 13.6g/dl, Plt 17.8 万/ μ l, 脾腫, 表在リンパ節腫大, 全身浮腫, 皮疹等の症状が急速に出現し, 増悪した. 表面マーカーは CD4 (+) 8 (+) 3 (+) 25 (+) 5 (+) 7 (+) 38 (+) 2 (+), TCR α/β (+), HLA-DR (-), B 細胞

系マーカーは陰性. TCR β 鎖 C β 1 遺伝子, TCR γ 鎖 J γ 遺伝子に再構成あり. フルダラビン 5 日間投与による治療を 2 コース施行したが効果は一時的で, 全身状態は悪化. 肺野のび慢性・小結節状の浸潤影, 腎機能低下, 蛋白尿・血尿等の臓器浸潤も顕在化した. CHOP 療法を開始した後, 速やかな白血球減少と全身状態の改善を認め, 外来にて CHOP 療法を継続中である.

T-PLL は, 多くは急激な経過をとり, 50% 生存は平均 1 年以内と予後不良である. 本例は, 診断から 3 年を経て緩慢に進行した. 今回, 病態の急速な進行をみたが, それに伴う細胞形態の変化は認められず, 病態変化の原因は明確にできなかった.

4 若年発症の Angioimmunoblastic T-cell lymphoma (AILT) の 1 例

関 義信・岩永 明人・大塚 富雄
 関根 輝夫・若木 邦彦*・青木 定夫**
 県立新発田病院内科
 同 病理検査科*
 新潟大学保健管理センター**

【現病歴】症例は 27 歳女性. 主婦. 2004 年 2 月初め頃より, 発熱 37 度台の熱発を認めた. 近医を受診したところ, 腹部 CT にてリンパ節腫大を指摘された. 当院を紹介され, AST/ALT = 82/164 (2/25), 伝染性単核球症を疑われ経過観察されていた. 同年 4 月初め頃から, 発熱, リンパ節腫大が増悪し, 皮疹も生じてきた. また, 4 月 20 日頃から, 腹部膨満を自覚するようになった. 同年 5 月 10 日, 精査加療目的にて当科に入院した.

【既往歴】アトピー性皮膚炎. 常用内服薬: なし, アレルギー: クラリスロマイシンで皮疹?

【家族歴】特記すべきことなし.

【社会歴】タバコ: 20 本/日だったが最近やめた. 飲酒: 機会飲酒.

【入院時身体所見】身長 161cm, 体重 62kg, 体温 38.0°C, 脈拍 110/min, reg, 血圧 110/80 mmHg, 結膜に貧血, 黄疸なし, 咽頭, 扁桃は異常なし, 頸部に LNs swelling, 右下肺の呼吸音低

下, 心異常なし, 腹部は著明に膨満, 波動を触れる, 四肢に皮疹あり, 浮腫はなし, 神経学的に異常所見を認めない.

【入院時検査成績】胸部 X 線: massive pleural effusion (RLL), 12 誘導心電図: 心拍数 110bpm の洞調律, 頸-骨盤部 CT: 頸部-腋窩, 縦隔, 腹部大動脈-腸間膜, 両鼠径部に無数のリンパ節腫大を認める, 肝脾腫 (+), 右胸水および腹水 (+). 血算: WBC 11,600/ μ l (st 2.0%, seg 78.5, lym 7.5, mo 3.5, eo 8.5), RBC 442 \times 10⁴/ μ l, Hb 12.7g/dl, Ht 38.7%, Plt 30.7 \times 10⁴/ μ l, ret 18%, 生化学: Na 139mEq/l, K 4.2mEq/l, Cl 102mEq/l, Ca 8.0mg/dl, P 3.7mg/dl, BUN 5.8mg/dl, Cre 0.61mg/dl, AST 13IU/l, ALT 5IU/l, γ -GTP 13IU/l, ALP 183IU/l, LDH 282IU/l (LDH1 14%, LDH2 37%, LDH3 33%, LDH4 12%, LDH5 4%), T-Bil 0.52mg/dl, D-Bil 0.19mg/dl, TP 6.1g/dl. 検尿: 蛋白 (+1), 糖 (-), 血糖 (-) その他: EBV-VC-G 640 倍, -M 10 倍, -A 20 倍, EBV-EA-G 160 倍, EBV-EA-A 10 倍, EBV-EBNA 10 倍, HTLV-I 抗体 I (-), HIV 抗体 (-), β 2-MG 2.41mg/l, sIL-2R 8,880U/ml, 腹水生化学: TP 4.0g/dl, LDH 201IU/l, 腹水細胞診 Class V, N/C 比大の lymphocytes 多数認める. 腹水 chromosome: 18 細胞中 6 細胞に異常 [A: 47, XX, +5 (細胞数 5), B: 46XX, del (6) (q?) (細胞数 1)] 腹水 FCM: CD2, 4, 4, 5, 7 と T cell 系のマーカーが (+), 腹水 EBV DNA southern: EBV を認めない, TCR-c β 再構成バンド陽性, 骨髄像: NCC 15.9 万/ μ l, MgK 156.2/ μ l, abnormal lymphocytes の浸潤を認めない. リンパ節生検: 背景に血管が豊富で, 分岐状高円柱細静脈を認める, Clear cell の集簇, 異常 T 細胞の増生と濾胞樹状細胞のネットワークの存在, EBER-1 probe による in situ hybridization (-), 皮膚生検: perivascular infiltration of T cell.

【入院後経過】以上から AILT と診断し, 5 月 14 日より, TCOP 療法 (THP 80mg, CPA 1,200mg, VCR 2mg, 以上 day 1, PSL 60mg day 1-5) を 6 コース施行した. 6 コース終了時 CR. 現在, 発症から 1 年経過したが再発兆候なし. sIL-2R は