

第16回

平成26年 6月12日(木)

9 F 会議室 A、B

参加者 40名

1週間前から出現した全身倦怠感を主訴に初診し、酸素飽和度の低下を指摘された高齢女性

発表者 滝本とも子 (内科)

司会者 高見 史朗 (総合内科)

【患者】81歳女性

【主訴】悪寒戦慄・倦怠感

【既往歴】69歳：子宮筋腫(全摘出術)

【家族歴】弟1：白血病、弟2：肺癌

【輸血歴】なし

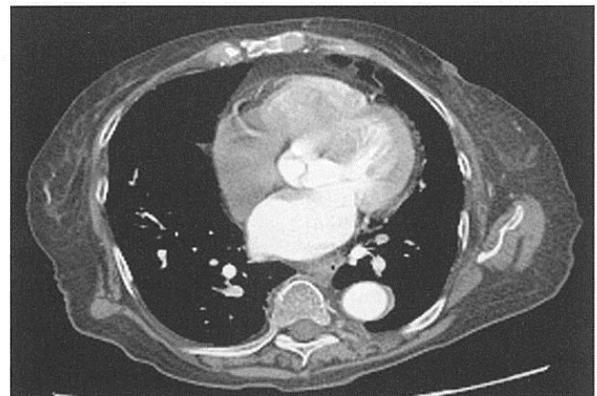
【現病歴】1週間前から悪寒戦慄、食欲低下を認め、寝込みがちとなった。X月Y日に当院総合内科を受診。

【来院時現症】意識清明、体温：38.6℃(腋窩温)、呼吸数：24回/分、血圧：126/78mmHg、脈拍：92bpm,reg、SpO2：88-92%(room air)、身長：140.0cm、体重：40.0kg、貧血黄疸なし、咳嗽なし、咽頭：発赤なし、白苔なし、扁桃腫大なし、甲状腺：腫大なし、圧痛なし、表在リンパ節：腫脹なし、呼吸音：ほぼ清、ラ音なし、心音：整、異常雑音を聴取せず、CVA叩打痛なし、背部痛なし、腹部：平坦、軟、腸蠕動音減弱亢進なし、自発痛なし、圧痛なし、四肢圧痕浮腫あり(右<左)、冷感湿潤なし、皮疹なし、髄膜刺激徴候なし、神経学的異常所見なし。

【検査所見】WBC 7000/mm³ (neut 88.5%, eos 0.0%, mono 10.0%, lymph 1.5%), Hb 10.7 g/dl, Plt 26.9×10⁴/mm³, APTT 28秒, PT: INR 1.28, D-dimer 3.6 μg/ml, Na 135 mEq/l, K 2.9mEq/l, Cl 94mEq/l, BUN 18mg/dl, Cr 0.89mg/dl, CK 46 IU/l, AST 38 IU/l, ALT 32 IU/l, LDH 1053 IU/l, ALP 607 IU/l, T-Bil 0.7mg/dl, D-Bil 0.3mg/dl, TP 6.3 g/dl, Alb 2.4 g/dl, BS 177mg

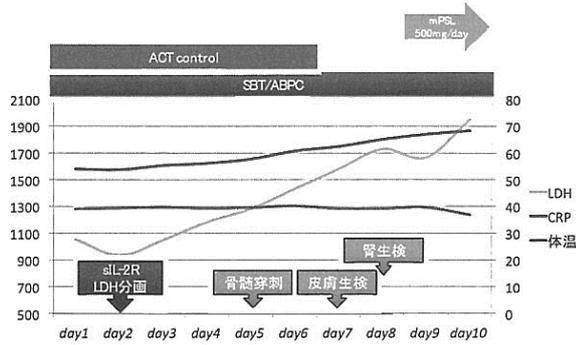
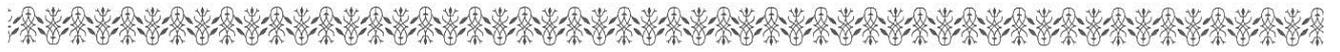
/dl, HbA1c 6.2 %, CRP 14.99mg/dl, 尿混濁(-), 赤血球 5-9/HPF, 白血球 1-4/HPF, 亜硝酸塩(-), 細菌(1+), 尿培養：Enterococcus faecalis Corynebacterium sp., 動脈血液ガス分析：pH 7.649, pCO2 44.3mmHg, pO2 48.2mmHg, HCO3 31.7mEq/l, BE 7.6mEq/l, Lac 1.0nmol/l

【画像所見】左肺動脈末梢肺塞栓・左大腿静脈内血栓を認めた。また、腎盂腎炎の可能性も指摘された。

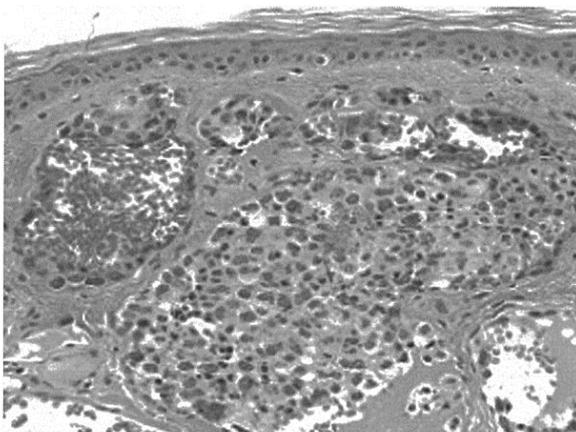


【入院後経過①】

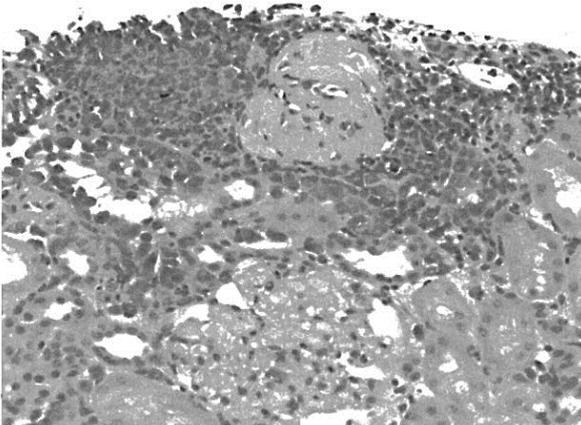
肺塞栓に対してACT controlを開始。発熱に関しては腎盂腎炎を原因と考えてSBT/ABCの投与を行った。しかし治療後も解熱を得ず、炎症反応は上昇傾向であった。不明熱であること、LDH値が急上昇していたため、悪性リンパ腫を疑い、入院後5日目に骨髄穿刺、7日目に皮膚生検、8日目に腎生検を施行した。



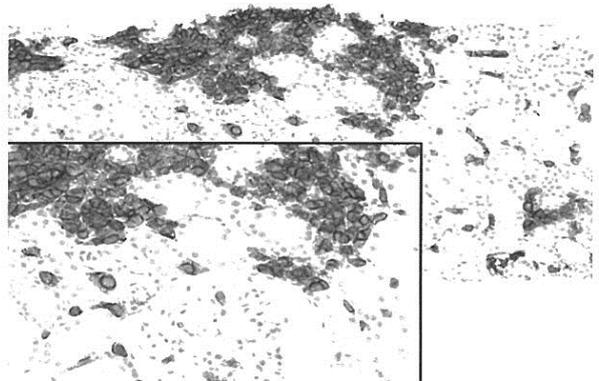
【皮膚生検】 真皮や皮下の血管内に充満するように増生する異型性の強い大型リンパ球を認め、一部血栓形成を伴う。



【腎生検】 異型細胞は糸球体の係蹄毛細血管内や髄質の毛細血管内にも観察される。また、血管内のみではなく間質にも集積が見られる。細胞はCD20強陽性である。



CD20



【診断】 Intravascular large B-cell lymphoma

Intravascular large B cell lymphoma

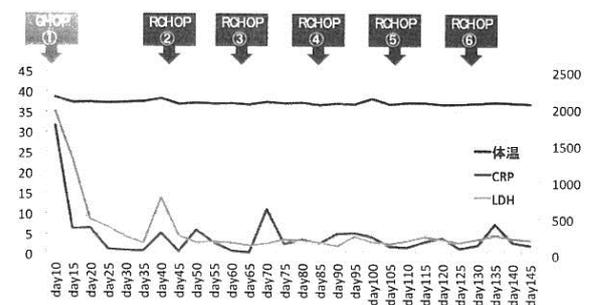
- ①定義:リンパ腫細胞がとくに毛細血管内で特徴的な選択的増殖を示す疾患
- ②臨床所見:予後不良因子との相関が高く、多くの症例でB症状、貧血もしくは血小板減少症、また肝脾腫が認められる。ときに、血球貪食像、末梢血への腫瘍細胞浸潤が認められる。
- ③予後および治療法:予後不良であり3年生存割合は27%とされる。

Asian variant of Intravascular large B cell lymphomaの診断基準

- 1.臨床症状・検査所見(以下の3項目中2項目以上を満たす)
 - a.血球減少
 - ・貧血(Hb 11g/dL未満)
 - ・血小板減少(10万/ μ L未満)
 - b.肝脾腫
 - c.明らかなリンパ節腫大、腫瘍形成を認めない
- 2.病理所見(以下の3項目すべてを満たす)
 - a.赤血球貪食像
 - b.大細胞型B細胞腫瘍であることの免疫学的証明
 - c.病理学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

【入院後経過②】

診断後RCHOP(リツキシマブ、シクロフォスファミド、ビンクリスチン、ドキシソルピシン、プレドニゾロン)療法を21日間おきに6コース施行しトラブルなく終了。LDH値も正常化し寛解と判断した。



【考察】不明熱の鑑別診断において悪性リンパ腫は必ず候補にあがる疾患である。本症例の intravascular large B-cell lymphoma は典型的な悪性リンパ腫とは異なり、明らかなリンパ節腫大や腫瘤形成を認めず、診断に苦慮することが多い疾患である。リンパ腫細胞が中枢神経、皮膚、肺、腎、副腎などのさまざまな臓器の小血管内で選択的増殖を示すため、様々な臨床症状が出現する。例えば骨髄浸潤であれば汎血球減少、肺浸潤であれば呼吸状態悪化、肝浸潤であれば肝酵素の上昇などである。皮膚症状や汎血球減少を認めずとも、比較的侵襲性の低いランダム皮膚生検や骨髄穿刺での診断が可能なが多いため、いかに早期に疑うかが重要である。病理解剖で診断がつくケースも多く、診断時にはすでに臨床病期IV期であるため、一般的には3年生存率27%と予後不良であるが、早期に診断治療を行えば今回のように寛解を得る事も可能である。

【参考文献】

- Ann Hematol 90:417-421,2011
 Blood 2007;109:1857-1861
 北陸造血管腫瘍研究会多施設共同研究プロトコール
 日本リンパ網内系雑誌 2009;49:86
 Dementia Japan 24 : 57-64, 2010

第17回

平成26年9月4日(木)

9F 会議室 A、B

参加者 37名

発熱、頸部リンパ節腫脹を来した若年女性

発表者 島本 綾子 (総合内科)

司会者 高谷 季穂 (総合内科)

【患者】24歳、女性

【主訴】頭痛、発熱、頸部痛

【既往歴】特記事項なし

【内服歴】なし

【嗜好】喫煙歴なし、飲酒歴なし

【Sick contact】

2歳の息子がX-11日より咳嗽、発熱。

【現病歴】20XX年X月X-13日より頸部リンパ節の腫脹を認め、X-11日より37度台後半の発熱を認めた。次第にめまい、頭痛、悪寒と腰背部痛を伴うようになった。X-5日に38.3度まで熱が上がり、近医を受診し熱中症として輸液を施行された。症状の改善が見られないためX-4日に当院救急外来受診した。輸液、安静で症状が軽快し帰宅した。しかし38.5度を超える発熱と関節痛が出現したためX日目に当院総合内科を受診した。

【初診時現症】体温 36.7度、血圧 97/57 mmHg、脈拍105/min、SpO2 98%(room air)、眼球結膜：黄疸なし、眼瞼結膜：貧血なし、頸部：後頸部リンパ節両側複数個触知、弾性軟、圧痛あり、咽頭：発赤なし、白苔なし、心音：整、雑音なし、肺音：清、ラ音聴取せず。

腹部：軟、腸蠕動音良好、圧痛なし、四肢：浮腫なし。

【初診時検査所見】WBC 2000/ μ L (好中球 58.5%、異型リンパ球 2.5%)、RBC 4.24×10^6 、Hb 11.6g/dL、Hct 36.0%、MCV 84.8%、Plt $18.5 \times 10^4 / \mu$ L、TP 8.0g/dl、AST 24IU/L、ALT 7IU/L、T.Bil 0.3mg/dL、CPK 24IU/L、LDH 460IU/L、ALP 152IU/L、Na 140