

- Berghe, H. and Verwilghen, R.L.:** Prognostic factors in the myelodysplastic syndromes: importance of initial data on peripheral blood counts, bone marrow cytology, trephine biopsy and chromosomal analysis, *Br. J. Haematol.*, **60**: 19~32, 1985.
- 11) **Koike, T. and Takahashi, M.:** Morphological aspects of myelodysplastic Syndromes, *Jap. J. Clin. Hematol.*, **27**: 1752~1764, 1986.
- 12) **Varela, B.L., Chuang, C., Woll, J.E. and Bennett, J.M.:** Modifications in the classification of primary myelodysplastic syndromes: the addition of a scoring system, *Hematol. Oncol.*, **3**: 55~63, 1985.
- 13) **Jacobs, R.H., Cornbleet, M.A., Vardiman, J.W., Larson, R.A., LeBeau, M.M. and Rowley, J.D.:** Prognostic implication of morphology and karyotype in primary myelodysplastic syndromes, *Blood*, **67**: 1765~1772, 1986.

## CLL, PLL の臨床的検討

新潟大学医学部内科学第一教室（主任：柴田 昭教授）

丸 山 聡 一

### Clinical Analysis of Chronic Lymphocytic Leukemia and Prolymphocytic Leukemia

Soichi MARUYAMA

*First Department of Internal Medicine,  
Niigata University School of Medicine  
(Director: Prof. Akira SHIBATA)*

The clinical and laboratory features of 15 patients with chronic lymphocytic leukemia (CLL) and one patient with prolymphocytic leukemia (PLL) were studied. All the neoplastic cells showed B cell markers and most of them were CD10<sup>-</sup>, CD19<sup>+</sup>, CD20<sup>+</sup>, Ia<sup>+</sup>. SmIg were expressed in almost all cases and  $\mu\kappa$  type was dominant. But there was no particular relationship between these immunological features and clinical ones. In some CLL cases, the neoplastic cells were larger than typical CLL cells and morphologically quite different from them. CLL has been recognized as a highly variable disease and its classification is still confusing. Further examination and more detail analysis should be required in order to clarify the disease entity of CLL and related disorders.

---

Key words: chronic lymphocytic leukemia prolymphocytic leukemia.

---

Reprint requests to: Soichi MARUYAMA,  
First Department of Internal Medicine,  
Niigata University School of Medicine  
Niigata City, 951, JAPAN.

別刷請求先: 〒951 新潟市旭町通1番町  
新潟大学医学部内科学第一教室

丸山 聡一

## 緒 言

Chronic lymphocytic leukemia (CLL) は本邦では稀な疾患であり、また典型例の多くが無治療でも比較的良好な経過をとるため諸家の関心が薄い印象があった。近年 CLL の一亜型として Prolymphocytic leukemia (PLL) が注目されており、CLL と呼ばれる疾患の多様性が問題となっている。今回新潟大学第一内科および関連病院で過去10年間に経験した CLL, PLL 症例の光顕所見、表面形質、予後等を比較検討したので報告する。

## 対象と方法

対象は1979年4月から1989年3月までの10年間に、新潟大学第一内科、新潟市民病院血液内科、新潟県立中央病院内科、新潟南病院内科にて経験した CLL, PLL 症例とした。CLL は男性7例女性8例の計15例で、平均年齢は67.3歳であった。PLL は70歳の男性例1例のみであった。CLL/PL 例はなかった。末梢血の白血細胞の表面形質は直接または間接蛍光抗体法を用い、フローサイトメトリー（一部症例では蛍光顕微鏡）にて解析した。

## 結 果

表1に検索例の臨床所見を示した。CLL と診断さ

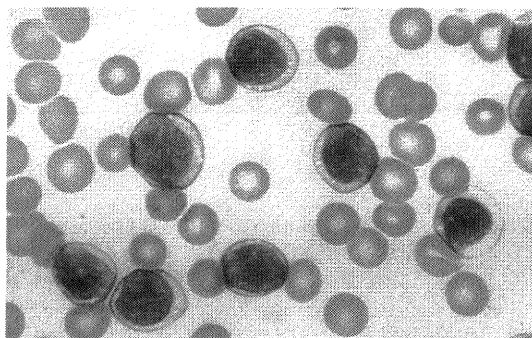


図1 症例14 末梢血 M-G 染色  
白血球数 292800/ $\mu$ l に増加した時点での所見

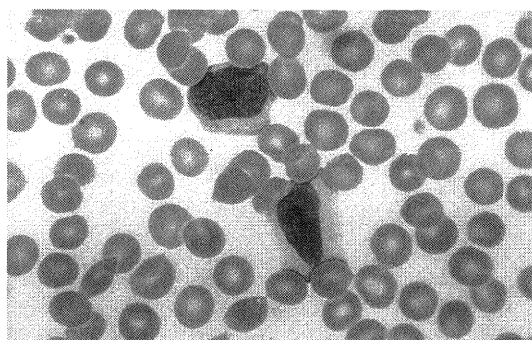


図2 症例12 末梢血 M-G 染色

表1 CLL, PLL 症例の臨床像

No.	症例	年齢/性	診断	WBC	size	脾腫#	LN	治療##	予後*
1.	M. I.	52/F	CLL	25200	?	—	—	—	58M+
2.	Y. M.	61/M	CLL	14600	?	—	+	—	56M?
3.	S. Y.	74/M	CLL	62200	S	+	+	—	4M
4.	M. E.	70/M	CLL	19700	S	—	+	—	81M+
5.	Y. O.	73/F	CLL	18400	S	—	—	—	4M+
6.	M. K.	71/M	CLL	19100	S	+	+	—	144M+
7.	N. K.	76/M	CLL	40000	S	+	—	VCP	1M
8.	H. H.	63/F	CLL	105200	S	##	+	PSL, 他	36M+
9.	S. K.	60/M	CLL	28500	S	—	—	—	8M+
10.	Y. T.	79/F	CLL	14300	S	—	+	CAB	48M+
11.	S. O.	68/M	CLL	17800	S, L	—	+	CAB	24M
12.	K. W.	40/M	CLL	21100	S, L	—	—	—	18M+
13.	N. W.	80/F	CLL	31400	L	##	—	CAB	82M+
14.	N. A.	69/F	CLL	15000	L	+	+	DVP, 他	72M+
15.	H. K.	73/F	CLL	14600	L	—	—	—	12M+
16.	M. A.	70/M	PLL	13400	L	##	+	$\alpha$ -IFN	6M

# #: 巨脾, ## CAB: chlorambucil, \* +: alive

表 2 免疫学的諸形質

No.	症 例	CD3	CD5	CD10	CD19	CD20	CD21	Ia	SmIg	TB
1.	M. I.	—		—	+	+	+	+	$\mu \kappa$	B
2.	Y. M.	—		—	+	+	—	+	$\mu \kappa$	B
3.	S. Y.	—	—	—	+	+	—	+	$\mu \kappa$	B
4.	M. E.	—		—	+	+	—	+	$\mu \delta \kappa$	B
5.	Y. O.	—		—	+	+	—	+	$\delta \lambda$	B
6.	M. K.					+		+	$\delta \lambda$	B
7.	N. K.	—			+	+		+	$\mu \kappa$	B
8.	H. H.	—	—	+	+	+	+	+	$\mu \delta \kappa ?$	B
9.	S. K.	—		—	+	+	+	+	$\lambda ?$	B
10.	Y. T.	—	+	—	—	+	—	+	$\mu \kappa$	B
11.	S. O.	—		—	+	+	—	+	$\mu \lambda$	B
12.	K. W.	—	+	—	+	+	+	+	—?	B
13.	N. W.	—	+	+	+	+	+	+	$\mu \delta \kappa$	B
14.	N. A.	—	—	—	+	+	—	+	$\mu \kappa$	B
15.	H. K.	—	+	—	+	+	+	+	$\mu$	B
16.	M. A.	—		—	+	+	+	+	$\mu \kappa ?$	B

空欄は未施行, No. 症例は表 1 に対応

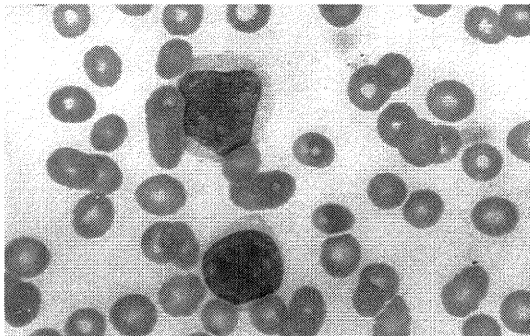


図 3 症例 16 末梢血 M-G 染色

れた症例の中には、白血病細胞がやや大型で、典型的な CLL の細胞とは明らかに形態の異なる例が少なからず存在した。(症例 13, 14, 15) また大型の細胞と小型の細胞の混在する例もみられた。(症例 11, 12) しかしながら教科書的な細胞形態を示す例に比して、表面形質や予後に差はなかった。図 1 に症例 14 の、図 2 に症例 12 の顕像を示した。表 2 に免疫学的諸形質の検索結果を示した。phenotype は検索できた全例で B 細胞型であり、T 細胞型のものはなかった。細胞表面免疫グロブリンは、ほぼ全例で陽性であった。 $\mu \kappa$  型が最も多数であったが、病型や予後との間に一定の関係はなかった。細胞表面形質の検索では、14 例中 11 例が CD10—, CD19

+, CD20+, Ia+ であった。CD5 は検索した 7 例中 4 例で陽性であった。今回の検討では、表面形質と病型や予後との間に特に一定の関係はなかった。PLL と診断された 1 例は、巨脾を呈し、全経過 6 カ月と予後不良であったが、全身リンパ節腫大を認め、白血球増多も 13400/ $\mu$ l と軽度で、古典的な PLL とは異なった臨床像を示した。図 3 顕像を示した。

## 考 按

近年のモノクローナル抗体を用いた細胞表面形質の解析の進歩や、分子生物学的手法による遺伝子解析の導入により、ALL の分類は飛躍的に進んでいる。これに比し、CLL を中心とするリンパ系の慢性白血病の分類は、T, B に二大別され、それによる個々の病型の予後の違い等が論じられてはいるものの、依然として形態学的分類が基本であり、しかも疾患概念に混乱のある病型を含むため全体としては未だ混沌としている<sup>1)</sup>。これには本疾患群の多様性が大きく関与していると思われる。PLL は Galton ら<sup>2)</sup> により提唱された初期には孤立性脾腫と著明な白血球増多が二大特徴とされたが、その後の報告ではこれらの所見を欠く例も多く、本疾患が臨床的に多彩な像を呈することが示されている<sup>3) 4)</sup>。自験例も本疾患の多様性を支持するものと思われる。CLL においても教科書的には増殖細胞は成熟小リンパ球様とされる

が、今回示した様に典型的 CLL とは明らかに細胞形態の異なる症例が存在する。増殖細胞が typical CLL cell とは異なり、且つ prolymphocyte でも hairy cell でも LGL でもないような症例を CLL と呼ぶべきか否か、細胞学的諸形質、臨床像等今後の十分な検討を要する。同様に chronic lymphosarcoma cell leukemia と呼ばれる病型<sup>5)</sup>の独立性についても再検討が必要であり、CLL そのものの疾患概念の再検討、周辺疾患を含めた再分類が必要と考える。

### 謝 辞

貴重な症例の検索の機会をお与え下さいました新潟市民病院血液内科真田雅好先生、新潟県立中央病院内科阿部惇先生、新潟南病院内科渡部透先生に深謝致します。

### 参 考 文 献

- 1) Gale, R.P., Foon, K.A.: Chronic Lymphocytic Leukemia; Recent Advances in Biology and Treatment, *Ann. Int. Med.*, **103**: 101~120, 1985.
- 2) Galton, D.A.G., Goldman, J.M., Wiltshaw, E., Catovsky, D., Henry, K., Goldenberg, G.J.: Prolymphocytic Leukemia, *Br. J. Haematol.*, **27**: 7~23, 1974.
- 3) Lahuerta-Palacios, J.J., Valdes, M.D., Navas-Palacios, J.J., Montalban, M.A., Larregla, S., Martin-nunez, G., Fernandez-Debora, F.J., De Adana, R.R.: Six New Cases of Prolymphocytic Leukemia with Heterogeneous Prognosis, *Cancer*, **55**: 2550~2557, 1985.
- 4) 片山 勲, 西辺泰夫, 中間富夫, 望野唯明: Prolymphocytic Leukemia, *臨床血液*, **27**: 841~851, 1986.
- 5) Mintzer, D.M., Hauptman, S.P.: Lymphosarcoma Cell Leukemia and other Non-Hodgkin's Lymphomas in Leukemic Phase, *Am. J. Med.*, **75**: 110~120, 1983.

## 原発性血小板血症——新潟県の症例の解析

新潟大学第一内科 服部 晃・樋口 渉  
水戸 将郎・布施 一郎  
帯刀 亘・和田 研  
竹重 富雄・花野 政晴  
成田美和子・高橋 芳右  
柴田 昭  
新潟 PT 研究グループ\*

### Primary thrombocythemia — a review on patients in Niigata prefecture

Reprint requests to: Akira HATTORI,  
The First Department of Internal Medicine,  
Niigata University, School of Medicine,  
Niigata City, 951, JAPAN.

別刷請求先: 〒951 新潟市旭町通一番町  
新潟大学医学部第一内科学教室  
服部 晃

\* 黒羽根英機(鶴岡荘内病院), 鳥羽 健(県立新発田病院), 真田雅好(新潟市民病院), 浜 斎(新潟木戸病院), 吉田良二(新潟臨港病院), 佐藤正之(県立がんセンター病院), 斎藤 基, 渡部 透(新潟南病院), 漆山 勝(佐渡総合病院), 吉田英春(町立相川病院), 広沢秀夫(巻町国保病院), 広川陽一(三条三之町病院), 黒川和泉(長岡日赤病院), 大野康彦(長岡中央病院), 広野 茂(白根健生病院), 飯泉俊雄(県立吉田病院), 伊藤正一(県立六日町病院), 中村忠夫(小千谷総合病院), 高桑正道(刈羽郡病院), 阿部 惇(県立中央病院)。