

節外再発を来した原発性皮膚びまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫・下肢型の 2 例

◎西本 凌河¹⁾、戎井 智哉¹⁾、新川 香苗¹⁾、齊藤 沙耶香¹⁾、中原 由紀子¹⁾、岸田 由香里¹⁾、中野 かおり¹⁾、西岡 光昭¹⁾
山口大学医学部附属病院 検査部¹⁾

【はじめに】原発性皮膚びまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫・下肢型 (Primary cutaneous diffuse large B-cell lymphoma, leg type : PC-DLBCL-LT) は、WHO 分類第 5 版において独立病型として位置づけられる稀な皮膚原発 B 細胞リンパ腫であり、高齢者の下肢に好発する進行性リンパ腫である。近年、*MYD88* や *CD79B* 変異に代表される MCD サブタイプ (LymphGen 分類) との関連が報告されている。今回我々は、節外再発を来した PC-DLBCL-LT 2 症例を経験したため報告する。

【症例】症例 1 は 80 代女性。両上下肢熱傷瘢痕癌の経過観察中に右下腿腫瘍が出現した。同部位の生検を施行し、病理組織学的に DLBCL と診断された。血液検査では LDH 381 U/L (基準値 : 124~222U/L)、sIL-2R 843 U/mL (基準値 : 122~496U/mL) と高値を示した。PET/CT にて右下腿に加え、左鼠径、傍大動脈および右肺門リンパ節に FDG 集積を認めた。症例 2 は 70 代男性。他院で左大腿腫瘍を指摘され当院紹介となった。血液検査では、LDH 465 U/L、sIL-2R 2376 U/mL と高値を示した。PET/CT にて左大腿に加え、腹

部大動脈周囲、左総腸骨、左内外腸骨および左鼠径リンパ節に FDG 集積を認め、大腿部腫瘍の生検を施行し、病理組織学的に DLBCL と診断された。両症例とも初診時 FFPE 検体を用いた遺伝子解析 (ダイレクトシーケンス法) にて *MYD88* L265P 変異を認めた。症例 1 では再発時検体にて上記変異に加え、*CD79B* Y196H 変異も新たに検出された。症例 1 は化学療法後に完全代謝寛解 (CMR) を得たが治療後約 10 か月で中枢神経再発を認めた。症例 2 は化学療法後に CMR を得たが治療後約 7 か月で左大腿および右腰背部皮下に再発を認めた。

【考察】PC-DLBCL-LT では MCD サブタイプが高頻度に検出され、治療抵抗性、早期再発やリンパ節外浸潤をきたしやすいことが報告されている。本 2 症例も同様の臨床経過を辿った。DLBCL は臨床上、不均一なリンパ腫であり、遺伝子変異に基づいた MCD サブタイプ同定は、予後予測や治療法選択に有用であると考える。

連絡先 : 0836-22-2594

血液検査室からのアドバイスサービスが早期診断・治療につながった ATL の一例

◎本田 媛海¹⁾、青笹 真美¹⁾、藤井 将希¹⁾、佐伯 奈々¹⁾、橋本 理緒¹⁾、中里 萌¹⁾
地方独立行政法人 山口県立病院機構 山口県立総合医療センター¹⁾

【はじめに】成人 T 細胞性白血病/リンパ腫 (ATL) は、HTLV-1 キャリアに発症し、flower cell といわれる花びら様核形態の異常リンパ球が出現するのが特徴である。今回当院での末梢血目視分類で偶然 flower cell を発見したことで、HTLV-1 陽性と判明し、その後 ATL 急性型に進行した際に早期診断・治療につなげることができた症例を経験したので報告する。

【症例】70 代男性。先端巨大症、糖尿病、高血圧などがあり、当院の糖尿病内分泌内科に定期受診していた。20XX 年 7 月受診時の血液検査は、WBC $4.5 \times 10^9 / L$ (目視分類 Neut 58.0 %、Lym 21.0 %、Mono 7.0 %、Eo 2.0 %、Baso 2.0 %、Abn-Ly 10.0 %※核切れ込みあり)、Hb 12.6 g/dL、PLT $180 \times 10^9 / L$ 、LD 166 U/L であった。核に切れ込みのあるリンパ球の出現から ATL や悪性リンパ腫を疑い、臨床医に HTLV-1 抗体や sIL-2R の追加検査を勧めた。追加で行われたのは sIL-2R (612 U/mL) のみであり、この時点では血液内科紹介には至らなかった。20XX 年 11 月の受診時も以前と変わらず核に切れ込みのあるリンパ球を 10.0 %認めた

ため、再び臨床医に HTLV-1 抗体検査の追加を勧めた。検査の結果、HTLV-1 抗体およびラインプロット法陽性であり血液内科紹介となった。この時点では、臨床症状なく経過観察となった。20XX 年 12 月、胸痛が出現し、CT で肺に腫瘍を認めたことから ATL 急性型への進行が疑われた。組織生検のフローサイトメトリーの結果、CD4、25 陽性であることから ATL 急性型と診断された。

【まとめ】HTLV-1 キャリアは判明していることが少なく、無症状の段階で診断される例は少ない。本症例は、症状のない時点で形態学的異常から ATL の可能性を疑い、追加検査を提案することで、早期診断・治療につなげることができた。形態観察とアドバイスサービスの重要性を再確認できた症例であった。

連絡先:0835-22-4411(内線 507)