

リンパ節病変，他

D-12) Rosai-Dorfman 病の 1 例

安見 和彦，溝口 良順，黒田 誠

症 例：4 歳 女児

現病歴：無痛性の頸部リンパ節腫脹を主訴に受診。発熱は認められず，血液検査上白血球増多，CRP 高値，血沈亢進などの炎症症状が見られた。また，IL-2 は高値であった。トキソプラズマやサイトメガロウイルス，EBV は陰性であった。CT にて両側頸部，肺門部，腹腔内リンパ節の腫脹が確認された。全身状態は良好であるが，悪性リンパ腫が否定できないため頸部リンパ節を生検した。

病理学的所見：リンパ節は腫大し，被膜は肥厚している。リンパ洞は著明に拡大し，萎縮した濾胞が残存している(図 1)。洞内には円形から楕円形で淡明な細胞質を持つ組織球が充満しており，赤血球を取り込む像 (emperipolesis) もみられる。これらの細胞は S-100, CD56 陽性，CD1a, CD3, CD79a, CD30 陰性である (図 2)。以上より，Rosai-Dorfman 病 (sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy) と診断した。鑑別診断としては洞組織球症，ランゲルハンス細胞組織球症が挙げられる。

考 察：組織学的に典型的と考えられた Rosai-Dorfman 病症例を提示した。原因として EBV や HHV-6 などが考えられているが，EBV-ISH は陰性であった。この疾患は一般的には予後良好な疾患であるが，免疫異常がある場合，他臓器を侵す場合は予後不良とされている。また近年，自己免疫性リンパ増殖症候群 (autoimmune lymphoproliferative syndrome: ALPS) との関連が指摘されており解析が待たれる。

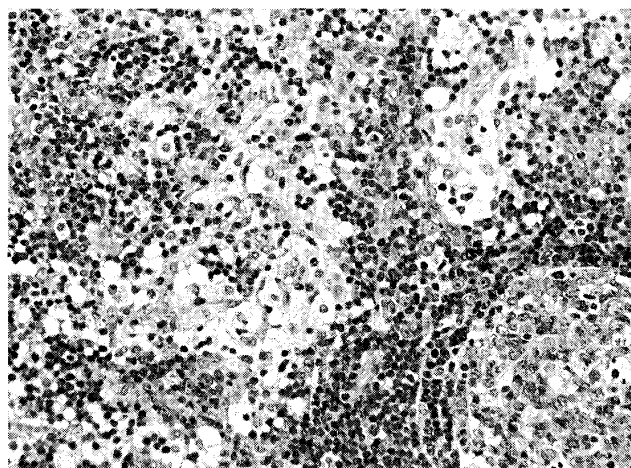


図 1

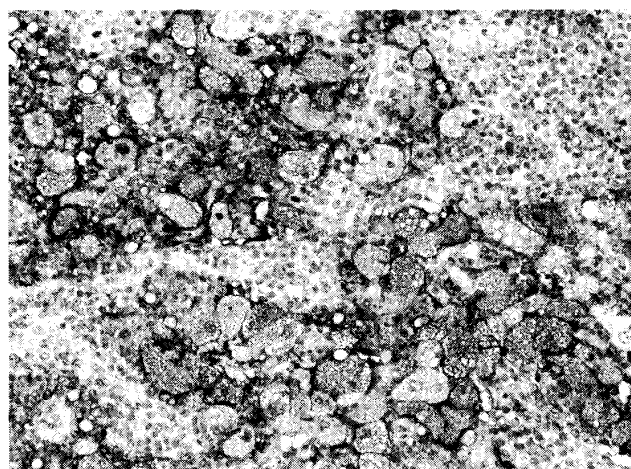


図 2