

汎血球減少を主訴に当科入院。身体所見で貧血、黄疸、リンパ節腫大、著明な肝脾腫を認めた。検査所見で汎血球減少、DIC、肝機能障害、高TG血症、高フェリチン血症を認め、EBV抗体はVCA-IgGが40倍、その他は10倍未満であった。INF- $\gamma$ 、IL-6、sIL-2R、TNF- $\alpha$ などのサイトカインは増加しNK活性は低下していた。骨髄では大型異型細胞を12.5%認め、組織球の増多や明らかな血球貪食像の所見を認めなかった。染色体は46,XY、表面マーカーに特異所見はなかった。PCR法にて骨髓液よりEBウイルスDNAを検出した。HLH-94(Dexa,VP-16)を開始し反応良好なため8週で治療を中止したが、約1年後の現在まで良好な経過をとっている。

【症例2】1歳4カ月女児。平成9年2月24日発熱、汎血球減少を主訴に当科入院。身体所見で軽度の貧血と黄疸、著明な肝脾腫を認めた。検査所見で汎血球減少、DIC、肝機能障害、低TC血症、高フェリチン血症を認め、EBV抗体はVCA-IgGが80倍、その他は10倍未満であった。IL-1 $\beta$ 、IL-6、sIL-2R、TNF- $\alpha$ などのサイトカインは増加しNK活性は低下していた。骨髄では大型異型細胞を9.2%認め、組織球が5.0%で軽度の血球貪食像の所見を認めた。染色体は46,XX、表面マーカーに特異所見はなく、T、B cellの遺伝子再構成は認めなかった。Southern法にて骨髓液よりEBウイルスDNAを検出した。HLH-94(Dexa,VP-16)を開始し反応良好なため8週で治療を中止したが、約半年後の現在まで良好な経過をとっている。

【まとめ】EBV-AHSの多くが重症で死亡率約30%と報告されているが、2症例ともHLH-94に反応し8週で治療を中止後、現在まで寛解を維持している。

#### 6) 凝固異常で発症し、皮疹の生検で peripheral T cell lymphoma と診断された hemophagocytic syndrome の1例

西川 尚・橋本 誠雄  
庭野 裕恵・古川 達男  
成田美和子・岸 賢治  
小池 正・相澤 義房(新潟大学第一内科)  
河井 一浩・伊藤 薫(同 皮膚科)

急速な汎血球減少症と出血症状にて発症した hemophagocytic syndrome を経験した。症例は25才、男性。1996年7月より汎血球減少あり。発症時検査所見(LDH, ferritin, s-IL2Rの上昇)より上記が強く疑われたものの、骨髄所見は phagocyte の増加は認められず、また経過

を通して発熱の既往なく、また各種ウイルス検索も陰性であった。臨床所見の増悪より化学療法を決断し、劇的な改善をみた。化学療法の間隔をあけたことにより1997年1月より、汎血球減少の再出現、このとき骨髄中の血球貪食像の存在、下腿に皮疹が出現をみた。生検により、peripheral T cell lymphoma (subcutaneous panniculitic T cell lymphoma) が疑われ、weekly TCOP 療法を行うことにより、症状、臨床所見の再改善が認められた。本症例は、lymphoma associated hemophagocytic syndrome (LAHS) と考えられた。

#### 7) リンパ系腫瘍に合併した血球貪食症候群の5例

高井 和江・加賀谷英里  
渡辺 孝治・真田 雅好(新潟市民病院内科)  
渋谷 宏行・岡崎 悦夫(同 病理)

血球貪食症候群(HPS)で発症したリンパ系腫瘍5例につき、その特徴と多様性について報告する。症例1は71歳男性、発熱、肝脾腫、汎血球減少、凝固異常などHPSの症状で発症。骨髄に血球貪食性組織球の増加と少数の異型リンパ球を認め、表面マーカー、T細胞受容体遺伝子再構成の存在より初めてCD8<sup>+</sup>末梢性T細胞リンパ腫と診断。CHOP開始後敗血症で1ヶ月で死亡。従来 Malignant Histiocytosis とされた病態と考えられる。症例2は59歳男性、症例3は49歳男性、共に鼻腔原発リンパ腫でCD3<sup>+</sup>CD56<sup>+</sup>よりNK細胞由来が示唆された。EBV抗体EA-DR IgGが各々40倍、320倍陽性で、症例3では腫瘍細胞の核内にEBV RNAを証明。症例2はDIC、敗血症で2週間、症例3は治療抵抗性で5か月で死亡。症例4は20歳女性で末血、骨髄にCD2<sup>+</sup>CD3<sup>+</sup>CD56<sup>+</sup>のNK細胞型顆粒リンパ球増加を認めた。EB EA-DR IgG 320倍、EBV-TRをプローブとしたサザン解析で単クローン性を証明しNK細胞性白血病と診断、VP-16、ステロイド無効で10ヶ月で死亡。症例5は高度肝脾腫、骨髄浸潤あり、リンパ節生検でびまん性大細胞型B細胞性リンパ腫と診断。DIC併発したがPCOMET療法で寛解にいたる。1年後脳内腫瘍形成で再発、照射で軽快し、外来で化学療法継続中。[考察]5例中4例がT/NK細胞腫瘍であり、うち3例にEBVの関与を認め、EBV関連T/NK細胞腫瘍とHPSとの強い関連が確認された。HPS合併リンパ腫の予後は不良で、Bリンパ腫の1例のみが1年以上生存中であり、基礎疾患の治療反応性が予後に最も重要と