

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 IgGλ 鎖染色陰性像. b : 図 22.47①b 症例の IgGκ 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

--	--

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.

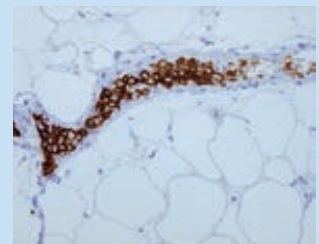
1. 原発性皮膚辺縁帯 B 細胞リンパ腫

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. IgGκ/λ で染色すると片方に偏る (軽鎖制限, 正常では κ:λ ≒ 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.

メトトレキサート関連リンパ増殖性疾患
(methotrexate-related lymphoproliferative disorder) MEMO 

2. 原発性皮膚濾胞中心リンパ腫
primary cutaneous follicle center lymphoma ; PCFCL ★

頭頸部や体幹に好発する。濾胞中心細胞に類似した中～大型の細胞が増殖する (図 22.48)。腫瘍細胞は Bcl-6 陽性, CD5 陰性, Bcl-2 陰性, MUM-1/IRF4 陰性, Ki67 < 50%。濾胞構造をとる場合ととらない場合があり, 前者では CD10 陽性。5 年生存率は 95% と予後がよい。

3. 原発性皮膚びまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫, 下肢型
primary cutaneous diffuse large B-cell lymphoma, leg type ; PC-DLBCL ★

高齢者の下肢に好発するが, 必ずしも下肢に生じるとは限らない。大型で異型性の強い, 濾胞中心芽細胞あるいは免疫芽球様細胞がびまん性に増殖する (図 22.49)。Bcl-2 陽性, MUM-1/IRF4 陽性が重要。予後はやや不良で, 5 年生存率は約 50% である。



図 22.48 原発性皮膚濾胞中心リンパ腫 (primary cutaneous follicle center lymphoma)

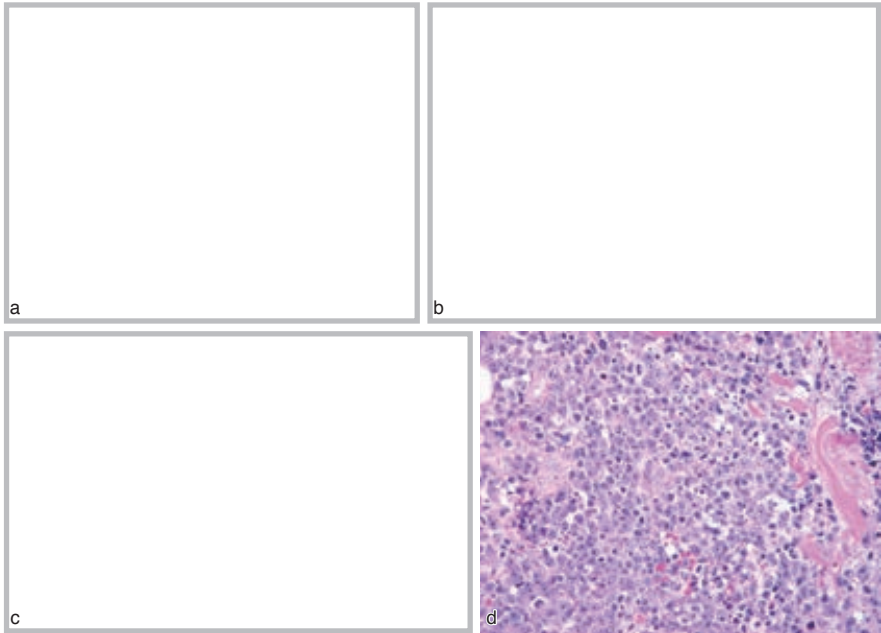


図 22.49 原発性皮膚びまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫, 下肢型 (primary cutaneous diffuse large B-cell lymphoma, leg type) a: 肩問部の結節. b: 胸部の腫瘍. c: 肘頭の結節. d: c 症例の病理所見. 独特の形状をした核をもつ大きな非定型リンパ球の増殖を認める. 核分裂像もみられる.