

当院で経験した ETP-ALL の症例

◎座間 慎¹⁾、白谷 颯生¹⁾、鈴木 莉可¹⁾、服部 祐太¹⁾、見付 祐子¹⁾、渡辺 隆幸¹⁾
 一般財団法人 太田総合病院附属太田西ノ内病院¹⁾

【はじめに】 初期 T 細胞前駆リンパ芽球性白血病(以下:ETP-ALL)は,T 細胞の分化初期に関連しており CD7+,CD8-,CD1a-に加え骨髓系(幹)細胞マーカーが 1 つ以上陽性となる事が必要である.若年成人を中心に ALL の 10%と報告されている.今回,我々は ETP-ALL の症例を経験したので報告する.

【症例】 70歳代,女性.既往歴:子宮癌・糖尿病・脂質異常症.現病歴:X 年-2 月に COVID-19 に罹患し咳が遷延.X 年-1 月中旬に右頸部腫瘍を自覚.前医にて採血の結果,汎血球減少に加え末梢血液中に Blast を 14%認め,造血器腫瘍が強く疑われたため当院,血液内科へと紹介となった.

【来院時検査所見】〈血液検査〉WBC $1.8 \times 10^9/L$, Hb 9.9g/dL, PLT $186 \times 10^9/L$ 〈血液像〉 Blast 14.5%, Band 1.0%, Seg 13.5%, Eosino 1.0%, Mono 1.0%, Lymph 69.0%, RET 29.9‰, Ery-bl 1/100WBC, Pox - ~ ± 〈凝固〉 PT-INR 0.94, APTT 34.6sec, Fbg 635mg/dL, D-dimer $2.3 \mu g/mL$ 〈生化学〉 TP 7.4g/dL, LD 412U/L, CRP 0.42mg/dL

〈骨髓検査〉 NCC $4.7 \times 10^4/\mu L$, Mgg 認めず.Blasts 83.2%

Myeloid-Series 3.6% Erythroid-Series 11.0% (Blasts:中～大型,N/C 比 やや大～大,一部空胞を有する) 〈骨髓 FCM〉 CD3-, CD4^w, CD7+, CD8-, CD56+, CD11c+, CD11b+, CD13+, CD33+, CD34+, CD117+, CD235a-, HLA-DR+, cyCD3+, cyCD79a-, MPO-, TdT+

【臨床経過】 骨髓検査から ALL が疑われ寛解導入療法目的に入院.腫瘍量を減量するためプレドニンを前投与したのち,Hyper-CVAD 療法が施行された.T-ALL としての治療後の骨髓検査で Blast が 23%残存.現在,治療が継続中である.

【考察およびまとめ】

ETP-ALL の症例を経験したので報告した.ETP-ALL は T 細胞系 ALL にも関わらず骨髓系の細胞マーカーも発現することから MPAL などとの鑑別が重要である.今回,院内にて FCM を実施・解析を行ったことで ALL のサブタイプを確認でき治療に移行できたことから臨床に貢献できたと考えられる.疾患を鑑別する際,稀な疾患も念頭に置き検査を進める必要性を改めて感じた症例であった.

連絡先:024-925-1188(内線 30303)

急性増悪を認めた脾臓原発 low grade B-cell lymphoma の一症例

◎川向 沙耶香¹⁾、染谷 俊裕¹⁾、千葉 拓也¹⁾、阿保 亜紀子²⁾、伊藤 薫樹³⁾、藤原 亨⁴⁾
 岩手医科大学附属病院中央臨床検査部¹⁾、岩手医科大学医歯薬総合研究所医療開発研究部門²⁾、岩手医科大学内科学講座血液腫瘍内科学分野³⁾、岩手医科大学医学部臨床検査医学・感染症学講座⁴⁾

【背景】WHO 分類第 5 版の成熟 B 細胞性腫瘍の中の「脾臓 B 細胞リンパ腫および白血病」は脾臓標本がない場合、診断困難な場合が多い。我々は、臨床経過から急性増悪を認めた脾臓原発 low grade B-cell lymphoma の骨髄浸潤症例を経験した。【症例】60 代女性。乳癌の既往あり。20XX 年 Y 月、健診で末梢血の慢性リンパ性白血病 (CLL) 様の異常細胞を指摘され、血液腫瘍内科紹介となった。【検査所見】WBC $15.53 \times 10^9/L$ (Ly 41.5% : 異常細胞含む, Smudge 細胞+)、RBC $4.13 \times 10^{12}/L$, Hb 12.3 g/dL, PLT $203 \times 10^9/L$, MCV 87.3 fL, LD 233 IU/L, CRP 0.74 mg/dL, sIL2-R 4,720 U/mL, PET-CT にて全身のリンパ節、骨髄および脾臓に集積を認めた。骨髄スミアにおける異常細胞の鑑別は困難であったが、リンパ球として 35.8% カウントした。フローサイトメトリー (FCM) は、CD19, CD20, CD25, CD79a, Smlg- λ が陽性、CD11c 一部陽性、CD5, CD10, CD23, CD103 が陰性であった。骨髄クロット標本で小型 B リンパ球によるびまん性浸潤が認められ、CD20, BCL2, CD79a 陽性、CD5, CD10, CD23, BCL6, cyclinD1, kappa, lamda, Lymphoid-enhancer-binding

factor1-1 (LEF-1) 陰性、Ki-67 LI は低値を示した。一部類洞内浸潤を伴うびまん性浸潤パターンを示し、正常造血は抑制されていた。BRAF V600E 変異は陰性であった。【経過】Y+7 月に、著明な肺病変を伴った増悪傾向となり R-CHOP 療法導入となり、6 クール後寛解となった。【考察】骨髄スミアにてリンパ球の形態学的所見に乏しかったが、FCM で軽鎖制限が確認された。骨髄病理像から脾辺縁帯リンパ腫 (MZL)、脾臓びまん性赤脾髄小型 B 細胞リンパ腫 (SDRPL) の骨髄浸潤、ヘアリー細胞白血病 (HCL)、CD5 陰性 CLL が鑑別となったが、high grade な像がないこと、免疫組織化学、遺伝子検査結果を鑑み、MZL または SDRPL の 2 疾患のいずれかと推定した。MZL の 30% は進行性の病態を呈するとの報告がある。本症例の経過とも合致することから MZL の可能性が高いが患者様の意向により脾摘は行われず、確定診断には至っていない。【結語】成熟 B 細胞性腫瘍の多彩な特徴を理解し、骨髄浸潤のパターンを念頭に置きながら、適切な検査を臨床に提供していきたい。

連絡先：019-613-7111(内線 3301)

濾胞性リンパ腫の病期診断の過程で CD5⁺CD23⁺マン托ル細胞リンパ腫の合併が判明した 1 例

◎庄司 恵¹⁾、高橋 智子¹⁾、佐藤 正康¹⁾、植木 美幸¹⁾
 地方独立行政法人宮城県立病院機構 宮城県立がんセンター¹⁾

【はじめに】慢性リンパ性白血病(CLL)とマン托ル細胞リンパ腫(MCL)はともに CD5⁺B 細胞腫瘍であり、通常 CLL は CD23⁺、MCL は CD23⁻であるといわれている。今回、濾胞性リンパ腫(FL)の病期診断の過程で CD5⁺CD23⁺MCL の合併が判明した症例を経験したので報告する。

【症例】70 歳代男性。X 年 3 月、左鼠径リンパ節腫脹を主訴に前医を受診、X 年 5 月に左鼠径リンパ節生検を施行した。X 年 6 月、精査・加療目的で当院血液内科紹介となった。

【病理組織診断(左鼠径リンパ節)】<病理診断>FL, Grade 3A <フローサイトメトリー(FCM)・免疫組織化学>CD19⁺, CD20⁺, CD22⁻, CD79a⁺, kappa⁻, lambda⁺, CD10⁺, CD3⁻, CD5⁻, bcl6⁺, MUM1⁻, c-myc>>>(weak)⁺, EBER-ISH⁻, Ki-67 LI >90%

【臨床経過】FL の病期診断のため以下の検査を実施：
 <末梢血液検査> WBC 6200(Neu:51%, Lym:40%, Atypical Lym:0%)/μL <PET-CT>左外腸骨動脈周囲～鼠径部にかけてのリンパ節に高集積を認めた。 <骨髓像> NCC:21000/μL, Lym:31.0%, Atypical Lym:0.8%, Abnormal

Lym:1.0%

<FCM(骨髓血)> CD19⁺, CD20⁺, CD22⁺, CD79a⁺, sIg- λ⁺, CD5⁺, CD10⁻, CD23⁺ <染色体検査(骨髓血)> 46,XY[20]
 <骨髓病理検査>明らかな腫瘍細胞の浸潤なし。

骨髓血の FCM 検査で CLL の存在が疑われたため、末梢血でも FCM 検査を実施したところ骨髓血と同様の結果(CD19⁺, CD20⁺, CD22⁺, CD79a⁺, sIg- λ⁺, CD5⁺, CD10⁻, CD23⁺)であった。CLL を合併した FL と考え、MCL の否定と CLL の予後判定目的で FISH 検査(IGH-CCND1 融合, del 17p)を追加した。del 17p は認めなかったが、IGH-CCND1 融合シグナルを 36%認めたため、Leukemic non-nodal MCL の合併と診断された。

【まとめ】通常 CLL は CD5⁺CD23⁺、MCL は CD5⁺CD23⁻として区別され、CD23 の発現が鑑別に重要と記載されている邦文成書も見られるが、今回は CD23 を発現する MCL の一例を経験した。CLL と MCL を正確に鑑別するためには CCND1 の検索が必要であると考えられた。

連絡先:022-384-3151(内線 311)