

検診を契機に診断された T 細胞前リンパ球性白血病(T-PLL)の 1 症例

◎白鳥 亜梨沙¹⁾、安藤 知恵¹⁾、大塚 紘貴¹⁾、村田 翼¹⁾、吉川 康弘¹⁾、大塚 喜人¹⁾
医療法人 鉄蕉会 亀田総合病院¹⁾

【はじめに】T 細胞前リンパ球性白血病(T-cell prolymphocytic leukemia : T-PLL)は、小型から中型の成熟リンパ球の形質をもつ、T 細胞性前リンパ球の増殖が特徴である。本邦では悪性リンパ腫の約 0.06%と稀な疾患である。

【症例】71 歳男性、検診による白血球増多を指摘され、当院血液内科紹介。2 年前から体幹部に掻痒を伴う紅斑が出現し、皮膚科より外用薬を処方されていた。

【検査所見】初診時：WBC $24.1 \times 10^9/L$ 、Hb 13.4g/dL、PLT $206 \times 10^9/L$ 、LD 247U/L、sIL-2R 3367U/mL。リンパ腫様細胞 71%を認めた（小型、N/C 大、核網粗剛な成熟リンパ球様）。骨髓にも末梢血同様のリンパ腫様細胞の浸潤を認めた。免疫形質は、陽性) CD2、CD3、CD5、CD7、CD4、陰性) CD8、TdT により T 細胞性リンパ腫が疑われた。染色体は正常核型、遺伝子は TCR β 鎖 C β 1 再構成陽性。

HTLV-1 抗体陰性、CD4+CD25+の集団を認めず、ATLL は否定。形態学的所見および皮膚生検の結果から、皮膚 T 細胞リンパ腫（菌状息肉症、セザリ－症候群）も否定的であった。追加の表面マーカー検査において CD52 陽性であり、

T-PLL が疑われ、FISH による 11 番染色体長腕欠損を認め、T-PLL の診断に至った。

【経過】初診時より比較的緩慢な経過であり、皮膚紅斑は T-PLL 浸潤としてステロイド外用薬の治療が行われ、徐々に軽快。現在定期的な外来フォローを継続している。

【考察】本邦の T-PLL 症例は、リンパ球増多が軽度で血小板減少や脾腫の頻度も低いとされる。CD52 強陽性であり、分子標的治療薬としても利用されている。本症例は T-PLL 診断基準のうち、1)末梢血の T-PLL 細胞 $5.0 \times 10^9/L$ 以上 2)TCR 再構成陽性による T 細胞クローンの証明 3)11 番染色体異常、が該当し T-PLL の診断に至った。T 細胞の免疫形質は疾患特異的なものが少なく、鑑別に苦慮する症例が多い。しかし、ATLL における flower cell や菌状息肉症・セザリ－症候群における脳回状くびれ等の形態学的特徴との相違を詳細に観察することは重要である。予後不良のアグレッシブな腫瘍とされており、今後も経過を注意深くみていきたい。

連絡先)04-7092-2211(内線 3443)