

## 症例 11

[症例] 年齢:86歳 男性

[主訴] 全身のリンパ節腫脹

[現病歴] 腎機能障害

[末梢血検査結果]

血液検査

WBC  $4.94 \times 10^3/\mu\text{l}$  RBC  $2.98 \times 10^6/\mu\text{l}$  Hb 10.4 g/dl Hct 31.0% MCV 104 fl MCH 34.9pg  
MCHC 33.5% RDW 19.3% PLT  $36 \times 10^3/\mu\text{l}$  PCT 0.04% PDW 11.8% Myelo 1% Meta 1% Stab  
2% Seg 53% Lymph 28% Mono 6% Eosin 1%

Ab-cell 8%

生化学検査

CRP 1.3mg/dl Na 138mEq/dl K 4.1mEq/dl Cl 106mEq/dl IP 3.4mg/dl Ca 7.9mg/dl BUN  
39.9mg/dl CRE 2.06mg/dl UA 9.8mg/dl AMY 13IU/l TP 6.7g/dl ALB 2.5g/dl TB 1.8mg/dl  
DB 1.2mg/dl IDB 0.6mg/dl AST 35IU/l ALT 14IU/l ALP 441IU/l CHE 117/l LDH 358IU/l  
CK 20IU/l GGT 104IU/l Fe  $49 \mu\text{g/dl}$  TIBC  $139 \mu\text{g/dl}$  UIBC  $90 \mu\text{g/dl}$  フェリチン 94.5ng/ml

凝固検査

PT(%)66.8% PT(INR) 1.21 APTT(秒) 36.8sec Fib 106mg/dl FDP  $5.4 \mu\text{g/ml}$

[骨髓検査結果]

NCC 56500/ $\mu\text{l}$  M<sub>gk</sub>(+)

Mye-Myelo 0.4% Meta 5.8% Stab 4.4% Seg 3.2% Eo-Myelo 0.4% Meta 0.2% Seg 0.4%  
Abn-Ly 67.8% Lympho 4.4% Monocyte 2.2% Poly-Erythro 8.6% Ortho-Erythro 2.0% M/E=1.4

[その他の検査結果]

骨髓リンパ球 67%(CD5、CD19、CD20、 $\lambda$ 強陽性)

骨髓クロットにて cyclinD1(+)

[末梢血所見の読み]

軽度貧血あり。著名な血小板減少。白血球数は正常だが、血液像において幼弱顆粒球が出現、異常リンパ球(中型(径 10~18  $\mu\text{m}$ )で N/C 比が高い。核型不整がありクロマチンの凝集を認める)と疑われる細胞も 8%認める。

[骨髓所見の読み]

Normocellular marrow M<sub>gk</sub> 少数

中型で異型の強い Abnormal lymphocyte 67.8%

(核の切れ込みや空砲認める)

正常造血の抑制あり。

#### [考えられる類似疾患との鑑別]

##### ・慢性リンパ性白血病/小リンパ球リンパ腫(CLL/SLL)

小型で成熟した形態を呈する B リンパ球のクローン性の増殖を認め、末梢血、骨髄、リンパ節、脾臓などに浸潤する疾患である。診断基準は、末梢血のリンパ球数が  $5,000/\mu\text{l}$  以上で細胞表面マーカーは CD5、CD23 の発現を認める。この基準を満たさないと単クローン性 B リンパ球増殖症とされる。

##### ・マントル細胞リンパ腫(MCL)

小型、中型のリンパ球が単調に増殖する B 細胞性腫瘍。リンパ節浸潤が最も多く、脾臓、肝臓でもみられ、節外では、消化管例の 30%に浸潤がみられる。形態学的には核縁が陥没した核形不整が見られる。CD5、bcl2、cyclinD1 などの発現が重要となるが、CD5(-)の症例も報告されている。t(11;14)(q13;q32)の核型異常が 70~75%にみられる。

##### ・びまん性大細胞性 B 細胞リンパ腫(DLBCL)

大型異型リンパ球様のびまん性増殖がみられる。核形不整は軽度~顕著で、好塩基性の細胞質には顕著な空胞を有する。ATL やバーキットリンパ腫との鑑別が重要。抗 HTLV-1 抗体(-)、CD19、CD20、CD22、CD79a、PAX5 の発現が高い。

#### [確定診断]

末梢血・骨髄血中に異常リンパ球出現

細胞表面マーカー CD5、CD19、CD20、 $\lambda$  強陽性

骨髄クロットにて cyclinD1 陽性 であることより

→マントル細胞リンパ腫の診断となった。

#### マントル細胞リンパ腫

中型の異型細胞が単調な増殖をしめす。免疫学的に cyclinD1(Bcl-1)陽性を証明することが診断上重要。亜型として、Blastoid variant、pleomorphic variant などがある。Blastoid type では腫瘍細胞がリンパ芽球を想起させるような繊細に分布する核クロマチンを有する。MCL の中でもより Aggressive な臨床経過をたどる。Pleomorphic type ではくびれた核や卵円形核と淡明な細胞質を有する。

#### [形態鑑別のポイント]

細胞構成がきわめて単調であるのが最大の特徴。概ね小型~中型大で大きさも均一。細胞質に乏しく N/C 比は高い。核は切れ込み、括れを有するものもあるが、基本的には類円形。クロマチンは一般的には粗いが、時に微細網状。核小体は小型で数個みられる。

MCL は CLL/SLL と比較して、MCL の方がやや大きく、核形不整が強い。CLL/SLL はやや大小不同があるというのも所見のひとつである。

#### [参考文献]

1)阿南健一(監):エビデンス血液形態学 近代出版

2)木崎昌弘ら:WHO 分類第 4 版による白血病・リンパ系腫瘍の病態学 中外医学者 2009