P7-5

回盲部腫瘍で発症した B-cell lymphoma, unclassifiable, with features intermediate between diffuse large B-cell lymphoma and classical Hodgkin lymphoma

岩城憲子¹⁾²⁾, 佐藤康晴¹⁾, 黒川敏郎³⁾, 吉野正¹⁾

- 1) 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科病理学
- 2) 金沢大学大学院医学系研究科細胞移植学
- 3) 富山赤十字病院, 血液内科

【緒言】B-cell lymphoma, unclassifiable, with features intermediate between diffuse large B-cell lymphoma (DLBCL) and classical Hodgkin lymphoma (CHL) は WHO 分類第 4 版で新たに掲載された疾患概念で、CHL と DLBCL の境界型病変を指す。回盲部腫瘍と全身性リンパ節、骨病変にて発症した症例を経験したので報告する。

【症例】78歳女性。発熱と体重減少を主訴に受診した。WBC 13,100/µL (分画正常), Hb 11.9 g/dL, Plt 40.2×10^t/µL, LDH 275 IU/L。血清 sIL-2R は 13,068 U/mL と著増していた。FDG/PET-CT では全身性リンパ節腫脹,回盲部腫瘤,肝脾,全身骨に広汎な異常集積を認めた。左鎖骨上鎖骨上窩リンパ節と回盲部腫瘍生検を施行した。形態学的には結節性硬化型 CHLであったが、sIL-2R 高値や節外性病変を多数有する点が矛盾した。腫瘍細胞は CD30, CD79a, PAX-5, Bob1, Oct2 陽性、CD15, CD20, EBER 陰性であった。これらの結果より B-cell lymphoma, unclassifiable, with features intermediate between DLBCL and CHL、臨床病期 IV Bと診断した。ABVd療法を施行し部分寛解を得た。

【考察】この疾患は特に縦隔病変を有することが多く、 縦隔原発大細胞型 B 細胞リンパ腫(PMBL)との関連 が示唆されるが、末梢性病変を主体とする症例も認め る。縦隔病変を有する例では、若年男性に発症するこ とが多いが、末梢性病変を主体とする例は、より高齢 で発症する傾向が報告されている。CHL や PMBL と 比較し予後不良とされ、標準的な治療方法は確立され ていない。更なる症例の蓄積が必要である。

P7-6

Anaplastic variant of diffuse large B-cell lymphoma: reappraisal as extramediastinal grey zone lymphoma intermediate between diffuse large B-cell lymphoma and classical Hodgkin lymphoma

Nirmeen Megahed, Naoko Asano, Shigeo Nakamura

Dept. Pathol. & Clin. Lab., Nagoya University

According to the 2008 WHO classification, the term "grey zone lymphoma" designates anterior mediastinal involvement with lymphoma intermediate between diffuse large B-cell lymphoma (DLBCL) and cHL. Similar intermediate cases occurring at extramediastinal sites fall into the category of anaplastic variant of DLBCL (avDLBCL), but their clinicopathologic features remain unknown. To clarify avDLBCL, we have studied its clinicopathologic features in comparison with EBV-negative cHL (183 cases) and EBV-negative DLBCL (77 cases). Thirteen patients of avDLBCL were characterized by elderly-onset and higher rate of poor performance status than either EBV-negative DLBCL or cHL. Immunophenotypically, HRS-like giant cells of avDLBCL showed a significantly higher rate of CD20 (100%) and lower rates of CD15 (25%) and Fascin (50%) than EBV-negative cHL. Moreover, the prognosis of avDLBCL was poorer than that of EBVnegative DLBCL or cHL (P = 0.012). Conclusion: avDLBCL is a distinct entity of aggressive lymphoma characterized by intermediate histologic and immunophenotypic features between cHL and DLBCL. We here propose the term of "extra-mediastinal grey zone lymphoma of the elderly" for such cases that echoes a better understanding of their underlying immunophenotypic and biologic features, and aggressive clinical behaviors.