

●症 例

急激な経過をたどり、前縦隔に巨大腫瘍を形成した

T-cell lymphoblastic lymphoma の 1 例

中島 和寿^{a,b} 稲田 順也^b 金原 正志^b 河野 美保^c
 岩本 康男^c 野田 昌昭^d 高田 晋一^e 麻奥 英毅^f

要旨：症例は 18 歳，男性。1ヶ月前より乾性咳嗽を自覚していた。広島市民病院来院前夜に呼吸困難が出現し，明け方に症状が増強したため救急要請した。搬送中に心肺停止に至ったが，心肺蘇生により心拍再開した。CT で前縦隔に巨大な腫瘍を認め，気管がほぼ閉塞していた。頸部針生検で T 細胞性リンパ芽球性リンパ腫（T-cell lymphoblastic lymphoma：T-LBL）と診断し，CHOP 療法を開始した。気道狭窄は軽減し，抜管後に継続加療目的に転院した。T-LBL はしばしば致命的となりうるが，早期に診断し治療を開始することが重要であると考えられた。

キーワード：T 細胞性リンパ芽球性リンパ腫，巨大前縦隔腫瘍，気道狭窄

T-cell lymphoblastic lymphoma, Giant anterior mediastinal mass, Airway stenosis

緒 言

T 細胞性リンパ芽球性リンパ腫（T-cell lymphoblastic lymphoma：T-LBL）は若年男性に好発し，巨大な前縦隔腫瘍をしばしば形成する。腫瘍の圧排により重篤な呼吸器障害を合併することがあり，早期に診断し治療を開始することが重要である。今回我々は，当初気管支喘息と診断され，後に気道狭窄から心肺停止に至ったが救命しえた T-LBL の 1 例を経験したため報告する。

症 例

患者：18 歳，男性。

主訴：呼吸困難。

既往歴，家族歴，生活歴：特記事項なし。

現病歴：約 1ヶ月前から，夜間に増悪する乾性咳嗽を自覚していた。広島市民病院来院 7 日前に近医内科を受診し，気管支喘息と診断され，加療を受けていた。来院

前夜に乾性咳嗽が増悪し，喘鳴が出現した。いったん就寝したが呼吸困難のため覚醒し，未明に救急要請した。救急隊到着時は意識があり発語もみられたが，搬送中に心肺停止に至った。救急車内で心肺蘇生が行われ心拍再開し，広島市民病院へ搬送された。

入院時現症：意識レベル JCS-300。体温 36.0℃，血圧 209/138 mmHg，心拍数 128 bpm，SpO₂ 90%（リザーバマスク酸素 10 L/min 投与下）。呼吸音は減弱し，両側肺で rhonchi を聴取した。表在リンパ節は触知せず，そのほか身体所見に特記すべき異常所見はなかった。

入院時血液検査所見（表 1）：LDH と可溶性 IL-2 レセプターの軽度高値を認めた。そのほか特異的な所見は認めなかった。

胸部 X 線写真（図 1a）：上縦隔の著明な拡大を認めた。胸部 CT 写真（図 1b）：前縦隔に巨大な腫瘍影を認め，気管は高度に狭窄していた。

経過：広島市民病院到着後，ベクロニウム・プロポフォル併用のうえ気管挿管を行い，人工呼吸管理を開始した。気管支鏡で気管内腔の観察を行ったが，外部からの圧迫が強く，狭窄部は内視鏡も挿管チューブも通過しない状態であった。気道狭窄部は挿管チューブよりも末梢であったが，換気は保たれ酸素化の改善が得られたため，人工呼吸管理継続とした。CT 画像所見から，前縦隔腫瘍により気道が著明に狭窄し，心肺停止に至ったと考えられた。組織診断目的に，第 1 病日，頸部針生検を施行した。

病理組織学的所見（図 2）：hematoxylin-eosin（HE）

連絡先：中島 和寿

〒411-8777 静岡県駿東郡長泉町下長窪 1007 番地

^a静岡県立静岡がんセンター呼吸器内科

^b広島市立広島市民病院呼吸器内科

^c同 腫瘍内科

^d同 内科

^e同 病理部

^f広島赤十字・原爆病院血液内科

(E-mail: ka.nakashima@scchr.jp)

(Received 6 Mar 2013/Accepted 13 Jul 2013)

表1 入院時血液検査所見

WBC	14.2×10 ³ /μl	CK	114 IU/L	CEA	3.2 ng/ml
LYMP%	55.40%	ALP	216 IU/L	AFP	0.7 ng/ml
RBC	492×10 ⁴ /μl	TP	6.8 g/dl	CYFRA	1.5 ng/ml
Hgb	14.7 g/dl	Alb	4.0 g/dl	SCC	4.5 ng/ml
Hct	45.30%	BUN	10 mg/dl	pro GRP	50.2 pg/ml
PLT	25.2×10 ⁴ /μl	Cr	0.96 mg/dl	NSE	50.0 ng/ml
		Na	141.4 mEq/L	sIL-2R	1,590 U/ml
T-Bil	0.5 mg/dl	K	3.6 mEq/L	HCG-β	<0.1 ng/ml
AST	46 IU/L	Cl	100.9 mEq/L		
ALT	32 IU/L	CRP	0.379 mg/dl		
LDH	496 IU/L	GLU	296 mg/dl		

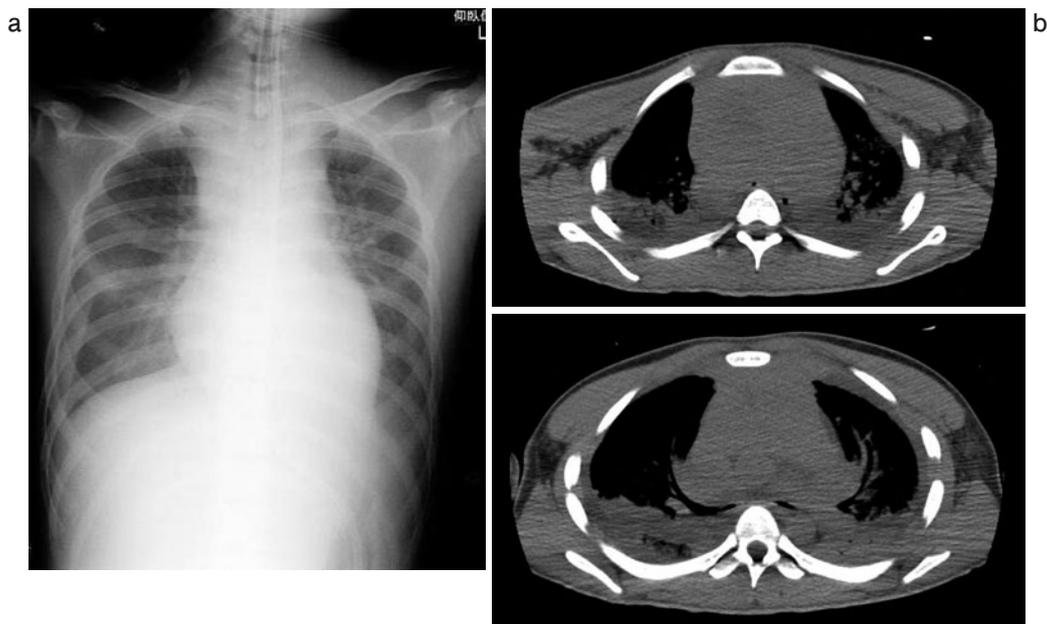


図1 (a) 入院時胸部 X 線写真. 上縦隔の著明な拡大を認めた. (b) 入院時胸部 CT 写真. 前縦隔に巨大な軟部影を認め, 気管は高度に狭窄していた.

染色では, 骨格筋の間に小型で N/C 比の高い円形細胞の密な増生を認めた. lymphoblastic lymphoma に特異的なマーカーである TdT と, T 細胞系リンパ腫マーカーである CD3 が陽性であった. 上皮性マーカーである cytokeratin AE1/AE3, 骨格筋や平滑筋も含めた筋原性マーカーである desmin とミオグロビン, B 細胞系マーカーである CD20 はいずれも陰性だった. 以上から, 第 3 病日, T-LBL と診断した.

診断確定同日, 緊急的に CHOP [シクロホスファミド (cyclophosphamide), ヒドロキシダウノルビシン (hydroxydaunorubicin), ビンクリスチン (vincristine), プレドニゾロン (prednisolone)] 療法を施行した. 翌日には気管支鏡にて気管の圧排の軽減を認め, 胸部 X 線写真でも腫瘍の縮小傾向を確認できた. 第 6 病日に抜管可能となった. その後意識は清明で, 呼吸状態も安定

した状態で経過した. 第 8 病日に 2 コース目の CHOP 療法を行い, 第 9 病日に骨髄移植も含めた治療が可能な施設へと転院した.

化学療法 4 コース施行後の第 23 病日の胸部 CT 写真で, 腫瘍の著明な縮小と気道内腔の開通が確認できた(図 3).

考 察

T-LBL は成人の non-Hodgkin lymphoma のなかで 2% 以下の頻度であり, 比較的にまれな疾患である¹⁾. 若年者に好発し, 縦隔腫瘍や頸部・腹部リンパ節腫大, 肝脾腫, 胸水貯留などが臨床像としてみられることが多い. 巨大な縦隔腫瘍を形成することがしばしばで, 急速に増大し縦隔内構造物を高度に圧排する傾向がある. そのため, 気道狭窄や上大静脈症候群を起しやすく, 呼吸不全や胸水貯留, 心タンポナーデなど, 重篤な状態で救急搬送

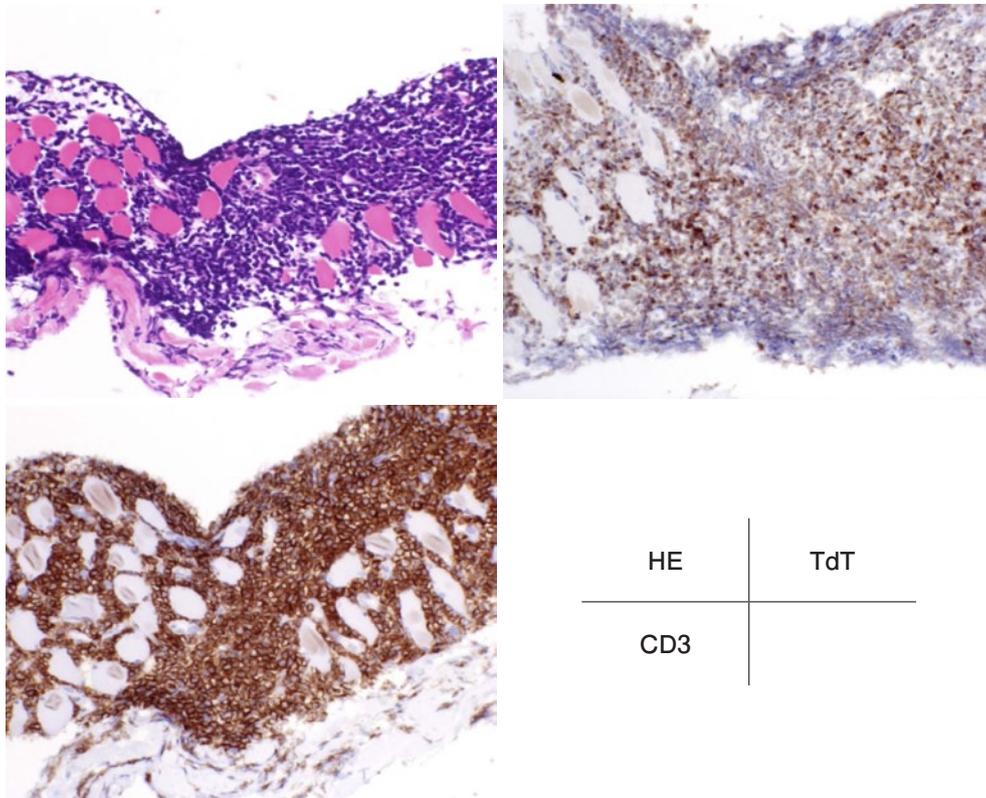


図2 病理組織学的所見. HE 染色では, 骨格筋の間に小型で N/C 比の高い円形細胞の密な増生を認めた. 免疫染色では, TdT と CD3 が陽性であった.

される場合も少なくない²⁾³⁾. また, WHO 分類では, 急性リンパ球性白血病 (ALL) と同一疾患単位として定義されている. CHOP 療法などびまん性リンパ腫の標準的治療法のみではコントロールが難しく, ALL に準じた寛解導入療法, 地固め療法が必要となる⁴⁾. ALL の寛解導入療法による完全寛解率は 78~93% と高く⁵⁾, T-LBL においても化学療法による腫瘍の縮小が期待できる.

本症例は若年者の巨大な頸部~前縦隔にかけての腫瘍であり, 鑑別としては悪性リンパ腫のほかに, 胚細胞腫瘍があげられる. 本症例は搬送中に気道閉塞による心肺停止状態に至っており, 早急な気道閉塞の解除が必要だった. T-LBL に対して組織診断確定前に悪性リンパ腫と胚細胞腫瘍いずれにも有効性の高い抗癌剤を選択し奏効したという報告がある⁶⁾. HCG, AFP などの腫瘍マーカーの上昇があれば, 組織診断なしに胚細胞腫瘍として化学療法を開始すべきであるという報告もある⁷⁾. 本症例においても, 組織診断未確定の状態での治療導入も当初検討した. しかし, 本症例では HCG, AFP などの腫瘍マーカーが陰性であった. また, 第 1 病日に判明した HE 染色では, 骨格筋の間に小型で N/C 比の高い円形細胞の密な増生がみられていた. HE 染色上, 悪性リンパ腫または横紋筋肉腫の可能性が高いと考えられ, 胚細

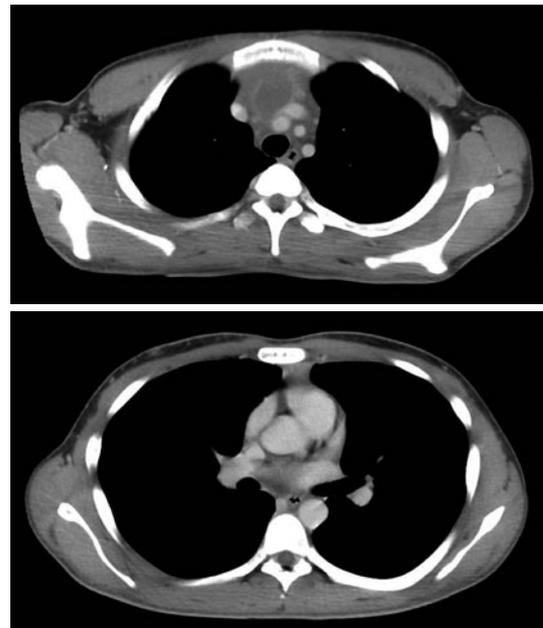


図3 化学療法 4 コース施行後の第 23 病日の胸部 CT 写真. 腫瘍は著明な縮小を示し, 気道内腔の開通を認めた.

胞腫瘍として治療を開始することを支持する所見とはいえなかった.

化学療法以外の治療法についても検討したが, 外科手

術による減圧は、全身麻酔のリスクや、腫瘍の周囲組織への浸潤により切除困難である可能性も危惧され、適応はないと判断した。放射線療法については、効果があらわれるまでに日数を要すると予想され、照射後の気道浮腫の危険性も考慮し、断念した。以上から、病理結果を待ち、診断が確定し次第化学療法を行うという方針とした。

T-LBLは、多くの症例が進行した状態で治療開始となるため、早急な病理学的診断と化学療法導入が必要である。一度は心肺停止に至った本症例であったが、第3病日という早い段階で病理診断が確定し化学療法を開始することができたため、救命につながったと考えられた。

若年者の乾性咳嗽や呼吸困難では気管支喘息が鑑別にあがるが、本症例のように急性に症状が出現した場合は、高度な気道狭窄をきたすような他の鑑別も考慮し、胸部X線検査などの画像的検査を行う必要があると考えられた。高度に気道狭窄をきたしたために心肺停止となり致死的となった本症例でも、早期に診断し、適切な治療を行うことで救命することができた。若年者で前縦隔に巨大腫瘍を形成するような症例では、T-LBLの可能性を念頭に置いた早急な診断・治療が必要であると考えられた。

本症例の要旨は、第48回日本呼吸器学会中国・四国地方会(2012年12月、岡山)で発表した。

謝辞：治療についてご助言いただき、また、転院後の継続治療を担当していただいた、広島赤十字原爆病院血液内科片山雄太先生、岡谷健史先生に深謝いたします。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関して特に申告なし。

引用文献

- 1) The Non-Hodgkin's Lymphoma Classification Project. A clinical evaluation of the International Lymphoma Study Group classification of non-Hodgkin's lymphoma. *Blood* 1997; 89: 3909-18.
- 2) 薄井紀子. 急性リンパ性白血病. *臨血* 2009; 50: 230-43.
- 3) 新田哲久, 他. 縦隔悪性リンパ腫. *日胸臨* 2010; 69: 1019-30.
- 4) 薄井紀子. 成人急性リンパ性白血病/リンパ芽球性リンパ腫の治療法. *臨血* 2011; 52: 182-90.
- 5) Pui CH, et al. Treatment of acute lymphoblastic leukemia. *N Engl J Med* 2006; 354: 166-78.
- 6) 解良恭一, 他. 巨大前縦隔腫瘍として出現したT細胞性リンパ芽球性リンパ腫による気道狭窄の1例. *日胸臨* 2005; 64: 359-64.
- 7) 八柳英治, 他. 術前化学療法が奏功した非精上皮腫性縦隔胚細胞腫瘍の1例. *胸部外科* 2004; 57: 168-71.

Abstract

A case of giant anterior mediastinal mass by T-cell lymphoblastic lymphoma that progressed rapidly

Kazuhisa Nakashima^{a,b}, Junya Inata^b, Masashi Kanehara^b, Miho Kono^c, Yasuo Iwamoto^c, Masaaki Noda^d, Shinichi Takada^e and Hideki Asaoku^f

^aDepartment of Respiratory Medicine, Shizuoka Cancer Center

^bDepartment of Respiratory Medicine, Hiroshima City Hospital

^cDepartment of Medical Oncology, Hiroshima City Hospital

^dDepartment of Internal Medicine, Hiroshima City Hospital

^eDepartment of Pathology, Hiroshima City Hospital

^fDepartment of Hematology, Hiroshima Red Cross Hospital & Atomic-Bomb Survivors Hospital

The patient was an 18-year-old man. He complained of cough from a month ago. He became dyspneic, fell into cardiopulmonary arrest, and was resuscitated on site. Chest CT scanning showed a large anterior mediastinal mass with severe tracheal stenosis. The final diagnosis by percutaneous needle biopsy was T-cell lymphoblastic lymphoma (T-LBL). So we started CHOP therapy (cyclophosphamide, hydroxydaunorubicin, vincristine, and prednisolone). The tumor showed a reduction in mass size and improvement of respiration after the first course of chemotherapy. After extubation, the patient transferred to another hospital for chemotherapy. In a case of this kind, which shows a large anterior mediastinal mass in a young patient, we must consider the possibility of T-LBL.