

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性脂肪織炎 (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<sup>+</sup>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。

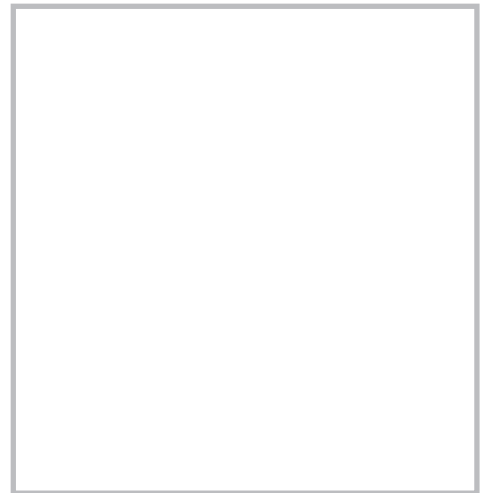


図 22.46 皮下脂肪織炎様 T 細胞リンパ腫 (subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma) 結節性紅斑類似の圧痛を伴う紅斑と脂肪織炎を認める。病理組織学的にはリンパ腫の像を呈している。

## 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

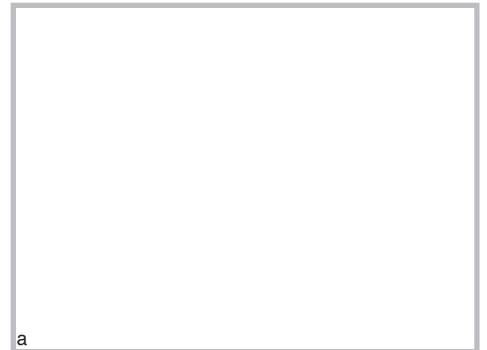
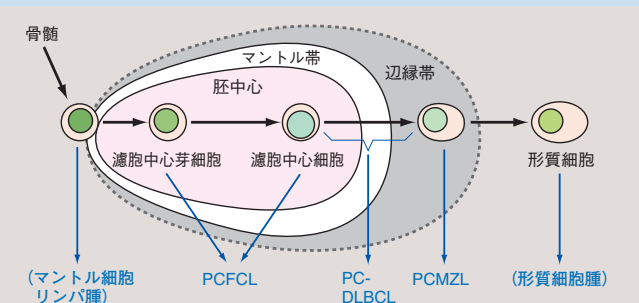


図 22.47① 原発性皮膚辺縁帯 B 細胞リンパ腫 (primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma)

### 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

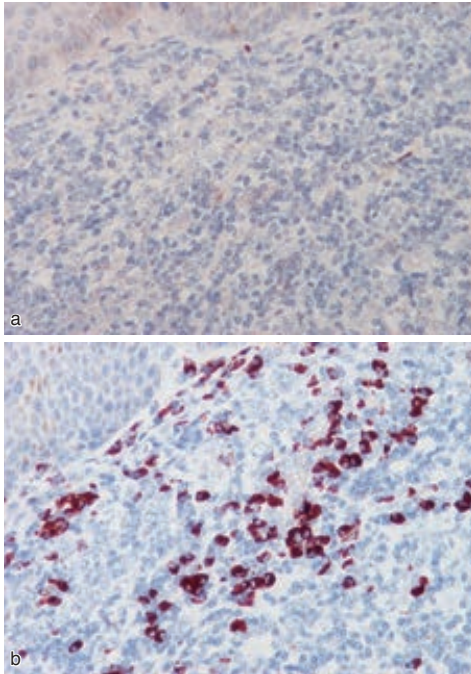


図 22.47② 原発性皮膚辺縁帯 B 細胞リンパ腫  
a : 図 22.47①b 症例の IgG $\lambda$  鎖染色陰性像. b : 図 22.47①b 症例の IgG $\kappa$  鎖染色陽性像.

表 22.8 主な皮膚 B 細胞リンパ腫の表面マーカー

腫瘍	CD20	CD79a	PAX5	CD10	Bcl-2	Bcl-6	CD5	CD138	CD137	CD137L	CD137E	CD137F	CD137G	CD137H	CD137I	CD137J	CD137K	CD137L	CD137M	CD137N	CD137O	CD137P	CD137Q	CD137R	CD137S	CD137T	CD137U	CD137V	CD137W	CD137X	CD137Y	CD137Z
原発性皮膚辺縁帯 B 細胞リンパ腫 (PCMZL)	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陰性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性	陽性

ンパ球浸潤を認め、深部ほど浸潤が強い傾向にある (bottom-heavy appearance). B 細胞の特異抗原として PAX5, CD79a, CD20 を発現し, T 細胞の表面抗原は検出されない (表 22.8). 免疫グロブリン遺伝子の単クローン性が顕著となるため, 遺伝子再構成解析も確定診断に役立つ. 治療は放射線療法や外科的切除が主体であるが, 多発した場合は化学療法やリツキシマブ投与なども行われる.

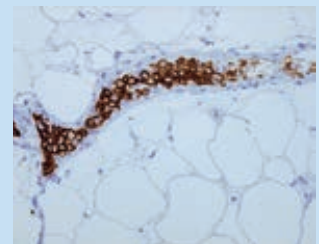
## 1. 原発性皮膚辺縁帯 B 細胞リンパ腫

primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma ; PCMZL

表面平滑な紅色調の結節・局面として出現し, 頭頸部に好発する (図 22.47). 辺縁帯を形成する中～小型の成熟 B 細胞や形質細胞様細胞が腫瘍を構成する. Bcl-2 陽性であり, CD5, CD10, Bcl-6 は陰性. IgG $\kappa$ / $\lambda$  で染色すると片方に偏る (軽鎖制限, 正常では  $\kappa$ : $\lambda$   $\approx$  2:1). 5 年生存率はほぼ 100%である. WHO 分類では, 節外性辺縁帯リンパ腫 (MALT リンパ腫) (extranodal marginal zone lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue) のなかにまとめられている.

### 血管内大細胞型 B 細胞性リンパ腫 (intravascular large B-cell lymphoma)

MEMO



皮下脂肪組織の小血管内に CD20 陽性の大型異常リンパ球が充満している。