

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<sup>+</sup>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<sup>+</sup>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。

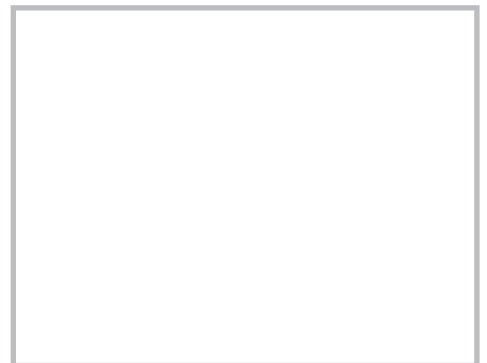


図 22.43 原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫 (primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma)



図 22.44 リンパ腫様丘疹症 (lymphomatoid papulosis)

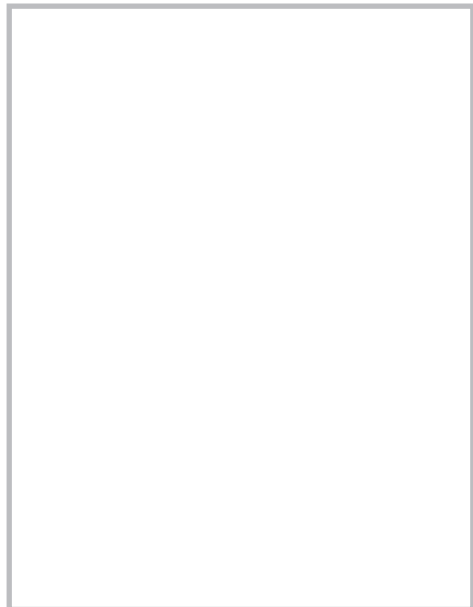


図 22.45 節外性 NK/T 細胞リンパ腫 (extranodal NK/T-cell lymphoma)

### 5. リンパ腫様丘疹症 lymphomatoid papulosis

直径数 mm ~ 1 cm までの鱗屑を伴う紅褐色丘疹が体幹や四肢に出現し，中心に壊死や痂皮を伴うこともある。個疹は2～3週間で軽度の瘢痕，色素沈着を残して自然退縮するが，年余にわたって繰り返す，新旧の皮疹が混在する（図 22.44）。病理組織学的に CD30 陽性の大型異型細胞に加え，赤血球漏出，好酸球浸潤などを認める。未分化大細胞型リンパ腫と同一スペクトラムにあると考えられる。臨床的には良性疾患に近く，自然消退しない際にはステロイド外用，PUVA 療法を行う。

### 6. 節外性 NK/T 細胞リンパ腫<sup>はながた</sup>，鼻型 extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type ★

主に NK 細胞の増殖による悪性リンパ腫。NK/T 細胞リンパ腫の大部分は鼻咽頭領域に生じ，転移巣として皮膚病変を形成する（続発性皮膚リンパ腫）が，皮膚原発のものもある。いずれも EB ウイルスの関連が示唆される。体幹や四肢に，潰瘍を形成しやすい局面や皮下結節を生じる（図 22.45），眼瞼および顔面や口唇の腫脹，口唇アフタ，凍瘡様皮疹などをみることもある。

### 7. 種痘様水疱症様リンパ増殖症 hydroa vacciniforme-like lymphoproliferative disorder ★

光線過敏症の一種である種痘様水疱症（13 章 p.234 参照）では，大部分の症例で EB ウイルス感染と NK/T 細胞の増加

血管免疫芽球性 T 細胞リンパ腫  
(angioimmunoblastic T-cell lymphoma)

MEMO 