

## 当院で経験したアグレッシブ NK 細胞白血病の 1 症例

◎梅津 真人<sup>1)</sup>、小関 睦<sup>1)</sup>、大場 優子<sup>1)</sup>、高橋 美咲<sup>1)</sup>、志賀 菜央<sup>1)</sup>、市川 真由美<sup>1)</sup>  
公立置賜総合病院<sup>1)</sup>

### 【はじめに】

アグレッシブ NK 細胞白血病(以下 ANKL)は、大顆粒リンパ球(以下 LGL)の増加を特徴とした成熟 NK 細胞由来の白血病で、リンパ系悪性腫瘍全体の 1%未満と稀な疾患である。特異的な臨床像に乏しく、生命予後不良であるため確定診断に至るケースが少なく、早期診断に難渋すると言われている。今回我々は、確定診断までに至った ANKL の症例を経験したので報告する。

### 【症例】

80 歳男性。汎血球減少症、骨髄異形成症候群(以下 MDS)疑いで当院経過観察中であつたが、短期間で食欲不振、体動困難になり発熱も認めたことから、近医より紹介受診になった。

### 【検査所見】

<血液検査>WBC  $1.6 \times 10^3/\mu\text{L}$ , (Neutro 83.9%, Lympho 8.4%, Mono 7.7%, Eosino 0.0%, Baso 0.0%), RBC  $3.55 \times 10^6/\mu\text{L}$ , HGB 11.7g/dL, HCT 33.2%, PLT  $26 \times 10^3/\mu\text{L}$ , 異常リンパ球は認めず。LD 504U/L, Ferritin 1412.81ng/mL, sIL-2R 9403U/mL, EBV DNA 定量 6.50logIU/mL, EBV クロナリティ検査にて EBV 感染細胞のモノクローナルな増殖が示唆された。<画像検査>造影 CT で胸腹水、脾腫が指摘された。<骨髄検査>低形成骨髄、血球貪食像を有するマクロファージ 8.2%, 大型で核小体明瞭、細胞質に顆粒を有する POD(-)の異常細胞を 51.4%認めた。異常細胞は時に偽足様突起も認めた。

FCM:CD2(+), CD16(+), CD56(+), CD3(-), CD4(-), CD5(-), CD20(-)。G バンド:正常核型、遺伝子再構成(-), 白血病キメラスクリーニング(-)。

### 【診断までの経緯】

発熱の原因が不明のまま入院となり、鑑別疾患として ITP や感染症による DIC などがあげられ

ていた。しかし、汎血球減少に対し MDS を疑っていた経緯より第 2 病日に骨髄検査を実施したところ、LGL が認められ T 細胞大顆粒リンパ球性白血病の可能性が考えられた。第 3 病日、骨髄検査の FCM の結果より ANKL が疑われたため骨髄標本を再確認したところ、血球貪食像を有するマクロファージが認められ、血球貪食症候群の合併が示唆された。第 6 病日には末梢血に LGL を認め、同日 EBV の関与も確認されたことから ANKL の確定診断となった。

### 【経過】

第 3 病日よりステロイド治療を開始されたが、病状は悪化し続け、第 14 病日に死亡退院となった。

### 【考察】

本症例における腫瘍細胞は、典型的な LGL の形態で、骨髄中の割合も多かった。しかし、正常の顆粒リンパ球に類似する例や腫瘍細胞の割合が少ない例もあるとされるため、FCM の結果や顆粒リンパ球、わずかな LGL にも留意して鏡検する必要があると考えられた。また、骨髄標本を初回に鏡検した際、腫瘍細胞に着目するあまり貪食像を有するマクロファージに気づくことができなかった。腫瘍細胞にとらわれずに多角的に標本の観察を行うことが必要であると考えられた。

### 【結語】

ANKL は急激に病状が進行するため、迅速な診断が求められる。疾患の特徴や腫瘍細胞の形態について十分に理解して検査にあたっていくことが必要である。

連絡先 0238-46-5000 (内線 3118)