FCMの追加依頼により診断に繋がった芽球形質細胞様樹状細胞腫瘍の一例

◎中村 利弘[1)]、湊谷 峻太郎[1)]、山下 剛史[2)]、中嶋 隆彦[3)]、又野 禎也[2)]
市立砺波総合病院[1)]、市立砺波総合病院 血液内科[2)]、市立砺波総合病院 臨床病理科[3)]

【背景】今回、形態学的な所見からリンパ球系腫瘍を疑ったが、FCMの結果から診断に至った芽球形質細胞様樹状細胞腫瘍(BPDCN)の症例を経験した。

【症例】40歳代男性

【主訴】咳嗽、全身倦怠感、労作時呼吸困難

【現病歴】X年6月より咳嗽、全身倦怠感を自覚、その後、労作時呼吸困難も出現したため7月に近医を受診した。
8月になっても症状が続くため他院を受診、血液検査にて高度な貧血を認めたため、当院血液内科へ紹介となった。

【検査所見】WBC 36.7×10^9 /L(Blast 93.5 %, Meta 0.5 %, Seg 2.0 %, Lym 4.0 %), RBC 1.50×10^{12} /L, Hb 4.6 g/dL, PLT 97×10^9 /L, LDH 539 U/L, CRP 3.15 mg/dL

【骨髄検査】NCC 28.8×10^4 /μL、Meg 31 /μL、中型でN/C比80%程度、アズール顆粒を伴わない好塩基性細胞質で、核形は概ね類円形、核網は繊細で、複数個の核小体を有した芽球のmonotonousな増生が認められた。一部に切れ込みを有するくびれ核や細胞質辺縁に偽足様突起が認められた。POX、EST、PASはいずれも陰性であった。

【表面抗原解析】CD2-, CD3-, CD4+/-, CD5-, CD8-, CD10-, CD19-, CD20-, CD23-, SmIg-κ-, SmIg-λ-, CD16-, CD56+, CD13-, CD15-, CD33+, HLA-DR+, CD25-, CD30-, CD34-, TdT+, CD123+, MPO-, CD64-, CD11c-

【臨床経過】病態より同種造血幹細胞移植が将来的に必要と考えられたため、移植可能施設に転院となった。

【考案】本例は形態学的所見と特殊染色所見から当初リンパ球系腫瘍を疑った。しかし、FCMでCD2, CD3, CD19, CD20陰性、CD33陽性であった。CD56が陽性であったため、CD123を追加依頼することで診断に繋がった。BPDCNは高率に皮膚病変を伴い、一般的に細胞異型が強いことが特徴と言われているが、本例はそれに該当しなかった。形態学的所見・特殊染色所見とFCMの結果が一致しない場合は、BPDCNの可能性も念頭に置き、CD123やCD303、TCL1やTCF4を確認することが重要である。そして多くの場合、BPDCNは皮膚病変を伴うため、依頼医に皮膚病変の有無を確認することが重要である。

連絡先 0763-32-3320 内線(5241)