赤芽球癆を伴った T 細胞大顆粒リンパ球性白血病(T-LGLL)の症例

◎杉野 諒[1)]、野村 友花[2)]
JA 岐阜厚生連 岐阜・西濃医療センター 西濃厚生病院[1)]、JA 岐阜県厚生連 岐阜・西濃医療センター 西美濃厚生病院[2)]

【緒言】T 細胞大顆粒リンパ球性白血病(T-LGLL)は長期にわたり末梢血中の大顆粒リンパ球(LGL)が増加する疾患で、しばしば赤芽球癆(PRCA)を伴うことが知られている。今回、PRCA を伴う T-LGLL の症例を経験したので報告する。
【症例】67 歳女性。他院で貧血を指摘され、上部消化管内視鏡検査で異常なく、血液内科に紹介となった。
受診時の検査所見は、WBC:3.3×10^9/L(Neu:38.9%、Ly:52.1%)、RBC:1.33×10^{12}/L、Hb:4.9g/dL、Plt:232×10^9/L、Ret:0.7%、LD:259U/L であり、PRCA や骨髄異形成症候群が疑われ、骨髄検査が施行された。骨髄は低形成で芽球の増加や異形成はなく、M/E 比は 38.6 と赤芽球系細胞の顕著な減少が認められた。パルボウイルス B19 IgM 抗体が陽性であったことから、パルボウイルス B19 感染に伴う急性 PRCA が最も疑われた。CD45 gating では、リンパ球領域に cyCD3 陽性細胞が 99.7%とモノクローナルな増加が認められた。背景にリンパ腫の存在を疑い、末梢血塗沫標本を観察したところ、細胞質に微細なアズール顆粒を 3 個以上認める LGL がリンパ球の 56%(9.6×10^9/L)に認められた。骨髄塗沫標本も同様 LGL の増加が認められた。
約 1 ヵ月後、骨髄検査を再検、リンパ球サブセット解析と TCR 遺伝子再構成検査が行われた。リンパ球の細胞表面マーカーは、CD2+、CD3+、CD4-、CD5dim、CD7dim、CD8+、CD56-、TCR-αβ+であった。TCR 遺伝子再構成検査では、TCR Cβ1 鎖再構成陽性であった。
以上の検査所見より、PRCA を伴う T-LGLL の診断となった。
【まとめ】T-LGLL の一般的診断基準では、末梢血において 2×10^9/L 以上の LGL 増加が 6 ヵ月以上持続することが要件であるが、クローン性が証明できれば 2×10^9/L 未満でも良いとされている。
今回の症例は、リンパ球数の増加が見られずパルボウイルス B19 IgM 抗体が陽性であったことから、パルボウイルス B19 感染に伴う急性 PRCA が疑われたが、FCM の結果からリンパ腫を疑い、LGL の増加を発見した。
PRCA が疑われる際は、リンパ球数が正常であってもリンパ球の形態をよく観察することが重要と思われた症例であった。
連絡先)0585-36-1100(内線 1050)