

脳生検により生前診断がつけられた Asian variant of Intravascular large B-cell lymphoma の 1 例

朝比奈 彩 小原澤 英之¹⁾ 芹澤 正博²⁾
 内田 耕一³⁾ 大塚 証一⁴⁾ 笠原 正男⁴⁾
 黒山 祥文⁵⁾ 大畑 雅彦⁵⁾ 伊藤 仁美¹⁾
 服部 友歌子¹⁾ 田口 淳¹⁾

静岡赤十字病院 内科

- 1) 同 血液内科
 2) 同 神経内科
 3) 同 脳神経外科
 4) 同 病理部
 5) 同 血液検査部

要旨：症例は 30 歳男性。見当識障害，階段にしがみつくななどの異常行動，左片麻痺という神経学的異常と発熱で発症した。CT・MRI 上大脳半球白質中心に多発性病変を認めた。また，WBC 5090/ μ l (異型リンパ球 9.5%)，Hb 9.7 g/dl，Plt 9.6×10^4 / μ l，sIL-2 R 4698 U/ml，Ferritin 1696 ng/ml，LDH 579 IU/l 呈し，骨髓穿刺で血球貪食症候群を認めた。血管内悪性リンパ腫 (Intravascular large B-cell lymphoma ; IVL) が疑われたが骨髓には B 細胞のクローナリティを認めず，CD 20 陰性で，CT で脾腫を認めるもリンパ節病変は認めず，筋生検でリンパ腫細胞を認めなかった。このため脳生検を施行し，血管内に B 細胞性 CD 20 陽性大型リンパ腫細胞の浸潤を認め，IVL の病理診断に至った。全脳照射と Rituximab 併用 CHOP (cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, predonisolone) 療法後，末梢血幹細胞移植 (peripheral blood stem cell transplantation ; PBSCT) 併用大量化学療法を行った。IVL は予後不良悪性リンパ腫で，骨髓の血球貪食像は認めても，病理組織学的に診断が不十分なケースが少なくない。IVL を疑う場合は臨床症状に則した部位の生検を積極的に試みることが示唆された。

Key word：血管内悪性リンパ腫，血球貪食症候群，末梢血幹細胞移植，リツキシマブ，Asian variant

I. はじめに

血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫 (Intravascular large B-cell lymphoma ; IVL) は diffuse large B-cell lymphoma の一亜型であり，リンパ腫細胞が血管内に集簇して認められる。臨床的には神経学的異常，皮膚浸潤も特徴的で，経過が急速で腫瘍形成が無いため確定診断に至らず，剖検で発見される症例も多い。今回，我々は脳白質に多発性病変を認め，血球貪食症候群を呈し，脳生検にて確定診断に至った Asian variant of IVL の 1 例を報告する。

II. 症 例

主訴：意識障害，発熱

現病歴：入院 2 日前より記憶が確かではなかった。入院前日，階段にしがみつくななどの異常行動と失見当識を示し，歩行困難を認めた。38℃発熱があり，両親につれられ近医を受診し当院救急外来を紹介受診となった。脳炎，リンパ腫，膠原病，サルコイドーシス，悪性腫瘍，中毒など鑑別疾患として挙げられ，精査加療目的で神経内科入院となった。

既往歴：特記事項なし

家族歴：特記事項なし