



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週間で軽度の癒痕，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^{はながた}，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

がみられる。重症型では悪性リンパ腫に近い挙動をとり、種痘様水疱症様リンパ増殖症と呼ばれる。中心臍窩や壊死を伴う丘疹や水疱が日光露光部である手背や頬部に生じ、眼瞼や口唇、顔面に浮腫がみられる。

8. 皮下脂肪織炎様 T 細胞リンパ腫
subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma ; SPTCL

結節性紅斑に類似した脂肪織炎様の臨床像を呈する (図 22.46)。従来、予後不良な Weber-Christian 病や細胞貪食組織球形脂肪織炎 (cytophagic histiocytic panniculitis) と診断されていたものは、本症に含まれる可能性が高い。腫瘍細胞は CD8⁺細胞傷害性 T 細胞由来であり、皮下で脂肪細胞を取り囲むように浸潤する (rimming)。また、核破砕物を貪食したマクロファージ (bean-bag cell) を認める。血球貪食症候群を生じると予後不良となる。

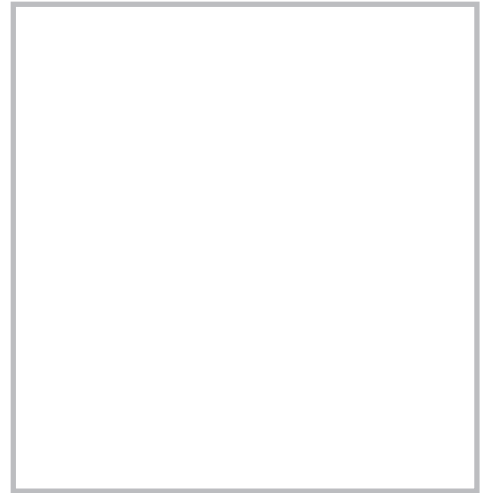


図 22.46 皮下脂肪織炎様 T 細胞リンパ腫 (subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma) 結節性紅斑類似の圧痛を伴う紅斑と脂肪織炎を認める。病理組織学的にはリンパ腫の像を呈している。

B. 皮膚 B 細胞リンパ腫 cutaneous B-cell lymphoma ; CBCL

皮膚に生じる B 細胞リンパ腫の大部分は、節性リンパ腫の皮膚転移 (続発性皮膚 B 細胞リンパ腫) である。一方、診断時に皮膚のみに病変が限局したものを、原発性皮膚 B 細胞リンパ腫 (primary cutaneous B-cell lymphoma; PCBCL) という。紅色から紫紅色の局面、結節ないし腫瘤が限局性に生じる。多発性の丘疹や結節、湿潤性紅斑がみられる場合もある。潰瘍化することは少ない。表皮は正常で、表皮直下にリンパ球浸潤の乏しい層 (Grenz zone) をみる。真皮を中心にびまん性のリ

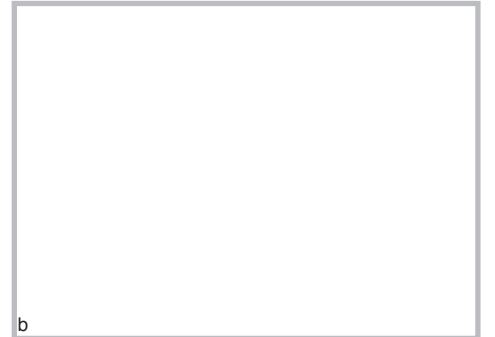
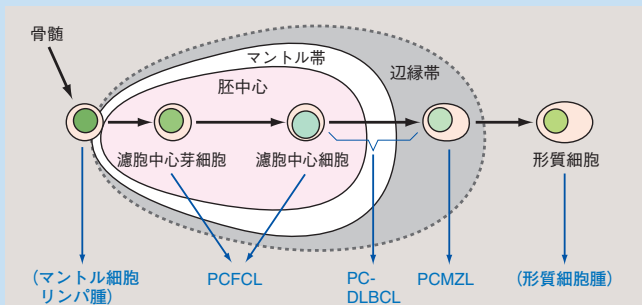


図 22.47① 原発性皮膚辺縁帯 B 細胞リンパ腫 (primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma)

リンパ濾胞と B 細胞, リンパ腫

MEMO

B 細胞リンパ腫を理解するためには、正常な B 細胞の分化とリンパ濾胞での位置を知ることが重要である (1章 p.32 参照)。B 細胞の分化過程と、それに対応する皮膚 B 細胞リンパ腫の関係を図に示す。



PCMZL: 原発性皮膚辺縁帯 B 細胞リンパ腫, PCFCL: 原発性皮膚濾胞中心リンパ腫, PC-DLBCL: 原発性皮膚びまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫, 下肢型