

認めため、当科へ転科。両側頸部および腋窩のリンパ節腫脹を認め、骨髄中には、小型の空胞を有する大型異型細胞が瀰漫性に増殖していた。EBER-1は陰性であった。右頸部リンパ節を生検し、その組織所見より Burkitt's Lymphoma が最も疑われたが、その後、染色体検査を検討すると、c-myc 転座が認められないこと、bcl-2が陽性であることより、Working Formulation 分類での small noncleaved cell lymphoma, non-Burkitt's type, と診断された。やや dose を抑えた EPOCH 療法を2コース行い、一時は13,167に達した LDH は287まで低下、リンパ節、膀胱内の病巣も、肉眼的には CR に到達した。1コース目は大きな合併症なく終了したが、2コース終了後に敗血症を生じた。

その後、状態改善し、退院間近であったが、大量の卵豆腐を誤嚥し他界された。

剖検所見上、肉眼的には、膀胱内腫瘍およびリンパ節の腫脹は消失していたが、膀胱粘膜下～周辺脂肪組織に中型の lymphoma cells の瀰漫性浸潤を認めた。治療後も、病巣の主座は膀胱であり、病理学的にも膀胱原発と考えられた。膀胱原発の高悪性度悪性リンパ腫の報告は、本邦では初めてである。

2) 特異な進展形式を認めた胃 MALT リンパ腫 — Helicobacter pylori 陰性例 —

桃井 明仁・永井 孝一(県立中央病院)
阿部 惇・村川 英三(内科)
長谷川正樹・小山 高宣(同 外科)
酒井 剛・関谷 政雄(同 病理検査科)

今回、特異な進展形式を認めた H. pylori 陰性胃 MALT リンパ腫を経験したので報告する。【症例】49才、女性。1998年、胃内視鏡上びらん性胃炎にて紹介。

【胃内視鏡所見】胃体上部大弯に出血を伴うびらんを認め、前壁に不整形潰瘍あり。明らかな腫瘍形成は認めなかった。生検で MALT type lymphoma の診断。胃粘膜の培養および病理組織では H. pylori は検出せず。

【経過】1998年12月8日、spleno-total gastrectomy, Roux en-Y 施行。切除標本では、大弯の粘膜ヒダの軽度腫大を認めるも、浸潤範囲は特定できなかった。病理組織学的に、小～中型の monocytoid B cell を主体としたリンパ球と形質細胞の粘膜下層を中心とした腫瘍性の増殖を、大弯を中心に胃全体に認め、脈管浸潤も著明であった。腫瘍は漿膜下に及び、数層の腫瘍細胞が漿膜を裏打ちするかのように増殖していたが、漿膜外へ

の浸潤は確認できなかった。病理診断は、low-grade B cell, MALT type lymphoma, se, inf-gamma, int, ly 3, v2, ow (-), aw (+), spleen meta (-), lymph node meta (-)。【考察】胃原発 MALT リンパ腫では、H. pylori 陽性例の除菌療法の有効性が注目されている。しかし、除菌療法の選択は、本例のように明らかな腫瘍を認識できない場合でも著明な脈管浸潤と漿膜浸潤を認める例を経験すると、慎重にならざるを得ない。

3) 非定型的進展様式を示す悪性リンパ腫を発生した寒冷凝集素症の1例

真田 雅好・三井田 博(新潟市民病院)
阿部 崇・高井 和江(内科)
渋谷 宏行(同 病理)

【症例】38歳の男。【主訴】寒冷時の指趾のしびれ、冷感、変色。赤色尿。

【現病歴】1989年10月、冷凍庫に入ったり寒冷にさらされたときに指趾の冷感、しびれ、変色がおこるようになり、その後尿が赤くなった。小針病院で溶血性貧血を疑われ、1990年2月当院を紹介受診した。【現症】肝脾腫やリンパ節腫大はなく、貧血、黄疸もない。【検査成績】RBC 310, Ht 10.7, WBC 6400 (分画正), PLT 36.7, Retics 9.9%, LDH 1814, Tbil 1.5 (直 0.4), TP 6.9 (γ 14.8), IgG 965, IgA 146, IgM 627, 骨髄: NCC 57.7, M/E 0.57, IEP: IgM-κ, B-J κ, Coombs' test di (anti-C+), indi (-), Donath-Land (-), Ham's (-), cryogl (+), haptogl <12, CHA: ×409600, anti-I, IgM-κ, active at 24℃, 腹部エコー np。

【臨床経過】以上より特発性寒冷凝集素症と診断し、保温に注意し薬物は投与せず経過観察とした。1996年8月末より動悸、息切れ、食欲不振が強くなり、9月 Hb 2.2で入院。一般検査成績は初診時と変わらず(血液像で leukoerythroblastosis あり)。IL-2 3200, 腹部エコー脾腫(+) パルボ B19 IgG(+), IgM(-), Ga シンチ np, CHA ×496000, 骨髄: dry tap, 46, XY, 生検で LCA+, L26弱陽性, UCHL-1 (-) の小～中型の lymphoid cell の巣状増殖あり。reticulin fibrosis (+)。悪性リンパ腫が疑われたが、まず輸血とステロイド投与した。これにより IL-2 は低下し、骨髄は再び穿刺可能となり erythroid hyperplasia を示した。

1997年2月頸部リンパ節が腫脹し、IL-2も著増した。生検で diffuse large cell (B) lymphoma の診断が確定し、骨髄生検でも同様の細胞がシート状に増殖していた。T-COP 療法ではじめリンパ節は著明に縮小したが、5サイクル目には再腫大をしめし、以後 MICVEC、PBSCT 併用大量化学療法を行うも効果なく、死亡した。

【考察】本例は寒冷凝集素症と診断7年後に、汎血球減少 (leukoerythroblastosis) とともに骨髄に小～中型リンパ球様細胞の巣状増殖 (L26陽性) がみられたが、リンパ節の腫大はなかった。その5ヶ月後にリンパ節腫脹がみられ、生検で悪性リンパ腫の診断が確定したが、このとき骨髄はリンパ節と同様の表面形質を持つリンパ腫細胞で占められていた。悪性リンパ腫と自己免疫性溶血性貧血の合併は稀ではないが、寒冷凝集素症との合併報告例は少ない。新津らは本邦の文献報告例を調べたところ1996年までにわずか12例であると報告している (臨床血液38巻7号)。CHA は anti-I, IgM- κ が多く、T, B細胞性に片寄はない。寒冷凝集素症に合併した悪性リンパ腫は一般に予後不良といわれ、本例も短期間に死の転帰をとった。

4) 重篤な呼吸不全と多発性大腸潰瘍を併発した MDS (RAEB) の1例

片岡 哲・小川 淳 (県立がんセンター)
浅見 恵子 (新潟病院小児科)

【症例】14歳女児。平成10年6月12日貧血、血小板減少を主訴に当科入院した。身体所見は軽度貧血のみであり、検査所見は軽度の貧血、血小板減少、LDH 増加などを認めた。骨髄では異型細胞を5.6%認め、顆粒球系に脱顆粒を認め、赤芽球系に多核赤芽球や Megaloblastic change を伴っていた。複雑な染色体異常を6/20個認めた。以上より MDS (RAEB) と診断し、外来にて無治療で経過観察をした。

平成10年8月7日、発熱、口腔内潰瘍が出現し再入院。各種抗生剤にて症状は改善せず、レ線上重症肺炎像を示す呼吸不全が出現したが、ステロイドパルス療法によって症状は改善した。ステロイド中止後再び発熱、呼吸不全が出現し、麻痺性イレウスも併発したが、パルス療法再開にて症状はともに改善した。大腸内視鏡で結腸全体に多発性潰瘍を認め、生検では異型細胞の浸潤や特異的

化学療法に反応がなく AML へ移行し、イレウス症

状が再燃した。シクロスポリンを併用したが発熱が持続しイレウス症状も消失しなかった。平成10年11月7日、非血縁者間臍帯血移植を施行したが、肺炎、肺出血にて死亡した。剖検で高度の出血を伴った肺炎像と、終末回腸から大腸全体に及ぶ多発潰瘍と上行結腸に穿孔を認めた。剖検上、白血病細胞を骨髄に認めたが、他組織に浸潤を認めなかった。

【考察】Enright らは221例の MDS 患者のうち、30例に自己免疫症状の発現と血清学的免疫異常を認め、ステロイドを中心とした免疫抑制療法に反応がみられ、一部に血液学的な改善を認めたと報告している。その他、MDS に肺症状を合併する報告例や、MDS に大腸潰瘍を合併する報告例は、ほとんどがステロイド反応性であった。今回の症例も、多彩な症状は MDS が関与していたものと推測された。

5) 真菌性心外膜炎合併後3rd relapse refractory ALL に対して allo-PBSCT を施行し約10ヵ月間寛解状態を維持した1例

関 義信・矢野 雅彦
鈴木 訓充・佐藤 直明
青木 定夫・布施 一郎 (新潟大学 第一内科)
相澤 義房
橋本 誠雄・古川 達雄 (同 高密度無菌治療部)
小池 正 (同 輸血部)

成人急性リンパ性白血病 (ALL) の治療抵抗症例はその治療に苦慮する。今回私達は寛解導入療法後に真菌性心外膜炎を合併した3rd relapse refractory ALL に対して allo-PBSCT を施行し、約10ヵ月間寛解状態を維持した症例を経験した。患者：25歳 (発症時23歳)、男性。既往歴、家族歴：特記事項なし。現病歴：1996年6月発症の ALL。こばり病院入院。発症時、WBC 8600 (L-b1 86%, ly 14%), POX (-), Surface marker CD10+, 19+, 34+, DR+。L2と診断され、寛解導入療法として DVP を6コース施行後 CR。その間、真菌感染によると考えられる心嚢液貯留及び心嚢気腫を合併した。9月、地固め療法として AdVEMP 2コース施行後、blast を6.2%認め1st relapse と判断。直ちに DVP 療法を開始、2コース終了後当科へ転院した。転院後 DVP を7コース施行され2nd CR。この間、constrictive pericarditis によると思われる右心不全徴候を認め、1997年3月7日当院第二外科で pericardectomy を施行した。手術後経過は順調。4