

## 第160回 CPC (令和3年6月29日)

症 例：80歳代，女性

臨床経過：入院当日に倒れているところを隣人が発見し当院救急搬送された。精査の結果，高LDH血症認めた。入院後LDHアイソザイムを調べたところLDH2，3の上昇認め，悪性腫瘍が疑われた。

ランダム皮膚生検施行し血管内リンパ腫疑いとしてプレドニン20mg/日から開始した。第16病日 採血で白血球増加，左方移動認め全身状態悪化。家人より抗癌剤治療は望まないとの報告あり緩和ケア介入し，ナルベイン持続静注開始。第22病日に死亡。

司 会	総合内科	池上 良
症例指導	総合内科	池上 良
症例担当	研修医	大嶽 宙士 小島 史也 鈴木健太郎
病理担当	病理診断科部	田代 和弘

【症 例】80歳代 女性

【主 訴】体動困難

【現病歴】

独居で親族は兄弟のみ。前回会ったのは入院1年前。元々食事はご飯片手一杯，果物少量食べる程度であった。入院7日前より食事が低下した。その後ふらつきも自覚し歩行困難になった。入院1日前に全く歩けなくなった。入院当日に倒れているところを隣人が発見し当院救急搬送された。

【既往歴】難聴（詳細不明），高血圧，虚血性心疾患（詳細不明），アレルギー性皮膚炎。

【内服薬】ニコランジル10mg/日，アムロジピンベシル酸塩2.5mg/日，カンデサルタンシレキセチル12mg/日，ロラタジン10mg/日

【アレルギー】薬剤・食物：詳細不明，気管支喘息：詳細不明

【生活歴】喫煙歴：なし，飲酒歴：なし

【ADL】自立

【入院時現症】

意識：GCS E4V1M6=11 JCS I -3，体温：37.7℃，

血圧：122/85mmHg，脈拍：110/min

呼吸数：19/min，SpO2:91% (room)→99% (NC2L)

眼瞼結膜蒼白なし，眼球結膜黄染なし

後頸部・前頸部・鎖骨上窩・鼠径部リンパ節触知なし

呼吸音 異常なし，心音 異常なし

【血液検査（表1）】

表1 血液検査所見

血算		生 化	
WBC	7490 /ul	TP	6.5 g/dl
Stab	1 %	ALB	2.4 g/dl
Seg	58.7 %	T-BIL	0.9 mg/dl
Eosino	0.7 %	AST	99 IU/L
Baso	0 %	ALT	25 IU/L
Lympho	18 %	LDH	1584 IU/L
Mono	21.7 %	ALP	323 IU/L
RBC	336 10 <sup>4</sup> /ul	γGTP	41 IU/L
HB	10 g/dl	BUN	17 mg/dl
HT	31 %	CRE	0.63 mg/dl
MCV	92 fl	eGFR	87.1
RDW	17 %	UA	7.4 mg/dl
PLT	14.2 10 <sup>4</sup> /ul	アミラーゼ	37 U/L
凝固		CK	26 IU/L
PT (S)	13.6 秒	CK-MB	1.4 IU/L
PT (%)	83 %	Na	136.2 mEq/L
PT(INR)	1.19	K	4 mEq/L
APTT	30 秒	Cl	101.6 mEq/L
FIB	587 mg/dl	Ca	8.4 mg/dl
FDP	7 μg/ml	IP	4.6 mg/dl
		MG	2.4 mg/dl
		GLU	115 mg/dl
		TSH	1.78 μU/ml
		F-T4	1.03 ng/dl
		F-T3	1.43 pg/dl
		CRP	9.29 mg/dl
		NtproBNP	408.1 pg/ml

表2 尿検査所見

尿定性		
比重	1.016	
PH	6	
蛋白	(1+)	
糖定性	(-)	
ケトン体	(-)	
潜血	(+)	
ビリビリ	(-)	
亜硝酸塩	(+)	
WBC反応	(2+)	
尿沈渣		
赤血球	1~4	HPF
白血球	30~49	HPF
扁平上皮	1未満	WF
硝子円柱	1~9	WF
亜硝酸塩	(+)	
WBC反応	(2+)	

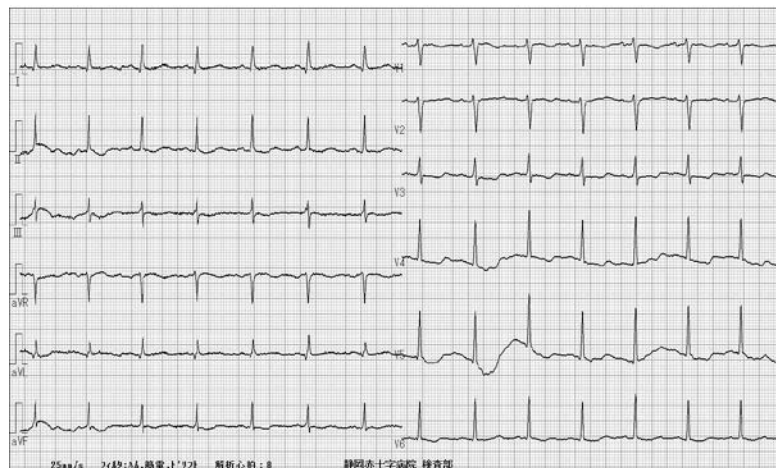


図1 心電図

(心拍数115/分, 洞調律, 軸68度, QTc0.473秒, 明らかなST変化なし)

【尿検査 (表2)】

【心電図 (図1)】

心拍数115/分, 洞調律, 軸68度, QTc0.473秒, 明らかなST変化なし

【胸部単純写真 座位AP (図2)】

肺野: clear CPangle: 両側sharp CTR: 58.2%

【胸部・腹部・骨盤腔造影CT(図3, 4, 5, 6, 7, 8)】

両側胸水貯留軽度あり, 明らかな肺炎像なし, 肝嚢胞あり, 胆石あり, 左腎結石あり, 左腎嚢胞あり, 腹部大動脈に軽度石灰化あり, IVC虚脱, 肺動脈血栓なし, 深部静脈血栓症なし.

【頭部CT (図9)】

明らかな出血・LDAなし. 頭蓋骨骨折なし.

【培養】 血液培養: Staphylococcus epidermidis

(表皮ブドウ球菌) 好気ボトル1本 60時間, 尿培養: Klebsiella pneumoniae (4+, 10<sup>6</sup>/ml), 好中球 (1+), 貪食像無し.

【入院後経過】

第1病日 尿路感染症を考慮しCTR<sub>X</sub>2gq24hで開始. また, 高LDH血症認めていたためLDHアイソザイムを提出した.

第3病日 採血で炎症反応の改善乏しく, 酸素も外せないためCTR<sub>X</sub>をSBT/ABPC3gq8hに変更.

第4病日 痰培養から緑膿菌検出され, 胸部Xpで両側胸水, 浸潤影悪化, 微熱も継続していたため,



図2 胸部単純写真

(肺野: clear CPangle: 両側sharp CTR: 58.2)

抗生剤をPIPC/TAZ4.5gq6hへ変更.

第6病日 LDHアイソザイムの結果LDH<sub>2</sub>, 3の上昇認め, 悪性腫瘍が疑われる. また, 抗生剤PIPC/TAZに変更後も炎症反応の改善ないためCAZ2gq/12hに変更.

第7病日 腫瘍熱疑いナイキサン100mg1T1xで開始. 酸素化不良に関して呼吸器内科コンサルトし血管内リンパ腫の可能性について示唆され, 血液内科にも相談. 今後, ランダム皮膚生検など精査

していく方針に。

第8病日 皮膚科にコンサルトしランダム皮膚生検施行 (図10)。血管内リンパ腫疑いとしてプレ

ドニン20mg/日から開始。

第10病日 骨髄穿刺, Gaシンチグラフィ施行。Gaシンチグラフィで副腎に集積認めるも生検は

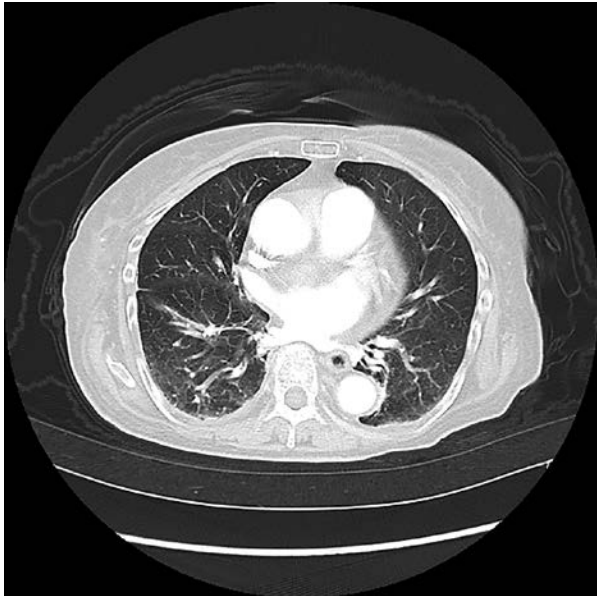


図3 胸部・腹部・骨盤腔造影CT  
(両側胸水貯留軽度あり, 明らかな肺炎像なし)

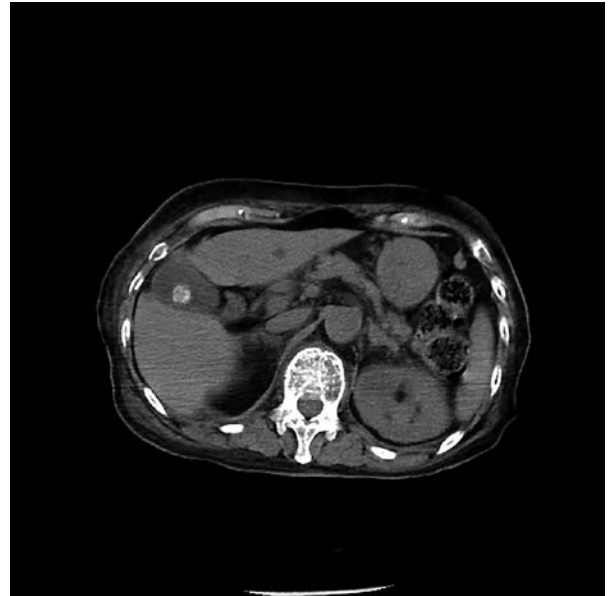


図4 胸部・腹部・骨盤腔造影CT  
(肝嚢胞あり)



図5 胸部・腹部・骨盤腔造影CT  
(胆石あり, 右腎結石あり, 左腎嚢胞あり)

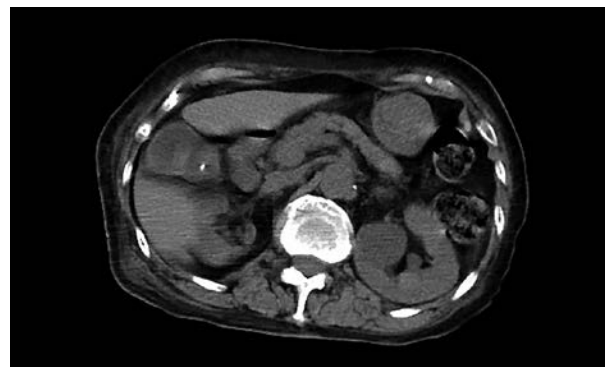


図6 胸部・腹部・骨盤腔造影CT  
(腹部大動脈に軽度石灰化あり, IVC虚脱)



図7 胸部・腹部・骨盤腔造影CT  
(肺動脈血栓なし)

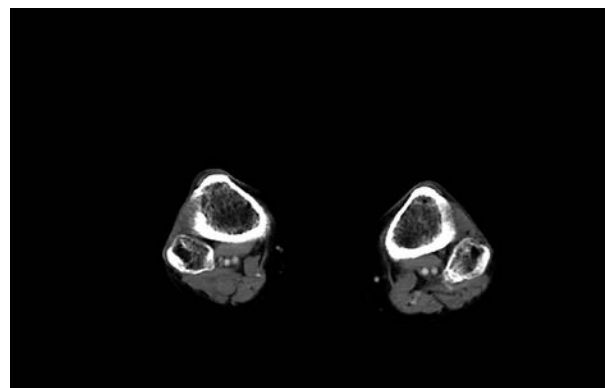


図8 胸部・腹部・骨盤腔造影CT  
(深部静脈血栓症なし)



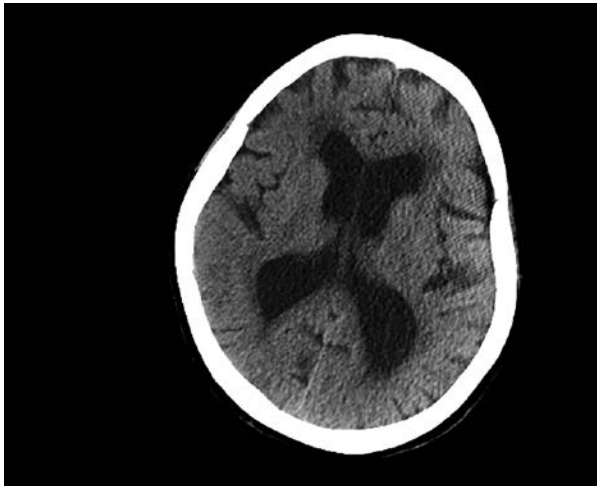


図9 頭部CT  
(明らかな出血・LDAなし．頭蓋骨骨折なし)



図10 ランダム皮膚生検  
(皮膚生検部位に網状の血管拡張像を認める)

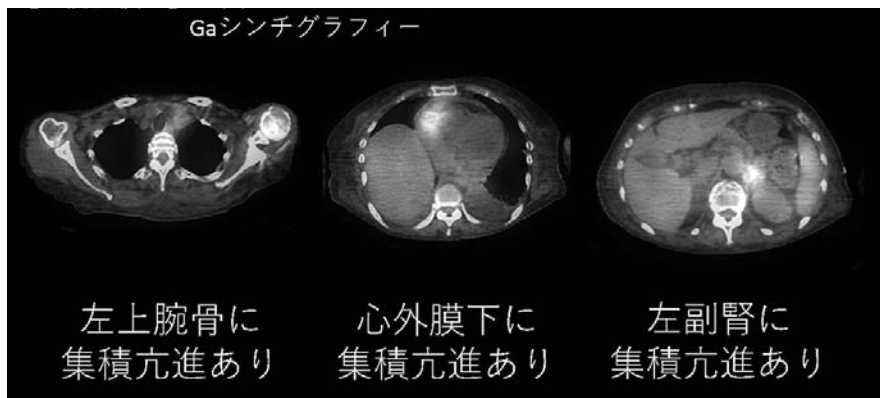


図11 Gaシンチグラフィー

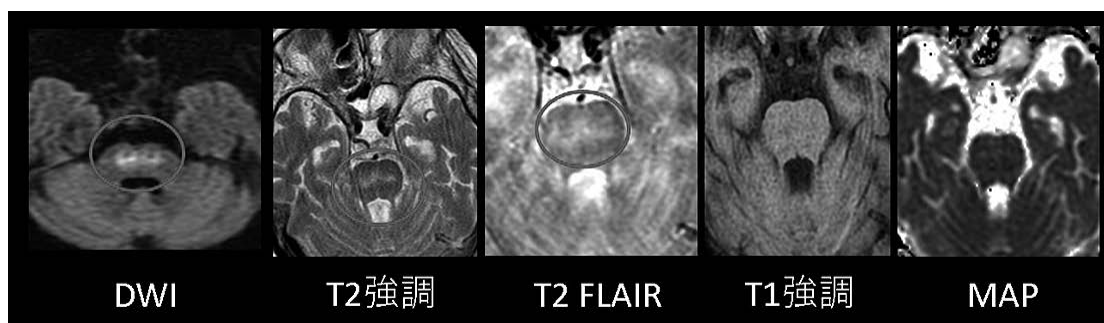


図12 頭部MRI  
(橋に高信号領域を認める)

困難と判断 (図11)。

第13病日 頭部MRI施行し、橋に高信号領域を認める (図12)。

第15病日 採血で高GTP血症認める。薬剤性肝障害を考慮しナイキサン中止。また、ランダム皮膚

生検の病理報告が上がり、真皮にCD34陽性の小型血管内にCD20、CD79a陽性の大型異型リンパ球が充満して認められ、IVLBCLが示唆される (図13)。

第16病日 採血で白血球増加、左方移動認め、急

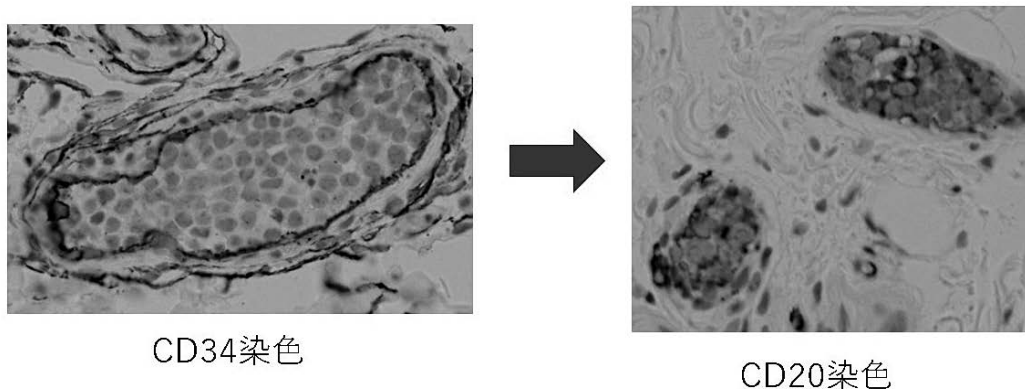


図13 免疫染色  
(真皮にあるCD34陽性の小型血管内にCD20, CD79a陽性の大型異型リンパ球が充満している)



図14 胸腹部CT  
(著明な脾腫を認める)

性細菌感染を考慮し胸腹部CT施行(図14)。発熱はなく、CTにて脾腫の増大認めるのみで感染源不明であり、抗菌薬投与せず経過観察の方針に。また、家人より抗癌剤治療は望まないとの報告あり。

第17病日 緩和ケア介入し、ナルベイン持続静注開始。

第22病日 死亡。各臓器への浸潤の有無など不明な点が多くあり、死後解剖に関してご家族に説明し了承を得た。

#### 【臨床領域からの考察】

血管内リンパ腫 (IVL) は血管内に限局するびまん性巨細胞型B細胞リンパ腫の亜型で全身の毛細血管に選択的に腫瘍細胞浸潤。多彩な臨床症状(神

経・肺・肝・皮膚が多い)を呈し、リンパ節を触知せず、末梢血に腫瘍細胞が出てこないことから診断が困難である。IVLには欧米型とアジア型があり、前者は皮膚・神経症状が主症状で後者は血球減少・血球貪食症候群・肝脾腫が主症状である。アジア型IVL (AIVL) の診断基準は、

1. 臨床症状・検査所見で以下の3項目中2項目以上を満たすこと。
  - a. 血球減少(低形成, 異形成によるものではない)
  - b. 肝腫または脾腫(CT, 超音波, 診察にて確認)
  - c. 明らかなリンパ節腫大, 腫瘤形成を認めないこと。
2. 病理所見で以下の3項目すべて満たすこと。
  - a. 赤血球貪食像(通常, 造血系に軽~中等度に認められる)
  - b. 大細胞型B細胞腫瘍であることの免疫学的証明
  - c. 病理的に確認できる腫瘍細胞の血管内浸潤または類洞内浸潤

1, 2を満たすものをAIVLと診断するが, 1と2.bのみでもAIVLである可能性が高い。

本症例は上記の2.aは満たさなかったためAIVLの診断はできないが, AIVLである可能性が高いと言える。

#### 【病理解剖の目的】

橋, 肝臓, 脾臓, 副腎への浸潤の有無について。

## 病理解剖組織学的診断

病理番号：2021-2 剖検者：田代和弘，宮内宏彰，田中優大，東城祐介，山田清隆，平野花菜

(胸腹部臓器)

### 【主病変】

1：血管内大細胞型B細胞性リンパ腫

Intravascular large B-cell lymphoma (2008年

WHO分類)

皮膚，脊髄，肝 (1480g)，脾 (250g)，肺 (270，

260g)，副腎，卵巣，子宮

ほぼ全身諸臓器

### 【副病変】

1：大動脈粥状硬化症

2：動脈硬化性腎症 (200， 110g)

3：甲状腺，adenomatous goiter

### 【直接死因】

IVLBCLによる諸臓器不全.