

可溶性 IL-2 受容体
(soluble IL-2 receptor ; sIL-2R)

MEMO 

転移巣として皮膚病変を生じる続発性皮膚リンパ腫 (secondary cutaneous lymphoma) に大別される。以下、原発性皮膚リンパ腫を中心に述べる。

分類

皮膚は消化管や鼻咽頭について節外性リンパ腫を生じる頻度が高い。原発性皮膚リンパ腫は WHO 分類に準じて整理されている (表 22.5)。増殖細胞の由来から、T 細胞、NK 細胞、B 細胞、組織球、樹状細胞に大別され、さらに臨床所見や表面マーカー、分化度などから分類される。日本では原発性皮膚リンパ腫の 90% が T 細胞由来 (皮膚 T 細胞リンパ腫) である。

検査・診断

病型の決定には病理組織学的検討が必須である。HE 染色に加えて、各種表面マーカーや T 細胞受容体 (TCR)、免疫グロブリン (Ig) の発現を免疫組織学的に検討する。TCR および Ig 遺伝子再構成を検索することで腫瘍細胞の起源や単クローン性を調べる。病期決定を行うために各種画像検索 (CT, PET, 超音波検査, 消化管検査など)、末梢血検査 (フローサイトメトリー, LDH, 可溶性 IL-2 受容体 (MEMO 参照), HTLV-1 検査, EBV 抗体価, ボレリア抗体など)、骨髓穿刺 (生検)、リンパ節生検などを考慮する。

以下、主な疾患について概説する。

A. 皮膚 T 細胞リンパ腫 cutaneous T-cell lymphoma ; CTCL

1. 菌状^{そくにく}息肉症 mycosis fungoides ; MF ★

Essence

- 最も頻度の高い皮膚 T 細胞リンパ腫。
- 数年～数十年にわたって慢性に経過。皮疹の形態により紅斑期, 局面期, 腫瘍期に分類される。
- 末期まで他臓器への浸潤をみない。
- 病理所見で表皮内の異常リンパ球浸潤 (ポトリエ微小膿瘍)。
- 治療はステロイド外用や紫外線療法が中心。末期では化学療法など。

症状

皮疹の形態 (図 22.38) により経過を 3 期に分類する。初期には湿疹・皮膚炎や乾癬に類似した皮疹が出現し、これが数年



図 22.38① 菌状息肉症 (mycosis fungoides) 紅斑期。

菌状息肉症の亜型・類縁疾患

MEMO 

～10年以上続く（紅斑期）。続いて浸潤を触れる扁平に隆起した皮疹を呈するようになり（局面期）、さらに数年後には腫瘤を形成してリンパ節転移や他臓器への浸潤をきたすようになる（腫瘍期）。

①紅斑期 [erythematous stage (斑状期 : patch stage)]

体幹や四肢に、さまざまな形状と大きさをもつ紅斑が多発、軽度の落屑を伴う。軽い痒痒を伴うことがあり、一見、脂漏性皮膚炎や乾癬、Gibert ばら色秕糠疹などと区別がつかない。ステロイド外用薬に反応することもあるが、一般的には皮疹は増悪と軽快を繰り返しながら数年～数十年かけて拡大する。進行に伴って皮膚萎縮や色素沈着（多形皮膚萎縮）をきたすことも多い。局面状類乾癬（15章 p.291 参照）は本症への移行が多くみられ、紅斑期の一種と考えられている。

②局面期 [plaque stage (扁平浸潤期 : infiltrative stage)]

紅色ないし紅褐色で、扁平に隆起し浸潤を触知する。環状や馬蹄状などの形態をとり、鱗屑を伴うことが多い。これが増悪と軽快を繰り返しつつ、数年かけて次の病期へ移行する。

③腫瘍期 (tumor stage)

直径 1 cm 以上で紅色～暗赤色の結節や腫瘤が出現。当初は表面平滑であるが、しだいにびらん、潰瘍化する。腫瘍期に至ると進行は速くなり、リンパ節や肝臓、脾臓、肺などへの浸潤をみる〔内臓浸潤期 (stage of visceral dissemination)〕。白血化することはまれ。免疫能低下による感染症や内臓病変により、多くは 1～2 年で死の転帰をとる。

病理所見

紅斑期：真皮浅層にリンパ球浸潤を認め、海綿状態を伴わない表皮内へのリンパ球浸潤（表皮向性）や、一部では異常リンパ球を認める。

局面期：真皮上層に、かなり密な帯状の細胞浸潤を認める。浸

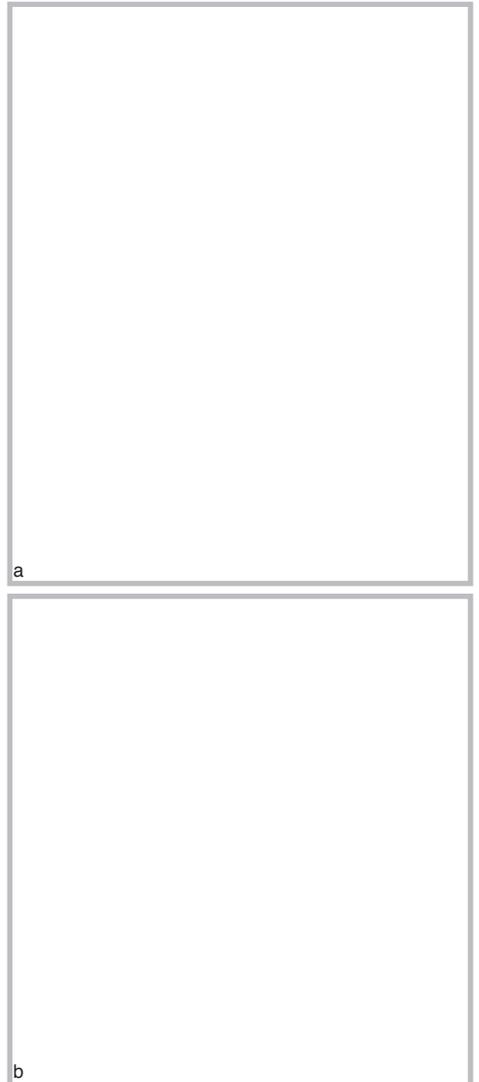


図 22.38② 菌状息肉症 (mycosis fungoides)
a : 紅斑期. b : 毛包向性を示す (folliculotropic MF).

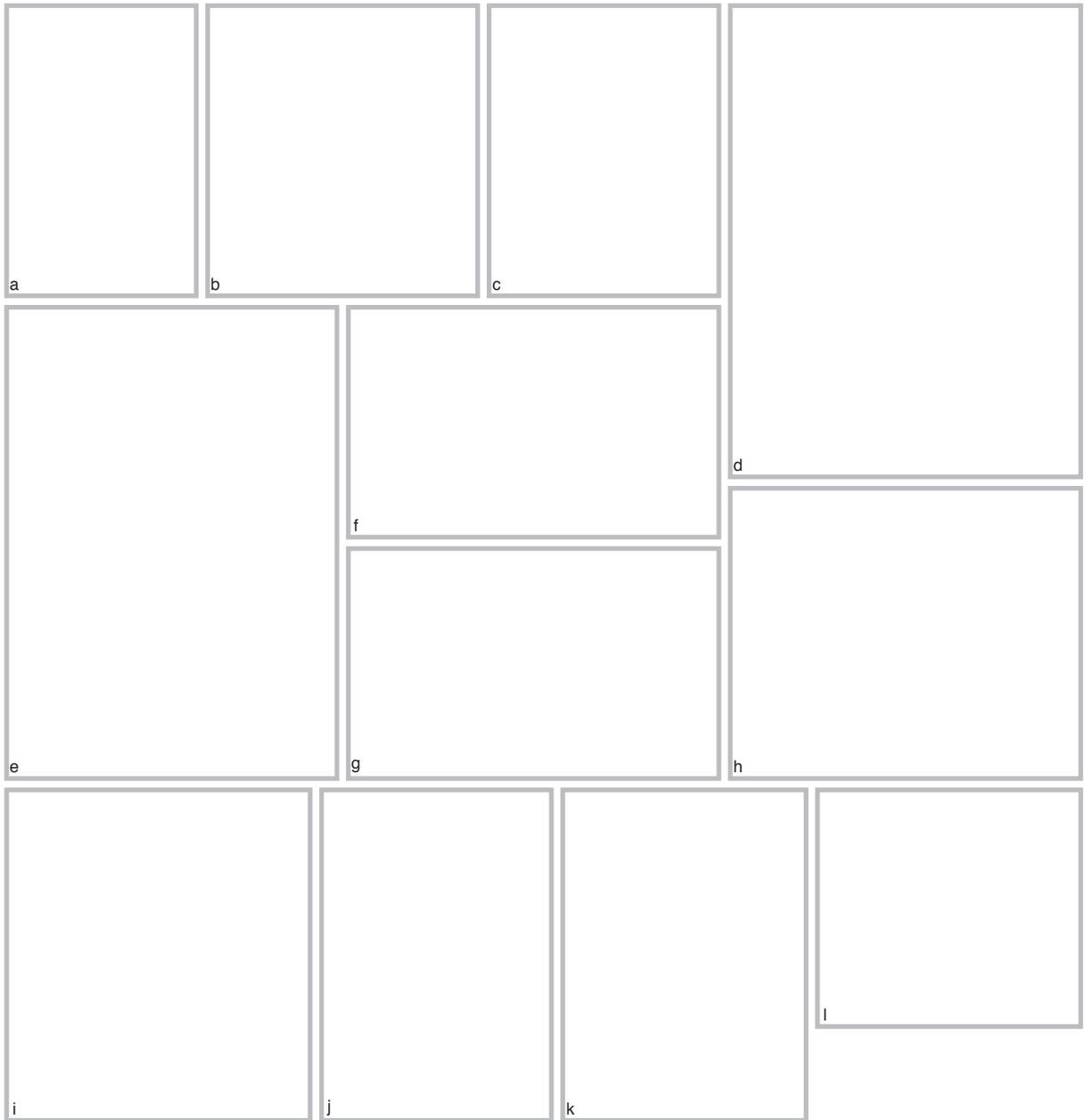


図 22.38 ③ 菌状息肉症 (mycosis fungoides)
a～c：局面期。d～l：腫瘍期。浸潤の強い潰瘍を形成する。

潤リンパ球のなかには、核の形状が深くくびれた大型の異型細胞もみられる。表皮向性も顕著になり、ポートルエ微小膿瘍 (Pautrier's microabscess, 図 22.39) と呼ばれる巣状の表皮内リンパ球浸潤が多数みられる。

腫瘍期：表皮向性は軽度で、真皮全層および皮下組織まで異常リンパ球が浸潤する。

浸潤する腫瘍細胞は CD4⁺ T 細胞の表面マーカーを有する

遺伝子再構成解析 (gene rearrangement analysis ; GRA)

MEMO 

(CD3⁺, CD4⁺, CD5⁻, CD20⁻). 正常 T 細胞で発現する CD7 や CD26 は, 陰性になることが多い. 経過中に CD30 が陽性になり, 核が大型化することがある (large cell transformation).

診断・鑑別診断

末期になるまで, 血液や生化学的検査などでの異常所見はほとんどない. 診断は臨床および病理所見による. 早期では特徴的な所見が得られにくいいため, 疑わしい症例に関しては皮膚生検を繰り返すこともある. 組織の遺伝子再構成解析が有用である. 鑑別を要する疾患は, 湿疹・皮膚炎 (アトピー性皮膚炎など), 乾癬, 類乾癬, 成人 T 細胞白血病 / リンパ腫などである.

治療

TNMB 分類 (表 22.6) を決定し, 治療法を考慮する. 局面期までの病変には PUVA や narrow band UVB などの光線療法で, ある程度の進行を抑制する. ステロイド外用やインターフェロン γ 投与, レチノイド内服 (エトレチナート, ベキサロテン) も行われる. 腫瘍期などの進行例に対しては, 電子線照射や化学療法 (ポリノスタット, エトポシド, メトトレキサートや CHOP 療法など) を行う. 最近では抗 CCR4 抗体, 抗 CD30 抗体や同種造血幹細胞移植なども報告されている.

2. Sézary 症候群 セザリー Sézary syndrome ; SS ★

Essence

- 原発性皮膚 T 細胞リンパ腫の一種.

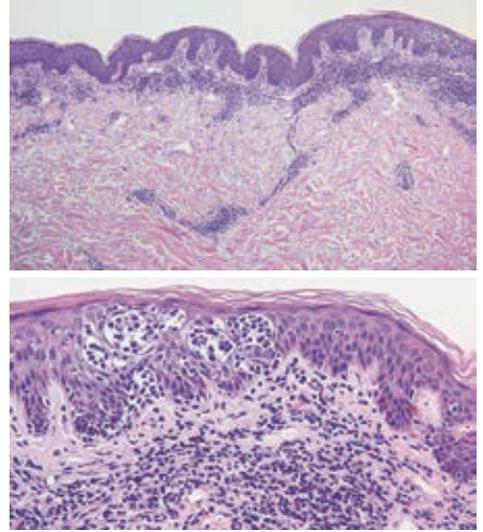


図 22.39 菌状息肉症の病理組織像
紅斑期から局面期に相当する組織像. 異型を伴うリンパ球が表皮内に侵入し, ポートリエ微小膿瘍 (Pautrier's microabscess) を形成する.