

E—14) Anaplastic large cell lymphoma の一例

梶 幸子¹⁾, 堀江 弘²⁾

症例; 12 歳, 男児.

臨床経過; 5 か月前より歩行時に左膝に違和感を自覚し, 4 か月前には頭痛を認めた. 近医を受診し MRI が施行されたが, 異常なしと診断された. その後, 血液検査にて LDH の軽度上昇 (287 IU/l) や, MRI にて後頭部頭蓋骨から皮下に及ぶ腫瘍, 両大腿骨遠位部, 左大腿骨近位部, 胸骨に骨融解性の腫瘍を認め当センター紹介となった. 組織所見; 類円形のやや不整な核と豊富な好酸性の細胞質を有す腫瘍細胞が, 個在性~小集簇状に増殖し, 所々で上皮様に密着していた (図 1). 間質には小型リンパ球が介在していた. 免疫染色では, 腫瘍細胞は, ALK (+), CD30 (+), CD5 (+), EMA (一部 +), GranzymeB (一部 +), Perforin (+), TIA-1 (+), myeloperoxidase (+/-), CD20 (-), CD79a (-), CD3 (-), TdT (-), CD1a (-), S-100 protein (-), CD38 (-), CD138 (-), myoglobin (-), myogenin (-), MyoD1 (-), desmin (-) を示した. Flow cytometry では, HLA-DR (weak+), CD4 (weak+), CD13 (+), CD33 (weak+), CD14 (+) を呈した. 組織像および免疫染色結果から, anaplastic large cell lymphoma と診断した.

考察; anaplastic large cell lymphoma (ALCL) は 1985 年 Stein らによって, Ki-1 抗原 (CD30) が強陽性の非ホジキンリンパ腫として提唱された. 2001 年の WHO 分類では, B 細胞性のものは diffuse large B-cell lymphoma の一亜型に分類され, T/null 細胞型のみ ALCL となった. 豊富な細胞質と異型の強い核 (馬蹄形, 腎臓形) を有す大型細胞は hallmark cell と呼ばれ特徴的とされる. また, 腫瘍細胞が上皮様に接着して増殖する所見 (cohesive pattern) も特徴的である. 免疫染色では, CD30, ALK, CD2, CD4, CD5, TIA-1, granzyme B, perforin, EMA, CD25 に陽性を示し, CD56 陽性例は陰性例に比べて予後が悪いとされる. 臨床像は, ALK 陽性か ALK 陰性か

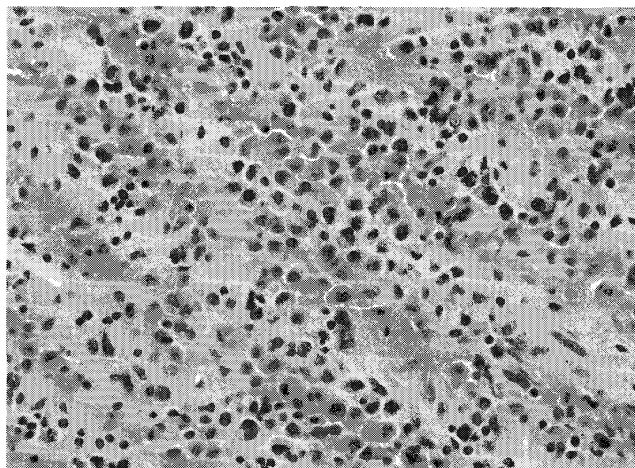


図 1 大型の腫瘍細胞が個在性~小集簇状に増殖し, 所々で cohesive pattern を示す.

によって, 予後を含めて臨床的特徴が異なり, ALK 陽性は 70% が 30 歳未満で発症する. 成人では非ホジキンリンパ腫の 3% だが, 小児では 10~20% を占める. 腫瘍の進展は比較的早い, 治療に対する反応性は非常に良好で, 5 年生存率は 90% である. ALK 陰性例は成人 (40~65 歳) に多く, 5 年生存は 40% 弱で中等度悪性群に属する. 遺伝子学的には多くの症例で 2p23 が関与する転座を認める. t(2; 5) (p23; q35) は ALK 陽性 ALCL の 70% に見られ, ALK 陽性 ALCL の病因に関わると考えられている.

本例では, 免疫染色結果から ALCL と考えられたが, flow cytometry にて myeloid marker が陽性を示しており, 顆粒球肉腫との鑑別に苦慮した. しかし, ALK 陽性 ALCL にて CD13 や CD33 などの myeloid marker が陽性を示す事が最近報告されており¹⁾, 本例の flow cytometry の結果も ALCL に矛盾しないものと考えた.

文 献

- 1) Bovio IM, et al: Am J Clin Pathol. Oct; 130 (4): 628-34, 2008

1) 千葉県がんセンター臨床病理部

2) 千葉県こども病院病理