

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

MEMO 

(CD3<sup>+</sup>, CD4<sup>+</sup>, CD5<sup>-</sup>, CD20<sup>-</sup>). 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  $\gamma$  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. <sup>セザリ-</sup>Sézary 症候群 Sézary syndrome ; SS ★

Essence

- 原発性皮膚 T 細胞リンパ腫の一種.

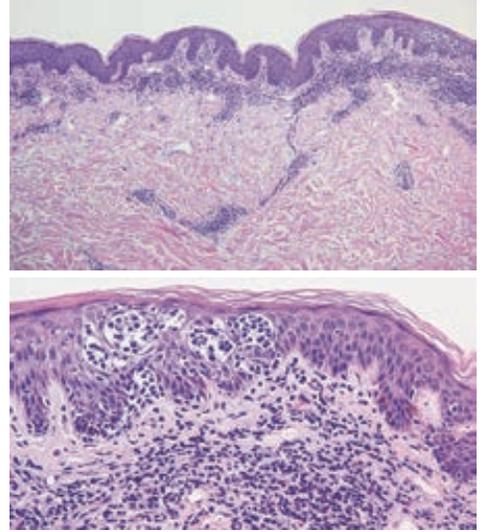


図 22.39 菌状息肉症の病理組織像  
紅斑期から局面期に相当する組織像. 異型を伴うリンパ球が表皮内に侵入し, ポートリエ微小膿瘍 (Pautrier's microabscess) を形成する.

表 22.6 菌状息肉症・Sézary 症候群の病期分類 (ISCL/EORTC, 2007)

- 強い瘙痒を伴う。紅皮症，表在リンパ節腫脹，末梢血中での異常リンパ球出現の3主徴。
- 病理所見および治療は菌状息肉症とほぼ同じ。

#### 定義

紅皮症，表在リンパ節腫脹，末梢血中での異常リンパ球出現の3主徴を有する原発性皮膚T細胞リンパ腫。現在では，表 22.6 で示した TNMB 分類において T4, B2 を満たすものを Sézary 症候群と診断する。

#### 症状

50 歳以上の男性に好発。全身に落屑を伴う紅斑をびまん性に認め，紅皮症（体表面積の 80% 以上）の状態を呈する（図 22.40）。しばしば強い瘙痒を伴う。また，表在リンパ節腫脹（画像上 1.5 cm を越える）と肝脾腫をみる。全身状態は一般に良好で発熱はない。進行すると結節性の皮疹を生じ，内臓臓器へ浸潤する場合がある。

#### 病理所見・検査所見

末梢血で白血球増加と異常リンパ球を認める。この異常リンパ球は Sézary 細胞（CD4<sup>+</sup> T 細胞の表面マーカーを有する）

図 22.40 Sézary 症候群 (Sézary syndrome)  
強い瘙痒を伴う全身の潮紅。

と呼ばれ、菌状息肉症で観察される細胞と同様の、切れ込みの深い核を有する。紅皮症の皮膚部では、真皮上層に帯状または血管周囲性のリンパ球浸潤、さらに Sézary 細胞も認める。表皮にポートリエ微小膿瘍をみる場合もある (図 22.39 参照)。

### 3. 成人 T 細胞白血病/リンパ腫 adult T-cell leukemia / lymphoma ; ATLL ★

#### Essence

- ヒト T 細胞白血病ウイルス 1 型 (human T-cell leukemia virus type-1 ; HTLV-1) による造血器悪性腫瘍。
- 紅褐色で半球状に隆起した硬い腫瘍が多発。そのほか、紅皮症や落屑を伴う隆起局面など多彩な皮膚症状を呈する。
- 血清抗 HTLV-1 抗体陽性、特徴的な末梢血中の flower cell の出現。

#### 症状

経過により、くすぶり型、慢性型、リンパ腫型、急性型、急性転化型などに分類される。皮膚症状は全 ATLL の約 60% でみられ、きわめて多彩な臨床像をとる。直径数 mm ~ 10 cm に達する大小さまざまな、紅褐色で半球状に隆起した硬い腫瘍が多発する。また、落屑を伴う紅褐色の浸潤性隆起局面や紅皮症を伴うこともある (図 22.41)。このような腫瘍細胞の浸潤による特異的な皮疹 (特異疹) のほか、免疫能低下による非特異的な皮疹も出現する。カンジダ症や帯状疱疹などの各種感染症、蕁麻疹、後天性魚鱗癬、掌蹠角化、湿疹性病変などが出現する。さらに進行すると細胞性免疫が低下し、真菌やウイルスなどによる日和見感染をきたす。全身症状としてリンパ節腫脹、肝脾腫、発熱や倦怠感など。高カルシウム血症をきたしやすく注意を要する。

#### 疫学

日本においては、患者出身地が九州 63%、北海道・東北 9%、南紀・南四国地方 5% と地域性が強い。感染から発病までの潜伏期は通常 40 年以上である。抗 HTLV-1 抗体陽性者 (キャリア) は約 120 万人存在し、年間 1,000 人に 1 人が ATLL を発症する (生涯発症率は 3 ~ 5%) といわれる。世界ではカリブ海沿岸やアフリカの一部に多い。

感染経路としては、母子間感染、性行為感染、血液感染が存在する。キャリアの大部分は、母乳を介した母子間感染による。成年期以降に性行為などで感染しても、ATLL を発症するこ



図 22.41① 成人 T 細胞白血病/リンパ腫 (adult T-cell leukemia / lymphoma)

皮膚型成人 T 細胞白血病/  
リンパ腫 (cutaneous-type ATLL)

MEMO 