

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



図 22.41② 成人 T 細胞白血病 / リンパ腫 (adult T-cell leukemia / lymphoma)

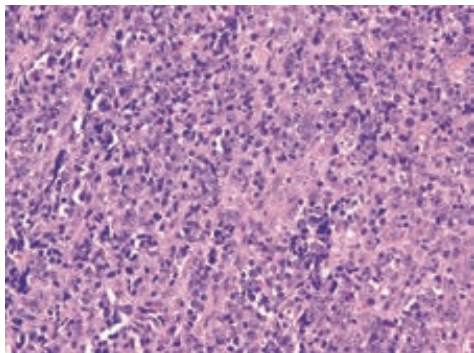
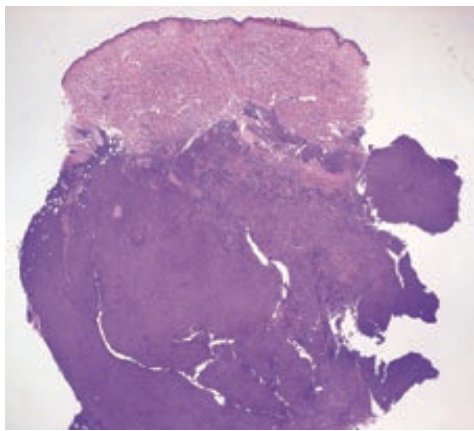


図 22.42 成人 T 細胞白血病 / リンパ腫の病理組織像

とはほとんどない。患者の多くは 40 歳以上であるが、まれに若年発症も報告されている。

病因

HTLV-1 はレトロウイルス (RNA ウイルス) の一種で、 $CD4^+$ T 細胞に感染し、逆転写酵素によってプロウイルス DNA がつくられ、宿主 DNA に組み込まれる。組み込まれる部位などの種々の要素を背景として、単クローン性の増殖を引き起こすとされる。HTLV-1 は通常体内でウイルス粒子として検出されず、血液、母乳や精液中の感染 T 細胞が侵入することで、感染が成立する。

検査所見・診断

血清抗 HTLV-1 抗体が陽性を示す。末梢血や皮膚組織などからサザンブロット法を行い、HTLV-1 プロウイルス DNA の単クローン性の組み込みを証明する。病型によっては、白血球著増 (1 万～数十万/ μL)、異常リンパ球出現〔花弁状腫瘍細胞 (flower cell)、図 22.42〕、LDH 上昇、可溶性 IL-2 受容体上昇、血清カルシウム上昇を認める。これらの変化の程度により病型を分類する (表 22.7)。

表 22.7 成人 T 細胞白血病 / リンパ腫の病型とその特徴

治療・予後

臨床症状を呈しない慢性型とくすぶり型に対しては、急性転化に注意しつつ経過を観察する。急性型やリンパ腫型、急性転化型に対しては多剤併用化学療法 (LSG15 など) を行う。再発例や難治例では抗 CCR4 抗体のモガムリズマブ (mogamulizumab) が用いられる。造血幹細胞移植を行うこともある。高カルシウム血症に対して輸液やカルシトニン投与などを行う。

4. 原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫 primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma

CD30⁺リンパ球の浸潤による皮膚 T 細胞リンパ腫。多くは単発性の結節や丘疹で、潰瘍化を伴うことが多い (図 22.43)。病理組織学的には大型の異型細胞が浸潤し、Hodgkin リンパ腫に類似した所見をとる。抗 CD30 抗体 (Ki-1 抗体) が腫瘍細胞の 75% 以上に反応する。CD30⁺リンパ球が浸潤していても、菌状息肉症など他の皮膚リンパ腫が、前駆あるいは現在の症状としてみられる場合は本症と診断しない。一般的に予後は良好であり、放射線療法や外科的切除が行われる。難治例では抗 CD30 抗体 (ブレンツキシマブ ベドチン) も用いられる。

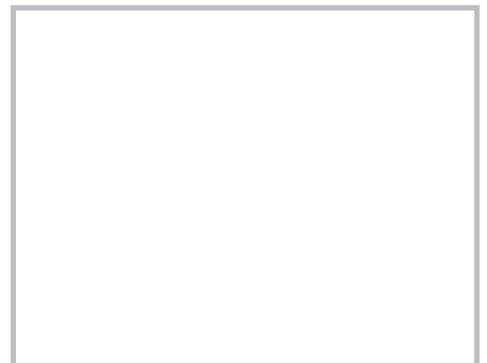


図 22.43 原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫 (primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma)