放射線照射の著効した口蓋扁桃の AILD の一症例

岡村 洋沖・安田 秀男・三沢 敬典*

Radiation Therapy for Angioimmunoblastic Lymphadenopathy with Dysproteinemia (AILD) : A Case Report

Hiro-oki Okamura and Hideo Yasuta

(Fukushima Medical College)

Takanori Misawa

(Ohta General Hospital)

Angioimmunoblastic lymphadenopathy with dysproteinemia (AILD) is known as a disease characterized by systemic lymph node swelling and various immunological disorders. There are few reports of this disease in which the tumor was located in the head and neck regions, and only two cases have been reported to date in which the tumor was in the palatine tonsils. Steroids are the main form of treatment, with antitumor drugs being used to treat malignant lymphomas in intractable cases. However, it has not been reported that radiation therapy is effective in AILD of the palatine tonsils. We experienced a case in which such a tumor disappeared due to irradiation with ^{60}Co 40 Gy. Therefore, radiation therapy appears to be effective at least in cases of AILD in which the lesions are localized.

Key words: Irradiation, AILD, effective therapy

はじめに

Angioimmunoblastic lymphadenopathy with Dysproteinemia (以下 AILD と略す) は1974年, Frizzera ら¹⁾により提唱された疾患であり, 全身のリンパ節腫脹と種々の免疫異常を伴う疾患群として知られている。しかし, 頭頸部領域での報告は少なく, 特に口蓋扁桃においてはこれまでに2症例の報告をみるにすぎない。²⁾³⁾。今回われわれは腋窩部, 頸部, 扁桃に発症し, 治療により一時寛解を認めるも口蓋扁桃に再発した症例に対し, 放射線治療を行い著効をみたのでその概要を報告する。

症 例

患 者 : 85歳, 男性。

家族歴 : 母親が子宮癌にて死亡。

既往歴 : 52歳時に肺化膿症に罹患, 発症以前の薬物服用歴はなし。

現病歴 : 1988年1月より右胸痛, 乾性咳嗽を自覚するようになった。3月になり発熱, 左頸部リンパ節腫脹も認められるようになったため, 4月1日太田総合病院呼吸器内科を受診した。胸部 Xp にて右胸水を認めたため, そのまま内科入院となった。入院時現症では左口蓋扁桃に腫脹を認め, 両腋窩部, 左頸部にリンパ節

福島県立医科大学耳鼻咽喉科学教室 (主任 : 大谷 巖教授)

* 太田総合病院耳鼻咽喉科

を触知し、検査(表1)にて貧血、CRP 陽性、血沈亢進、蛋白尿、尿潜血反応陽性、蛋白分画にてアルブミンの減少、 γ -グロブリン、特にIgG、IgA の著明増加などの異常所見を認めた。腋窩リンパ節の生検を施行したところ、リンパ節の正常構造の消失、小血管の増生、免疫芽球および形質細胞のびまん性の増生、一部で細胞

質の明るい細胞が増生している所見を認め、AILD と診断された(図1)。また、この際の免疫組織学的検査では、免疫芽球および形質細胞の細胞質内免疫グロブリンは多クローン性を示し、一部に UCHL 陽性のT細胞の増生がみられ、さらに核分裂細胞にも UCHL-1 が陽性を示す所見が認められ、腫瘍細胞の本態はT細胞と考えられた(図2)。

内科入院のまま CPA, VCR, PCZ, PSL による COPP 療法を施行し完全寛解状態となり、5月28日内科退院となった。PSL 10 mg/日投

表1 初回入院時検査成績

血液検査			
WBC	5800/ μ l	Band	4%
RBC	317 $\times 10^4$ / μ l	Seg	65%
PLT	27 $\times 10^4$ / μ l	Lymph	18%
Hb	9.2 g/dl	Mono	12%
Ht	30%	Eosino	1%
生化学検査			
Na	140 mEq/l	TP	6.9 g/dl
K	4.0 mEq/l	Alb	36.0%
Cl	104 mEq/l	α_1 -gl	4.5%
Ca	4.2 mEq/l	α_2 -gl	11.6%
		β -gl	9.9%
		γ -gl	38.0%
BUN	18.7 mg/dl	IgG	2140 mg/dl
Cve	0.91 mg/dl	IgA	817 mg/dl
UA	4.7 mg/dl	IgM	144 mg/dl
		その他	
		STS	(+)1×
		TPHA	(+)160×
		RA	(-)
		CRP	5.4 mg/dl
		ANF	80 $\times$ speckled
		ESR	131 mm/h
		DNA-Ab	(-)
		Microsome	(-)
		Thyroid test	(-)
		Direct coombs	(-)
		CH ₅₀	34.3 U/ml
		C ₃	76 mg/dl
		C ₄	27 mg/dl

図1 病理組織像(腋窩リンパ節)

リンパ節の正常構造は消失し、小血管の増生と免疫芽球(Immunoblast)、形質細胞(Plasma cell)の増加が目立つ。また一部で、細胞質の明るい細胞が増生している。

図2 UCHL-1 (PanT) 免疫染色

免疫芽球や形質細胞の細胞免疫グロブリンは多クローン性を示し、一部で UCHL 陽性のT細胞の増生が認められる。さらに、核分裂細胞にも UCHL-1 が陽性を示し、腫瘍細胞の本態はT細胞と考えられた。

図3 左口蓋扁桃部に潰瘍を伴う腫瘍を認める(矢印)。

与のまま外来にて経過をみていたが、1989年4月になり、嚥下困難を訴えるようになり4月17

図4 照射前 MRI 像 (T2 強調画像)
腫瘍部分は高信号を示し、中心部が低信号を示す (矢印)。

図5 照射後 MRI 像 (T2 強調画像)
腫瘍は消失している。

日当科受診となった。口内所見にて左口蓋扁桃部に潰瘍を伴う腫瘍 (図3) を認めたため同病院耳鼻咽喉科に転科とし、口蓋扁桃の生検を施行したところ AILD の再発と診断された。しかし、腋下部、頸部など他の部分にはリンパ節は触知されなかった。MRI 施行したところ T2 強調画像で腫瘍部分は高信号を示し、中心部が低信号を示す直径約 30 mm の腫瘍 (図4) が認められた。患者が高齢であること、初回入院時化学療法を行っていること、再発が左口蓋扁桃部のみであることなどを考え、治療はまず放射線治療のみとした。照射は ^{60}Co を 2 Gy/回/日とし、左側面からの 1 門照射を行った。放射線治療による効果は非常に良好であり、照射開始 4 週間後、Total 40 Gy 照射したところで左口蓋扁桃の腫瘍は消失し、MRI にても腫瘍は認められなくなった (図5)。5 月 18 日退院とし、以後外来にて PSL 5 mg/日投与のまま経過をみているが、1 年以上も経た現在も再発はなく完全寛解状態を得ている。

考 察

Hodgkin 病に組織像が類似しながらも定型の Hodgkin 細胞、Reed-Sternberg 細胞を認めず、臨床的には全身のリンパ節腫脹、肝脾腫、多クローン性高 γ -globulin 血症などを呈する一連の疾患を 1974 年 Frizzera ら¹⁾ は Angioimmunoblastic Lymphadenopathy with dysproteinemia として報告した。また、同時期に Lukes ら⁴⁾ によって提唱された Immunoblastic lymphadenopathy (IBL) も同一の範疇に属するものと解されている。これらは臨床的には悪性リンパ腫に類似し、急激な経過をたどる予後の悪い疾患でありながら、組織学的には悪性腫瘍とはいえない疾患²⁾ として知られている。現在のところ、病因としては B 細胞系と T 細胞系の双方が関与する自己免疫機転の異常であり、T 細胞の制御機能の欠陥により二次的に B 細胞の異常増殖が起こるものと考えられている⁵⁾。しかし、この病変を示すものがすべて T 細胞性リンパ腫であるのか、それとも一部はリンパ腫、他

の一部は反応性（非腫瘍性）病変であるのかは尚、結論されておらず⁶⁾、現在の所では T cell lymphoma と薬剤、感染症などによる反応性病変の中間に位置するものと考えられている⁵⁾⁷⁾⁸⁾。

治療としては、副腎皮質ステロイドを主体とした治療が行われており、難治例に対しては悪性リンパ腫に準じた抗腫瘍剤の投与が行われている。しかし、放射線療法については、死因の大部分が感染症によることから全身照射は行われておらず⁹⁾¹⁰⁾、また、これまでに報告のあった2例²⁾³⁾の口蓋扁桃の AILD でもプレドニンを主体とした治療が行われており、放射線照射は施行されていなかった。今回われわれは治療にあたり、年齢的なこと、初回入院時に化学療法を施行していたこと、再発が扁桃のみであったことなどを考え、放射線照射をまず行った。その結果、放射線治療による効果は非常に良好であり、約4週間後に腫瘍は完全消失し、その後1年以上の寛解状態を得られた。したがって AILD も病変が限局性の場合には、放射線療法も治療として有効であると思われる。

ま と め

(1) 今回われわれは口蓋扁桃に認められた AILD の1症例を経験した。

(2) 治療は、年齢的なこと、以前に化学療法を施行していたこと、病変が扁桃のみであったことから放射線治療を行った。

(3) 効果は非常に良好であり、40 Gy 照射により腫瘍は消失した。したがって、AILD も限局性の病変の場合には放射線療法も治療として有効であると思われる。

本論文の要旨は第3回日本口腔咽頭学会（千葉市）において口演した。

参考文献

- 1) Frizzera G, Moran EM and Rappaport H : Angioimmunoblastic lymphadenopathy with dysproteinemia. *Lancet* 1 : 1070~1073, 1974.
- 2) Hug J, Gudat F, Speck B, et al : Die Angio-immunoblastische Lymphadenopathie. *HNO* 27 : 25~28, 1979.
- 3) 三部重雄, 砂金秀充, 山中 昇, 他 : 口蓋扁桃にみられた angioimmunoblastic lymphadenopathy with dysproteinemia (AILD) 症例. *耳喉* 57 : 547~552, 1985.
- 4) Lukes RJ and Tindle BH : Immunoblastic lymphadenopathy. A hyperimmune entity resembling Modgkin's disease. *The New England Journal of Medicine* 292 : 1~8, 1975.
- 5) Frizzera G, Moran EM and Rappaport H : Angio-immunoblastic lymphadenopathy; diagnosis and Clinical course. *Am J Med* 59 : 803~818, 1975.
- 6) 森 茂郎 : 免疫芽球性リンパ節症ないし血管免疫芽球性リンパ節症 (IBL ないし AILD). *medicina* 25 : 2052~2053, 1988.
- 7) 北村 聖, 高久史磨 : Immunoblastic lymphadenopathy—病態と臨床—。 *内科* 60 : 1279~1282, 1987.
- 8) Bornkamm GW : Attempts to demonstrate virus specific sequences in human tumors IV EB viral DNA in European Burkitt lymphoma and immunoblastic lymphadenopathy with excessive plasmacytosis. *Int J Cancer* 17 : 177, 1976.
- 9) Moore SB, Harrison EG and Weiland LH : Angioimmunoblastic lymphadenopathy. *Mayo Clin Proc* 51 : 273~280, 1976.
- 10) Neiman RS, Derran P, Path MRC, ed al : Angioimmunoblastic lymphadenopathy an ultrastructural and immunologic study with review of the literature. *Cancer* 41 : 578~606, 1978.

（別刷請求先 岡村洋沖
〒960-01 福島市光が丘1
福島県立医科大学耳鼻咽喉科学教室）