

## 芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍の一症例

◎石井 辰弥<sup>1)</sup>、杉山 直久<sup>1)</sup>、田中 典子<sup>1)</sup>、川合 泰斗<sup>1)</sup>  
大垣市民病院<sup>1)</sup>

## 【はじめに】

芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍(blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: 以下BPDCN)は、WHO 分類第4版でAMLから独立したカテゴリーに分類された腫瘍で、plasmacytoid dendritic cellの前駆細胞が腫瘍化したものと考えられている。報告例は挙げられつつあるが稀な腫瘍である。当院では偶発的に発見されたBPDCNの症例を経験したため、文献的考察を加えて報告する。

## 【症例】

患者は60歳代の男性で、胃症状により他院内視鏡検査の結果、早期胃癌の疑いがあったため、当院消化器内科を紹介受診された。内視鏡検査前の血液検査で末梢血中に芽球様細胞を認めたため、血液内科紹介となった。

## 【検査所見】

初診時の検査データは、WBC:  $5.5 \times 10^9/L$ 、RBC:  $3.03 \times 10^{12}/L$ 、HGB: 8.5g/dL、PLT:  $41 \times 10^9/L$ 、LD: 386IU/L、TP: 6.9g/dL、ALB: 3.5g/dL、CRP: 5.54mg/dLであり、末梢血中に幼若顆粒球の出現と芽球様細胞を33%認めた。CTでは両腋窩リンパ節腫大と肝脾腫を認めた。

骨髓穿刺はhypercellular marrowで、芽球様細胞が充満し、正常造血細胞は著明に減少していた。ペルオキシダーゼ染色、エステラーゼ染色はいずれも陰性であった。背景の造血細胞には明らかな異形成像は認められなかった。細胞表面抗原解析の結果を表1に示す。

TCR 遺伝子再構成はいずれも検出されなかった。G 分染法で染色体異常は検出されなかった。診察時に約1月前より出現した前額部の皮疹と、腹部の皮疹様硬結が指摘されていた。

表1. 細胞表面抗原解析結果 (陽性率%)

CD2	0.4	CD56	96.5	CD64	3.1
CD3	0.5	CD13	2.0	CD11c	38.4
CD4	96.4	CD14	1.1	SmIg-K	1.6
CD5	1.3	CD33	86.9	SmIg-L	1.8
CD7	33.6	CD34	1.0	MPO	1.6
CD8	0.1	CD41	0.6	CD117	1.6
CD10	0.3	KORSA	0.5	TdT	32.2
CD19	0.3	HLA-DR	99.1	cyCD79a	2.1
CD20	0.1	CD38	19.5	cyCD3	0.4
CD16	0.9	CD138	1.1	NKp46	0.6
				CD123	85.0

## 【細胞所見】

末梢血中および骨髓中に出現した腫瘍細胞は、大小不同があり、N/C比は高いが、時に比較的豊富な細胞質を有する細胞もみられた。細胞質は灰青色で顆粒は認められなかった。核は円形～類円形で、時に軽度の不整を伴っていた。クロマチンは繊細で、小型の核小体が1個～数個認められた。

## 【まとめ】

細胞形態からは何れかの芽球と思われるが、系統の推定は困難であった。特殊染色、細胞表面抗原解析等の結果からBPDCNの可能性を考慮し、追加でCD123等の検索をおこなった結果、臨床経過、身体所見等の総合的判断によりBPDCNと診断された。BPDCNの形態的特徴とされる細胞質内空胞や偽足様の細胞質突起は視野によって認められるものの、材料、標本作製法等の違いにより細胞形態には差がみられた。形態と細胞表面抗原解析結果からBPDCNの可能性を想起し、詳細なマーカー検索や、臨床所見を踏まえた総合的判断につなげることが重要である。

連絡先: 0584813341 (内線 1263)