

第16回 検査血液学会学術集会 形態診断のためのケースカンファレンス

症例 1

牧 俊哉
名古屋第一赤十字病院

日本検査血液学会
COI（利益相反）の開示
筆頭発表者名： 牧 俊哉

すべての共同発表者を代表し、本発表演題に関連して
開示すべきCOI関係にある企業等はありません。

日本検査血液学会

症例1 70歳代 男性

1ヶ月前より労作時息切れ、体重減少、食思不振、
胸背部皮疹を認めた。

血液検査で異常を認めたため当院を紹介される。

頸部リンパ節は触知せず

胸背部に褐色の皮疹を
認める。



症例4 入院時検査所見

〔血液一般〕

WBC	15.5	$\times 10^9$ /L
RBC	2.40	$\times 10^{12}$ /L
Hb	7.4	g/dL
Hct	23.0	%
PLT	27	$\times 10^9$ /L
Reti	2.6	%

Blast (+)

Met	1.0	%
St	3.0	%
Seg	31.0	%
Eo	0.0	%
Mono	7.0	%
Lym	15.0	%
EB	3/100	

〔止血・血栓〕

PTs	12.6	秒
PT%	75.0	%
PT-INR	1.12	
APTT	35.2	秒
Fbg	504	mg/dL
D-D	2.1	μ g/mL

〔生化学〕

TP	6.2	g/dL
ALB	3.5	g/dL
LD	262	U/L
AST	18	U/L
ALT	13	U/L
ALP	402	U/L
T-Bil	0.4	mg/dL
D-Bil	0.0	mg/dL
BUN	25.0	mg/dL
Cre	1.70	mg/dL
Ca	9.0	mg/dL
UA	9.8	mg/dL

症例4 入院時検査所見

〔血液一般〕

WBC	15.5	x10 ⁹ /L
RBC	2.40	x10 ¹² /L
Hb	7.4	g/dL
Hct	23.0	%
PLT	27	x10 ⁹ /L
Reti	2.6	%

Blast (+) → 43%

Met	1.0	%
St	3.0	%
Seg	31.0	%
Eo	0.0	%
Mono	7.0	%
Lym	15.0	%
EB	3/100	

〔止血・血栓〕

PTs	12.6	秒
PT%	75.0	%
PT-INR	1.12	
APTT	35.2	秒
Fbg	504	mg/dL
D-D	2.1	μg/mL

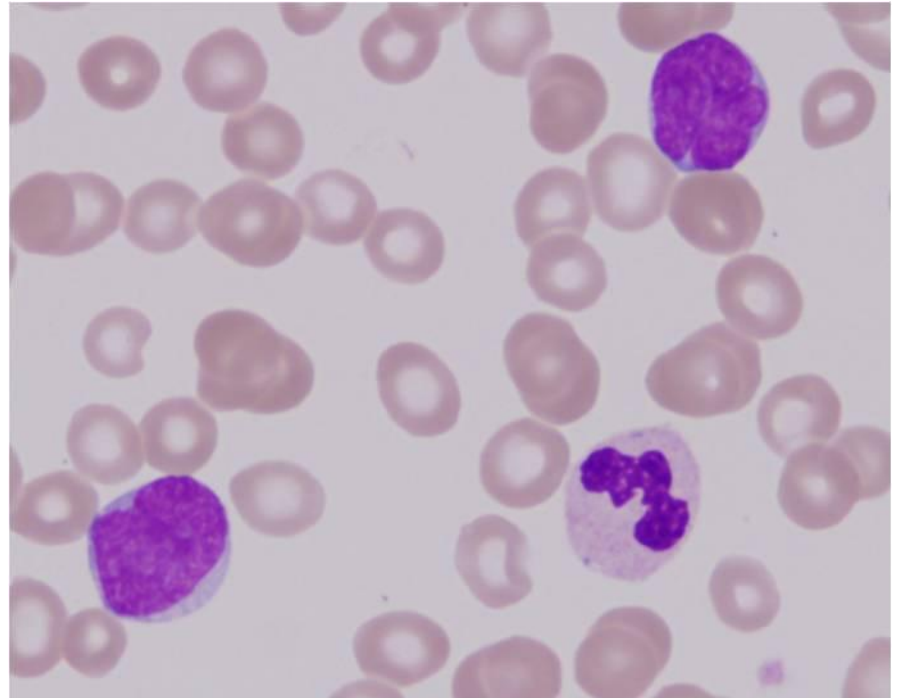
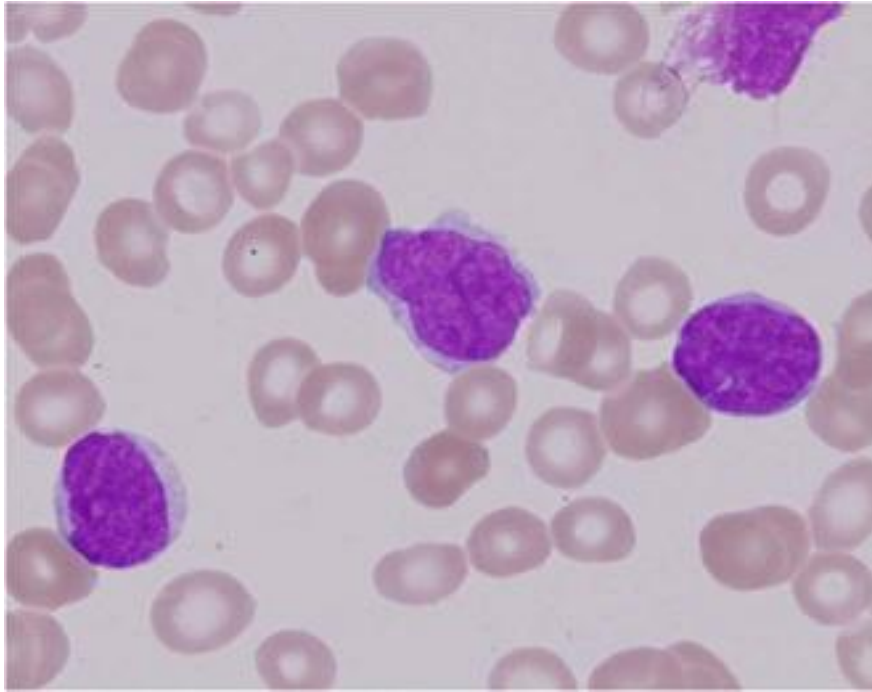
〔生化学〕

TP	6.2	g/dL
ALB	3.5	g/dL
LD	262	U/L
AST	18	U/L
ALT	13	U/L
ALP	402	U/L
T-Bil	0.4	mg/dL
D-Bil	0.0	mg/dL
BUN	25.0	mg/dL
Cre	1.70	mg/dL
Ca	9.0	mg/dL
UA	9.8	mg/dL

CRP 4.8

末梢血液像

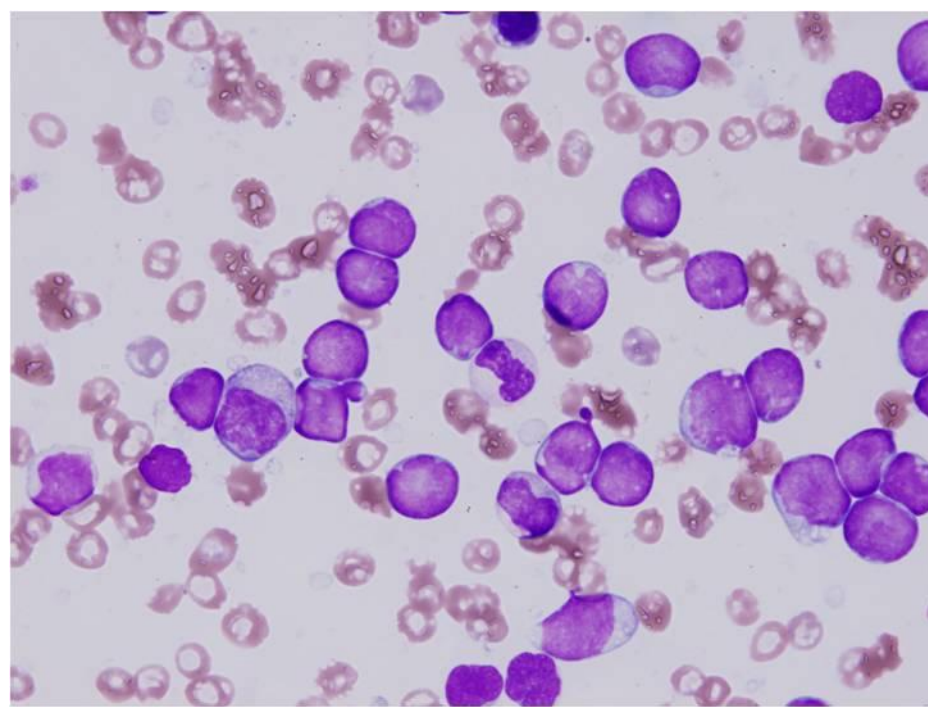
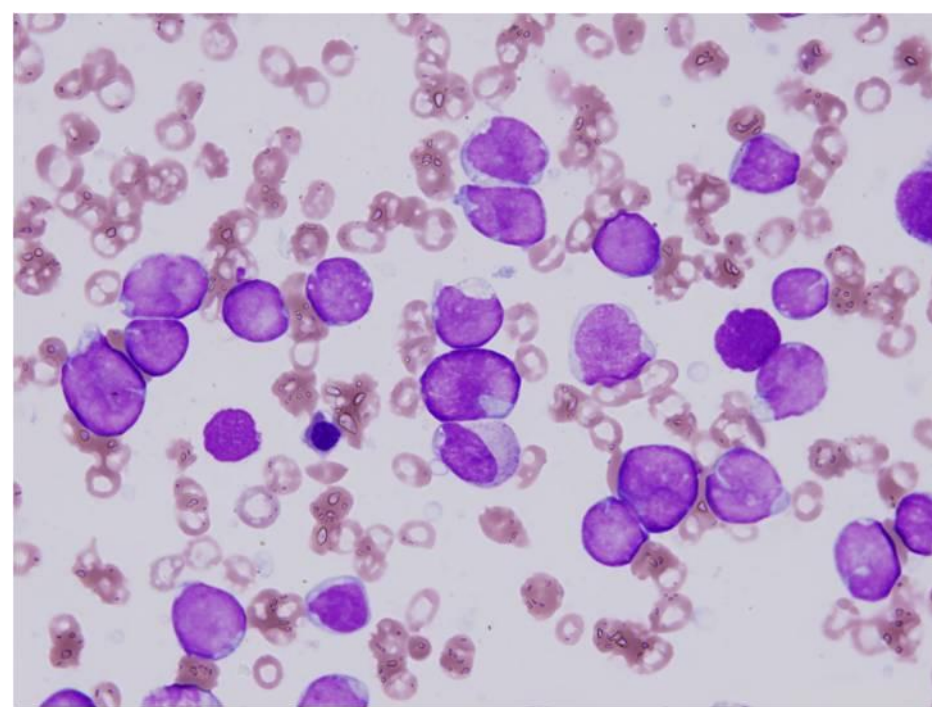
【末梢血MG染色】



(× 1000)

骨髓像1

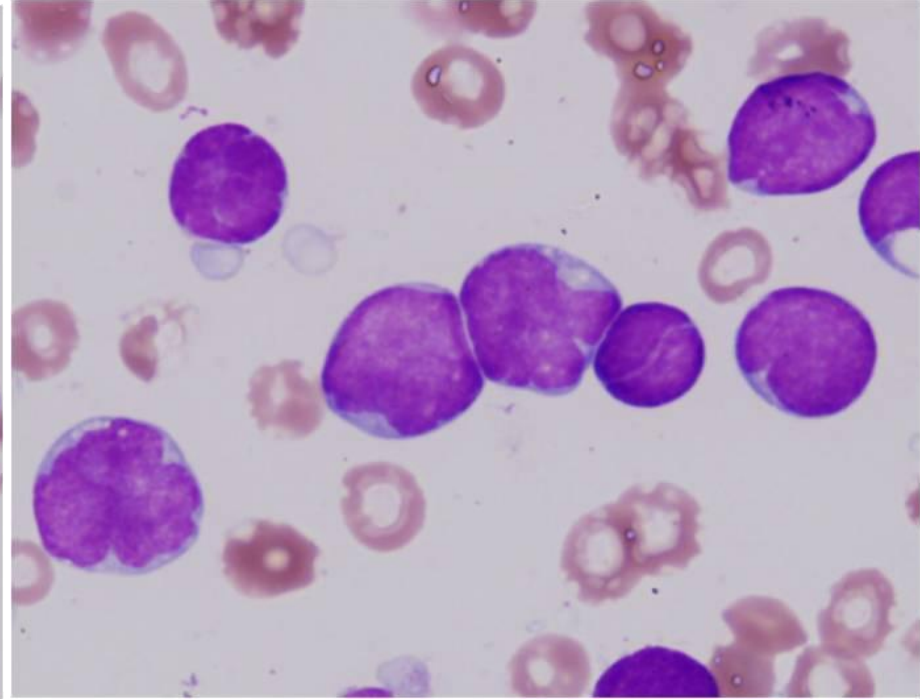
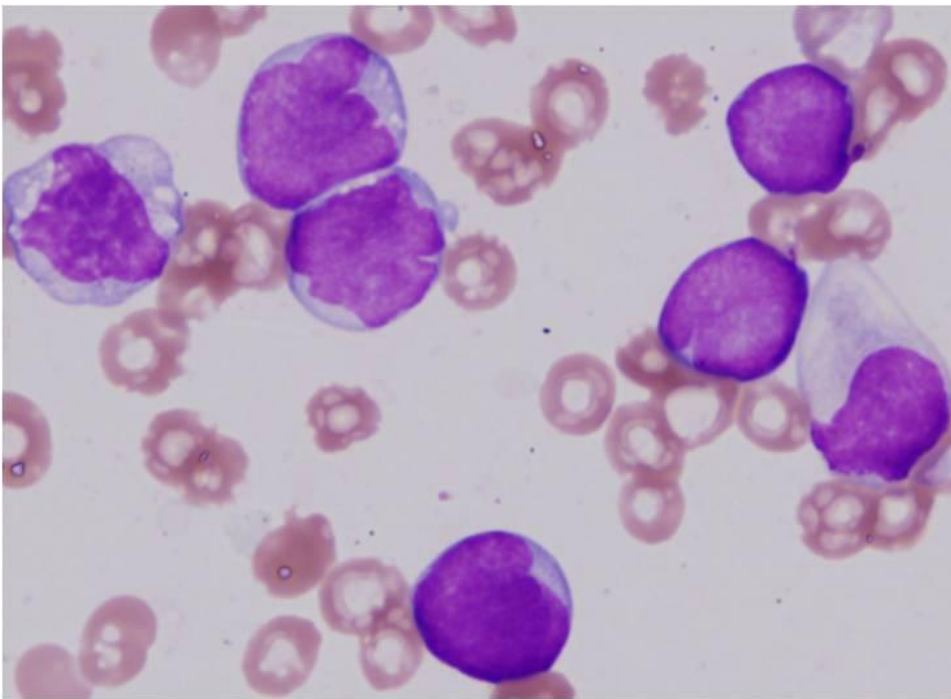
【骨髓WG染色】



(×400)

骨髓像2

【骨髓WG染色】



(× 1000)

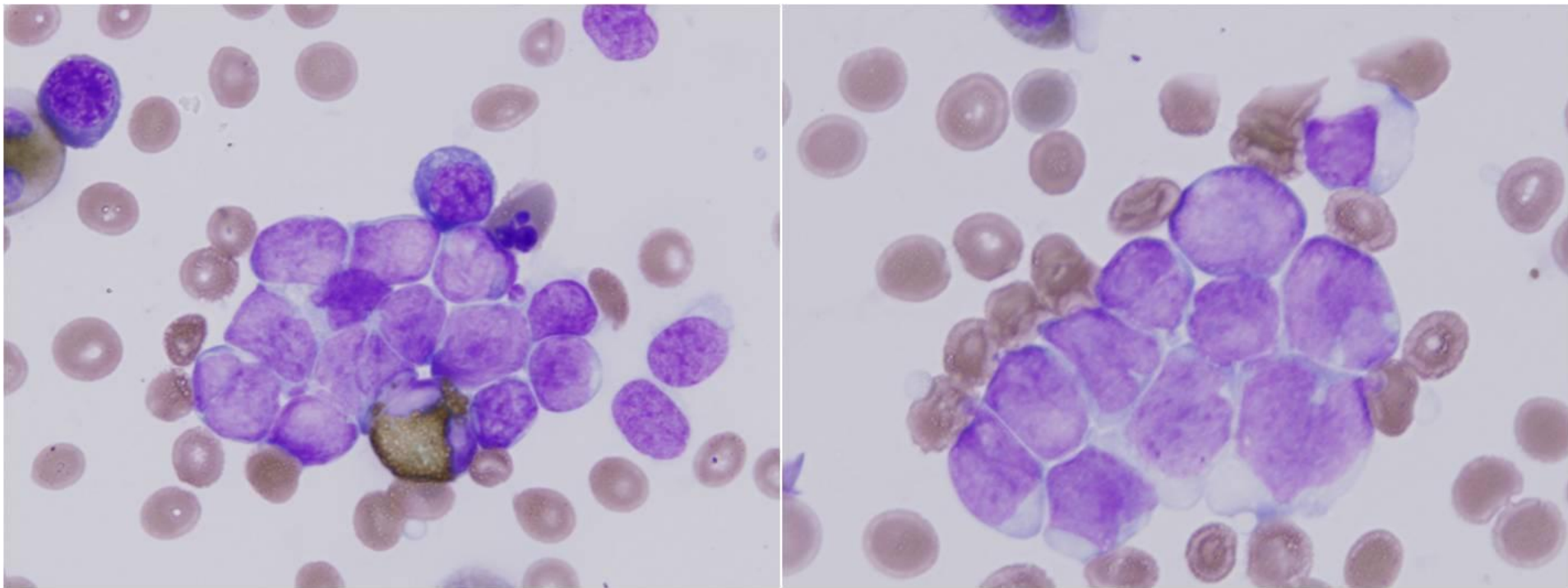
骨髓検査

有核細胞数 17,000 μ L

赤芽球系細胞			顆粒球系細胞			その他		
Megaloblast		%	Myeloblast		%	Immature-Mo		%
Proerythro	0.5	%	Promyelo		%	Mature-Mo		%
Baso-macro	0.5	%	Myelocyte		%	Lympho	3.0	%
Poly-macro		%	Metamyelo	3.0	%	Plasma cell		%
Ortho-macro		%	Stab	2.5	%	Macrophage		%
Baso-normo	1.0	%	Segment	4.5	%	Mast cell		%
Poly-normo	4.5	%	Immature-Eo		%			%
Ortho-normo	3.5	%	Mature-Eo		%			%
		%	Immature-Ba		%			%
		%	Mature-Ba		%	Other	77.0	%
Erythro	10.0	%	Granulo	10.0	%	M/E比	1.0	

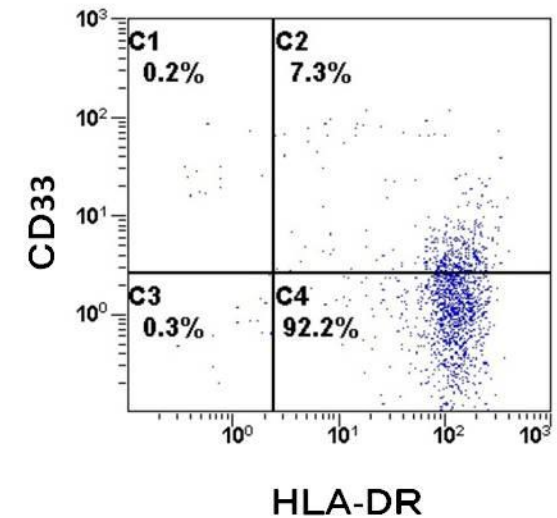
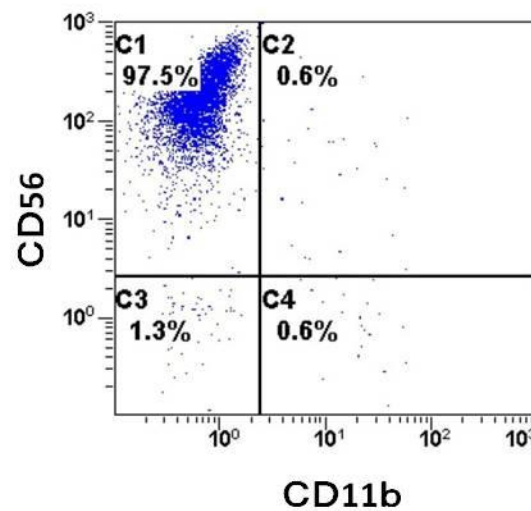
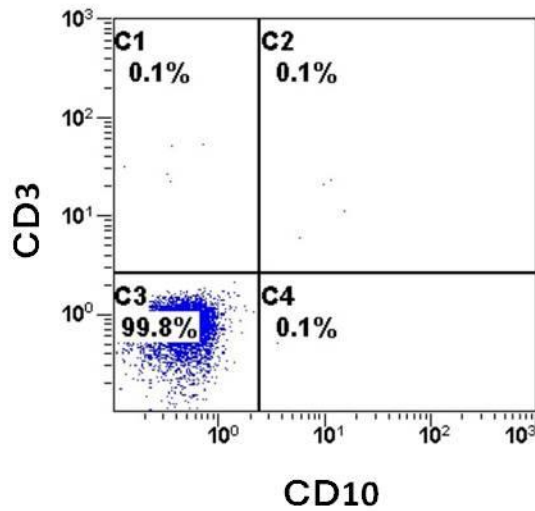
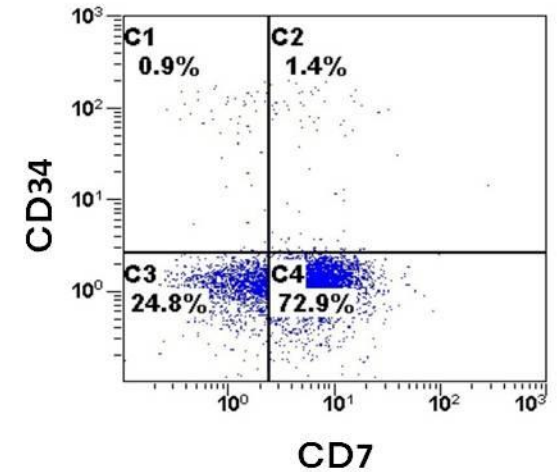
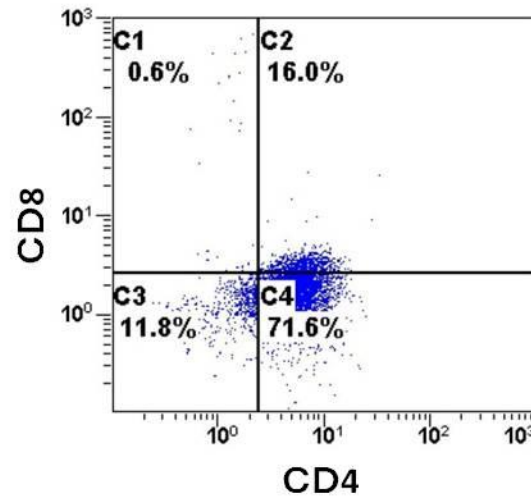
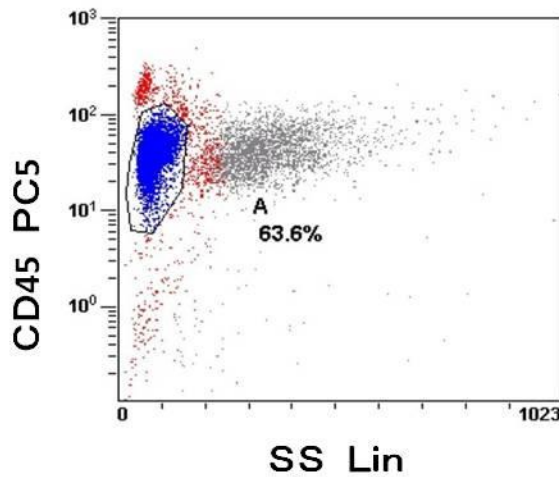
骨髓特殊染色像

【骨髓ペルオキシダーゼ染色（FDA法）】

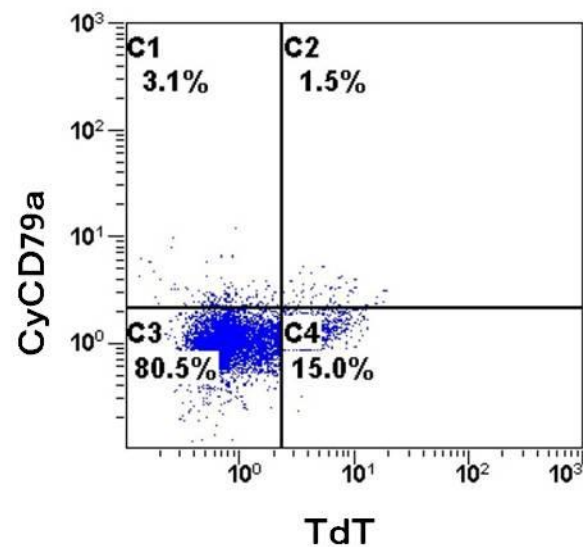
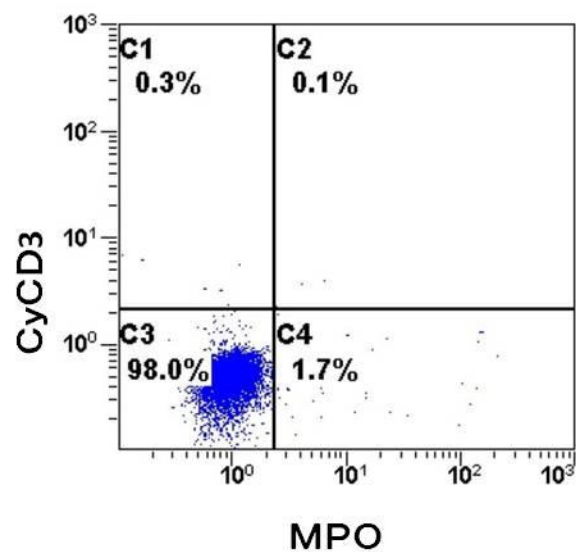
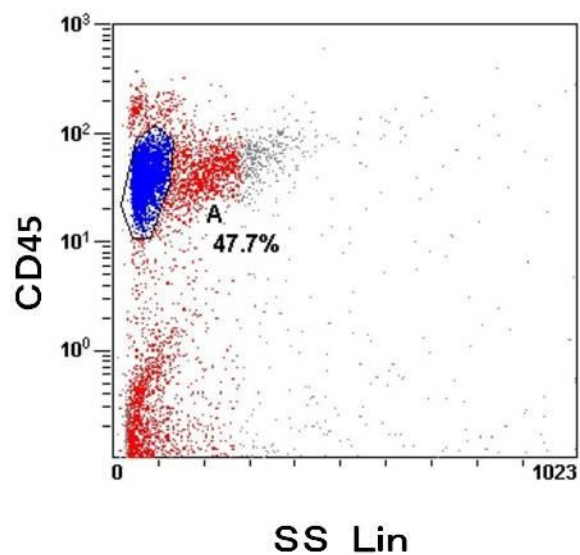


(×1000)

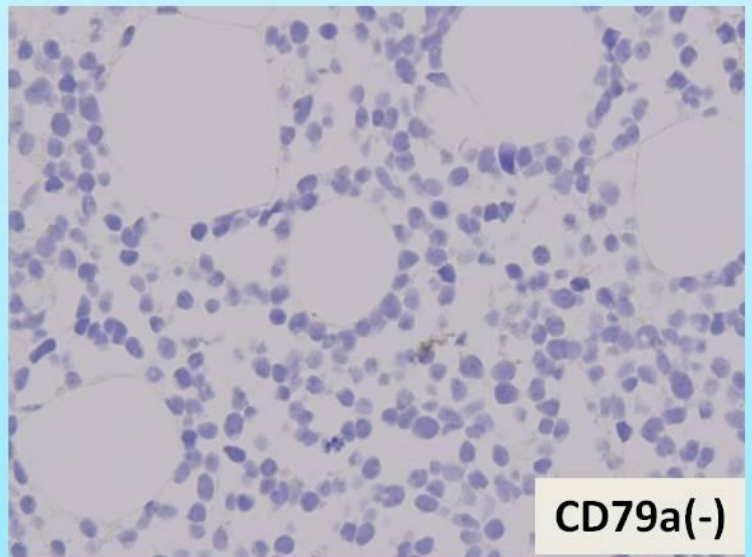
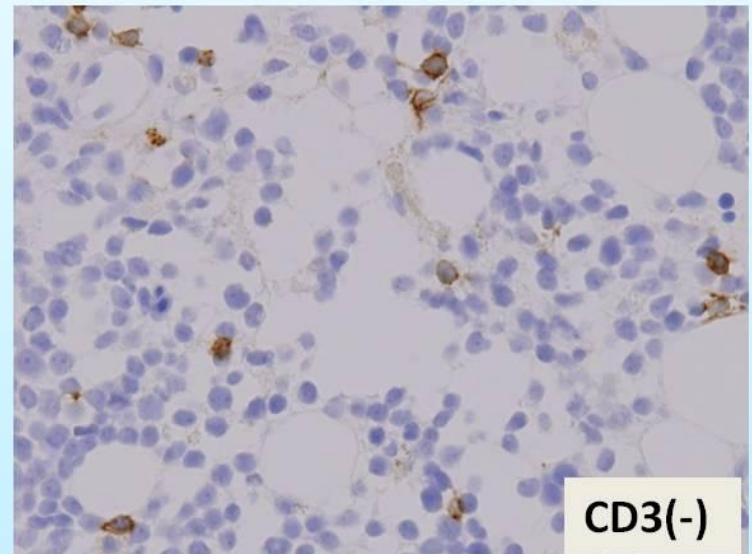
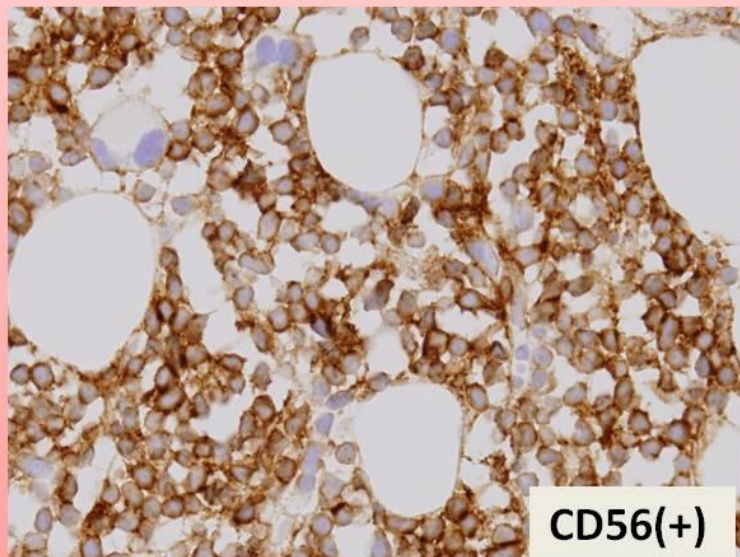
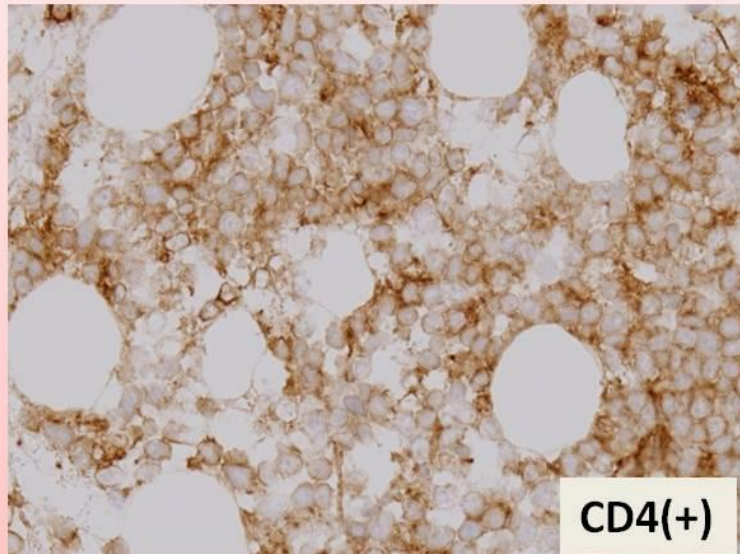
骨髓細胞表面マーカー



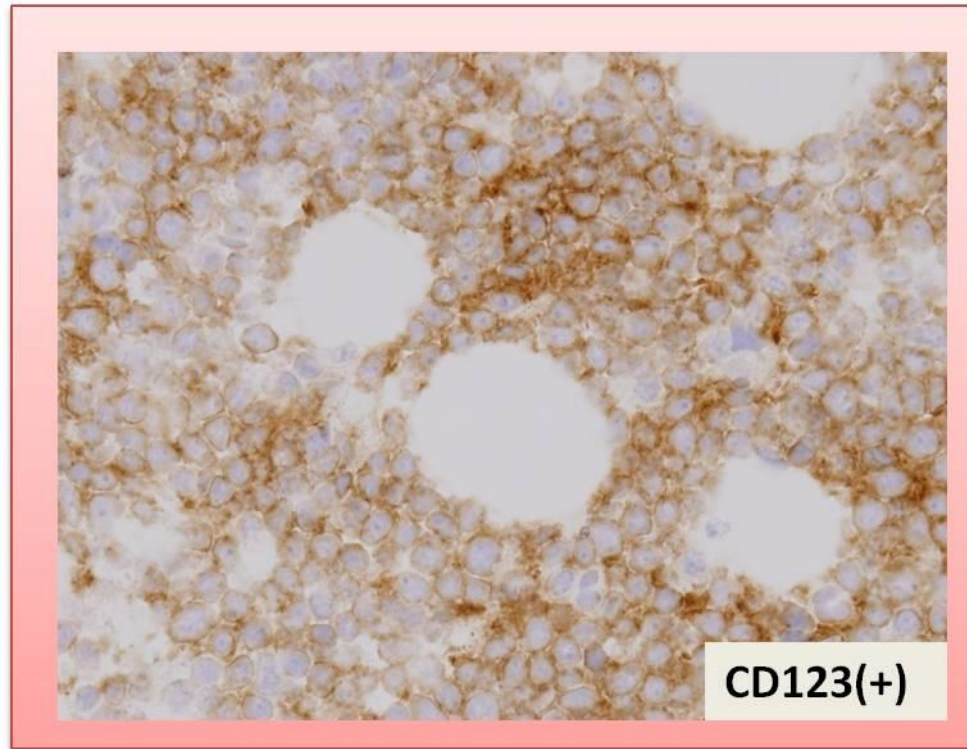
骨髓細胞内マーカー



骨髓免疫染色

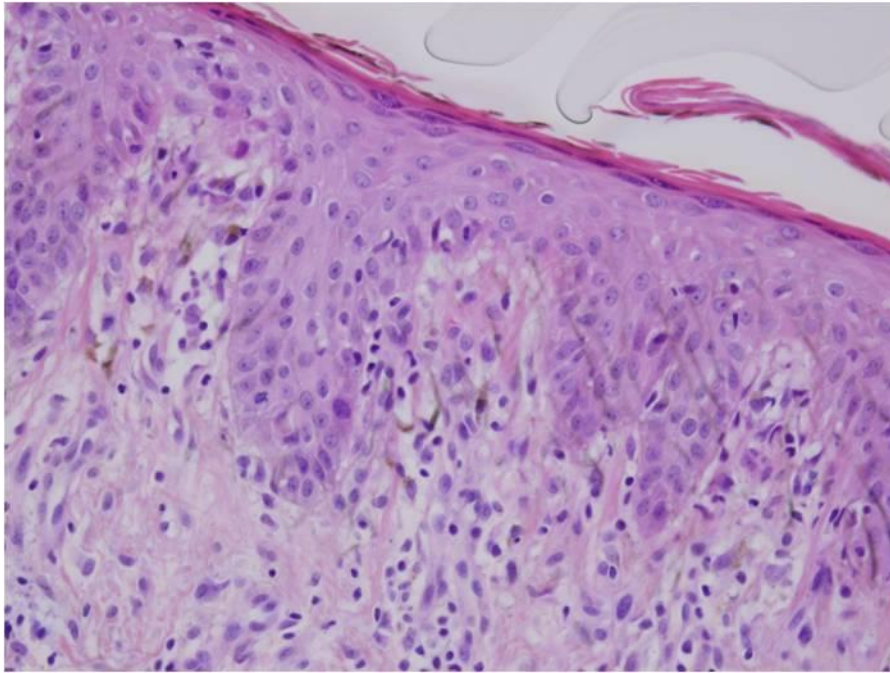


骨髓免疫染色 追加

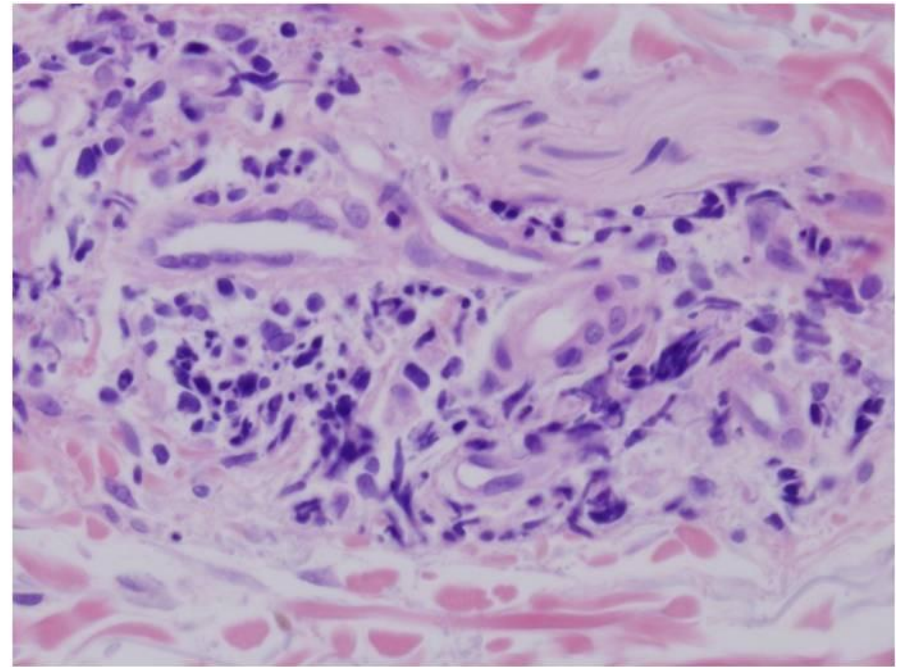


(× 400)

胸背部皮膚生検



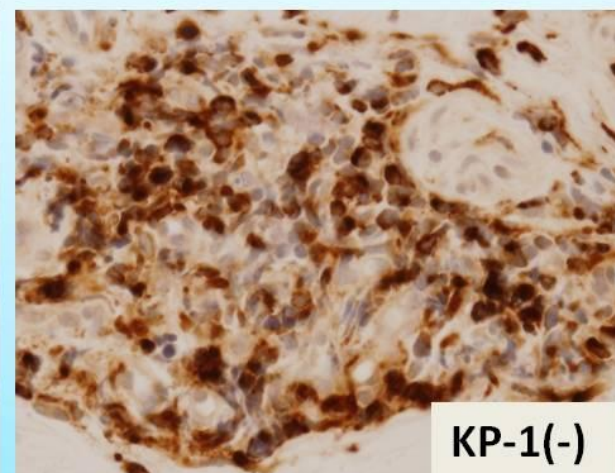
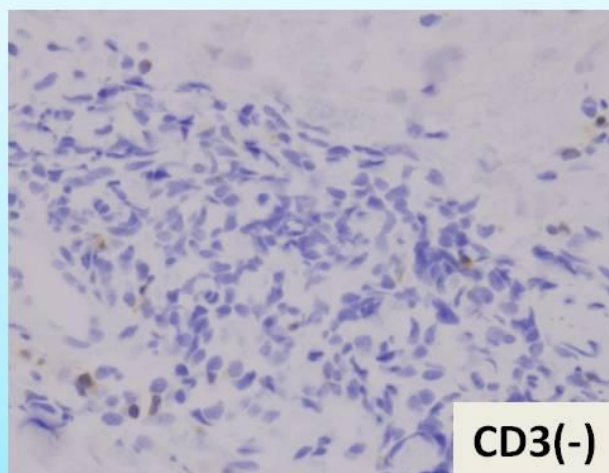
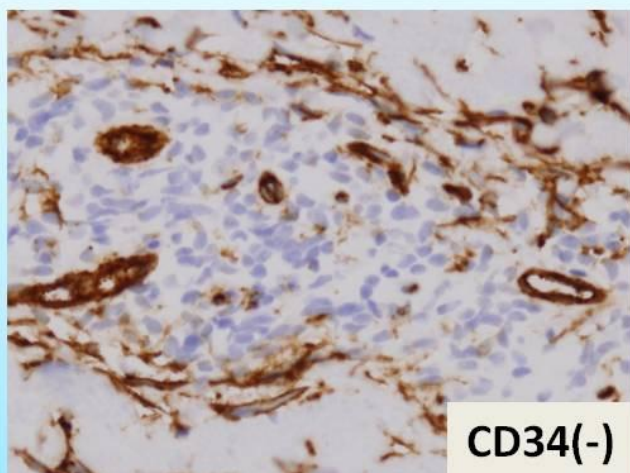
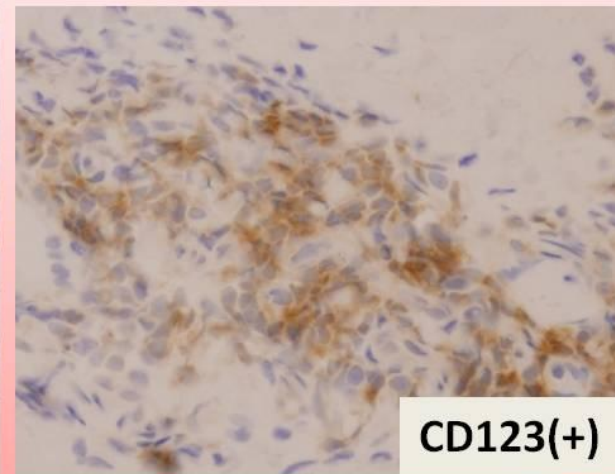
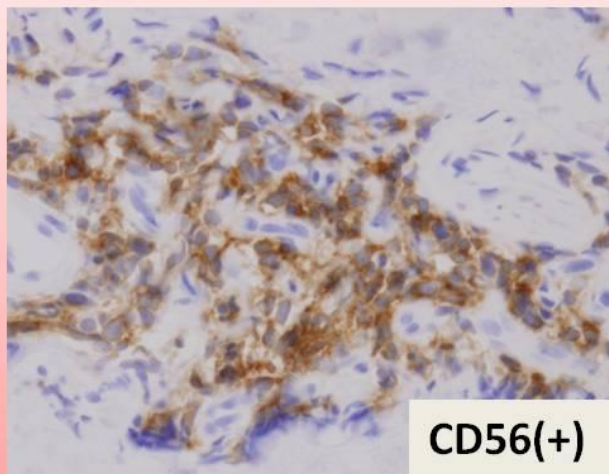
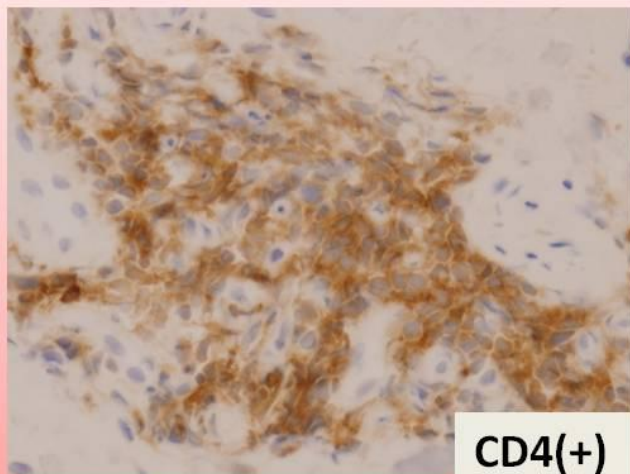
(HE, x200)



(HE, x400)

類苔癬病変(lichenoid change)を認め、表皮真皮接合部に軽度リンパ球浸潤、真皮上層の血管周囲に比較的高度のリンパ球浸潤を認める。皮膚白血病(Leukemia Cutis)と診断された。

皮膚生検免疫染色



(× 400)

フローサイト検査

陽性 : CD7, **CD56**, CD117, **CD4**, HLA-DR

弱陽性 : CD13, CD33

陰性 : CD19, CD20, CD10, CD2, CD3, CD5, CD8, CD34, CD11b,
cyMPO, cyCD3, cyCD79a

免疫染色

陽性 : **CD56**, **CD4**, **CD123**

陰性 : CD2, CD7, CD8, CD3, KP-1 (CD68)

Lysozyme +/-

診断

Blastic Plasmacytoid Dendritic Cell Neoplasms

芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍

特徴

中高年(60～70歳)男性に好発

6割以上が皮疹伴う

腫瘍細胞を骨髓、末梢血で認める

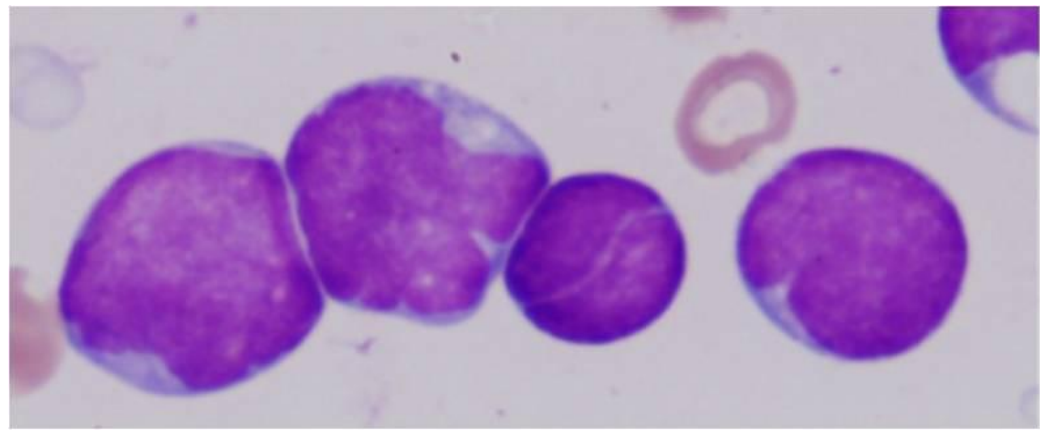
中～大型細胞 リンパ球様

核の輪郭 不規則

クロマチン不揃い

核小体明瞭

顆粒は無い



91症例のマーカ―陽性率

CD4	CD56	CD123	CD303	TCL1	CD68 (KP-1)	CD2	CD7
97.8%	93.3%	97.7%	62.4%	98.9%	85.2%	36.6%	11.0%

Am J Surg Pathol • Volume 00, Number 00, 2014

当症例のマーカ―

CD4	CD56	CD123	CD303	TCL1	CD68 (KP-1)	CD2	CD7
+	+	+	N/T	N/T	—	—	+

鑑別を要する疾患

急性骨髄単球性白血病(AMMoL:M4)

急性単球性白血病(AMoL:M5)

組織球肉腫

ランゲルハンス細胞組織球症

原発性皮膚型形質細胞腫

節外性NK/T細胞性リンパ腫

メルケル細胞癌

慢性骨髄単球性白血病(CMML)

急性骨髄性白血病

特定の遺伝子異常を有する急性骨髄性白血病

t(8;21)、inv(16;16)、t(15;17)、t(9;11)、t(6;9)・・・

骨髄異形成に関連した変化を有する急性骨髄性白血病

治療関連骨髄性腫瘍

分類不能の急性骨髄性白血病

M0、M1、M2、M4、M5、M6、M7・・・

骨髄肉腫

Down症に伴う骨髄増殖症

芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍

芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍

(Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: BPDCN)

形質細胞様樹状細胞の前駆体に由来する腫瘍で、臨床的に aggressive で皮膚と骨髄浸潤、白血化を伴う。

Lennert 発見 (1950年)

WHO分類第3版 (2001年)

Blastic NK-cell lymphoma

WHO-EORTC分類 (2005年)

CD4+/CD56+hematodermic neoplasm

(Blastic NK-cell lymphoma)

WHO分類第4版 (2008年)

Blastic plasmacytoid dendritic neoplasm

WHO分類第5版 (2016年)

....