

【症例】

【患者】 高齢者

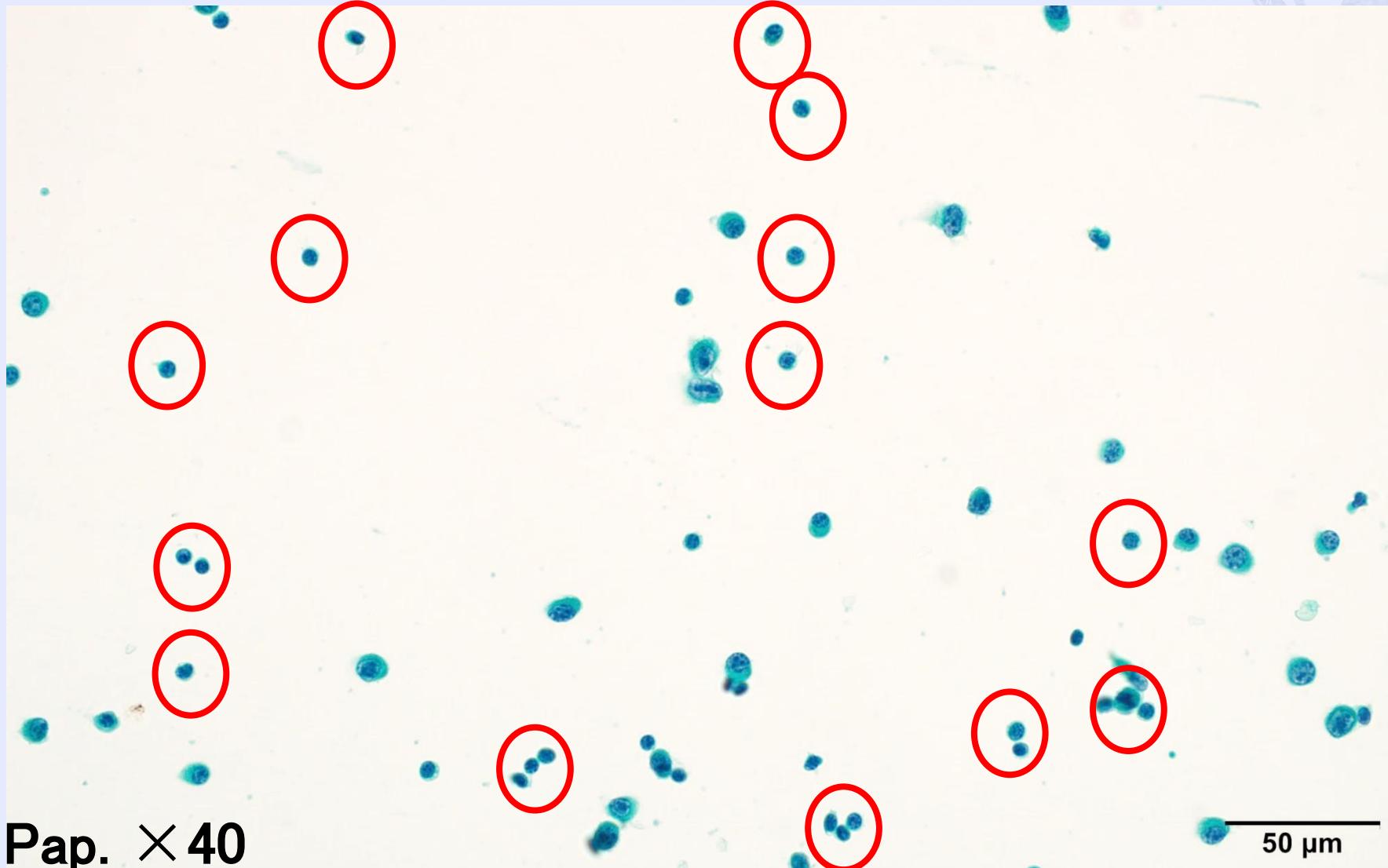
【部位】 左胸水

【臨床診断】 胸膜炎

【既往歴】 肺結核

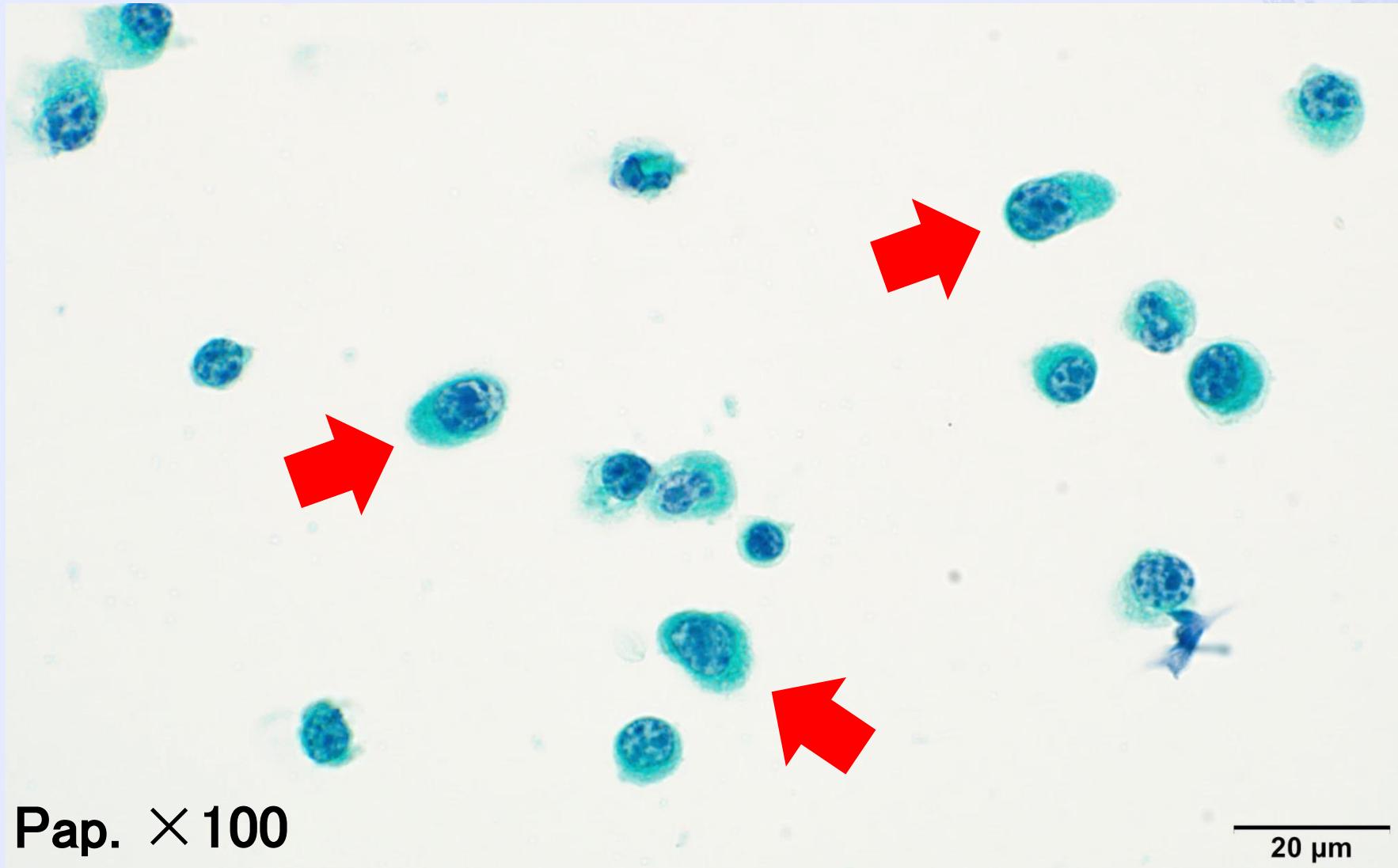
【臨床経過】 画像検査で左胸水貯留と胸膜の石灰化及び肥厚が確認され、胸膜炎疑いで左胸水穿刺細胞診を施行。

【細胞所見】



- ・背景に多数のリンパ球が出現

【細胞所見】

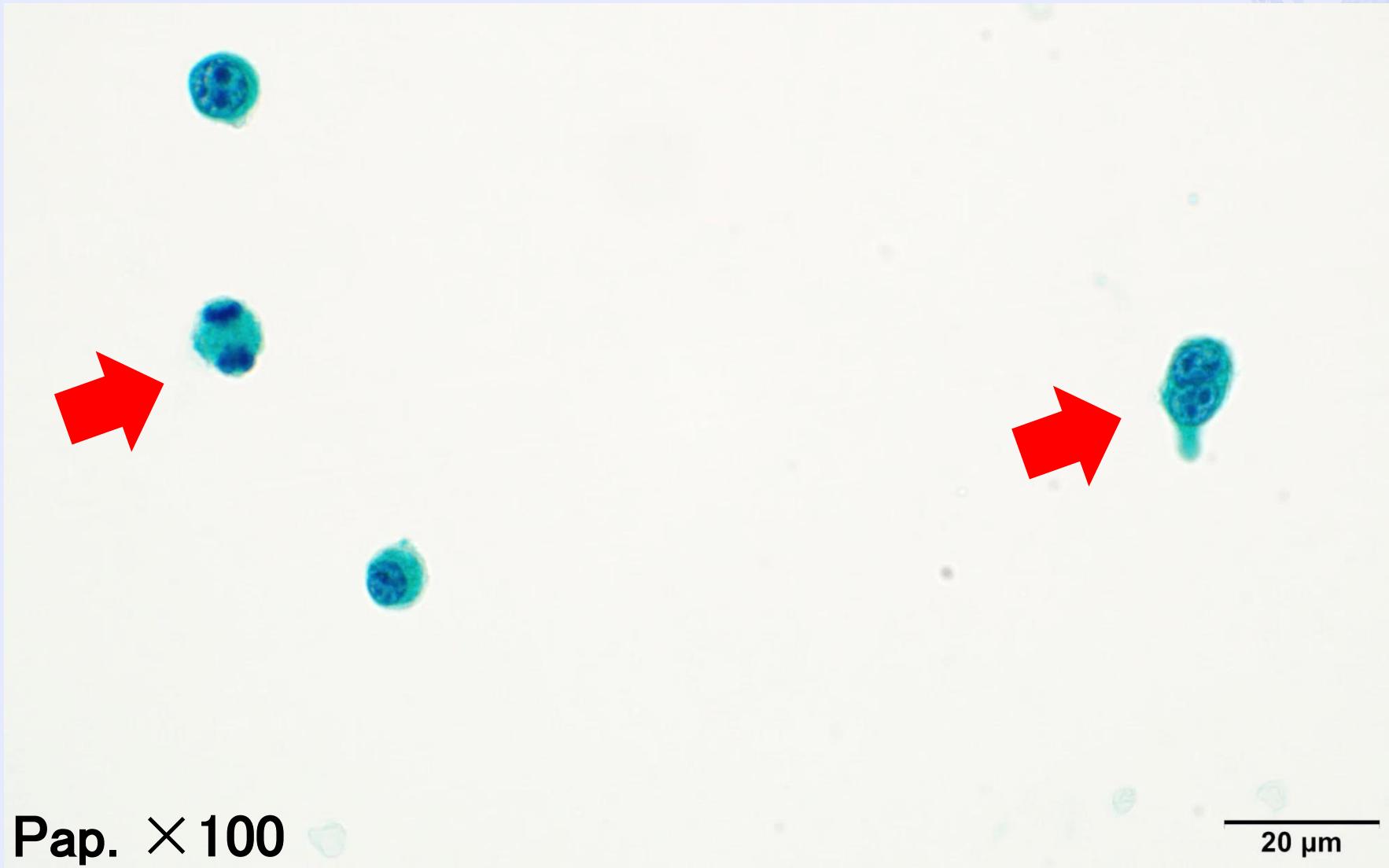


Pap. ×100

- ・上皮性結合を欠く、車軸状の偏在核、核周明庭
形質細胞

20 μm

【細胞所見】



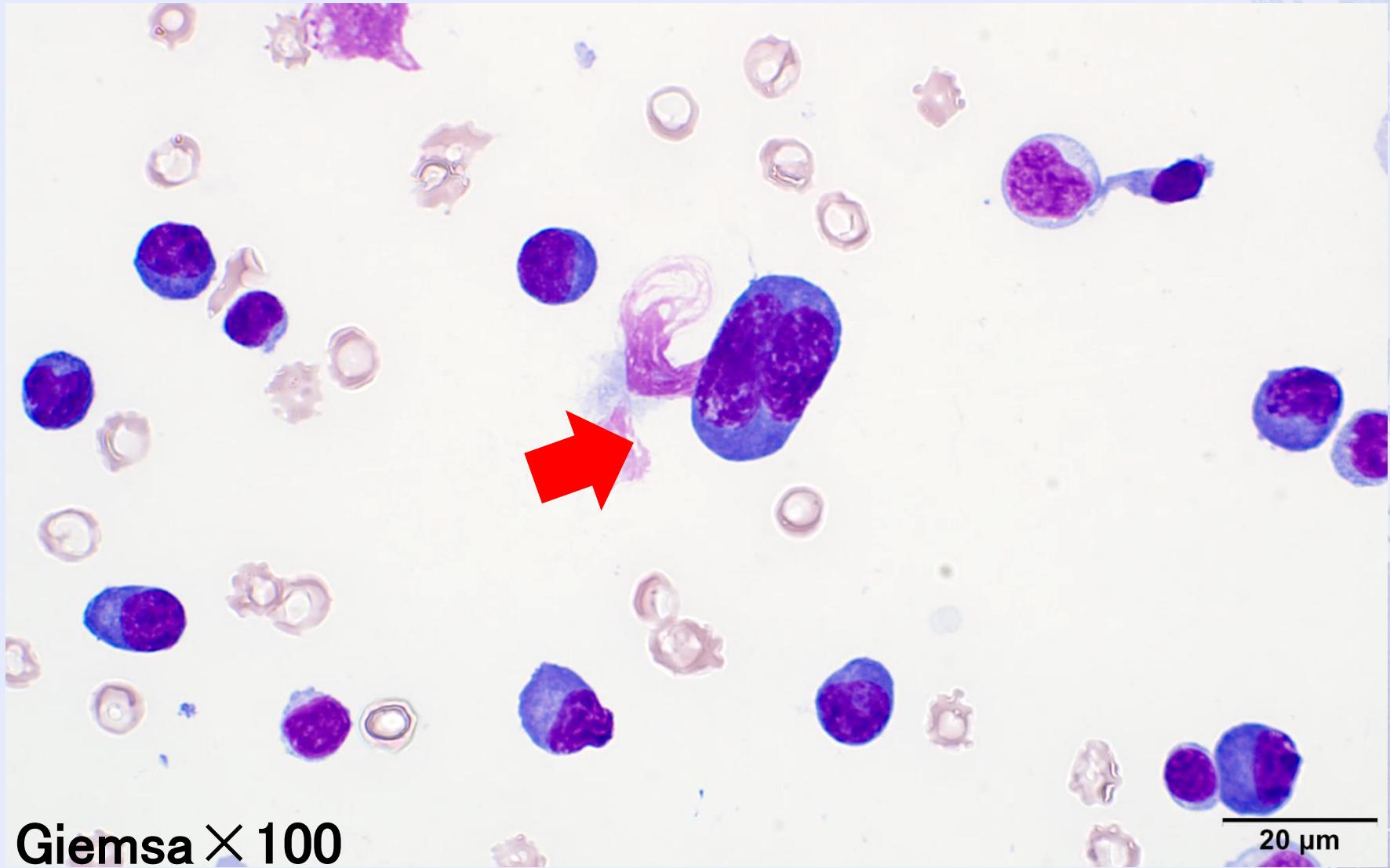
Pap. ×100

・2核化

・核分裂像

20 μm

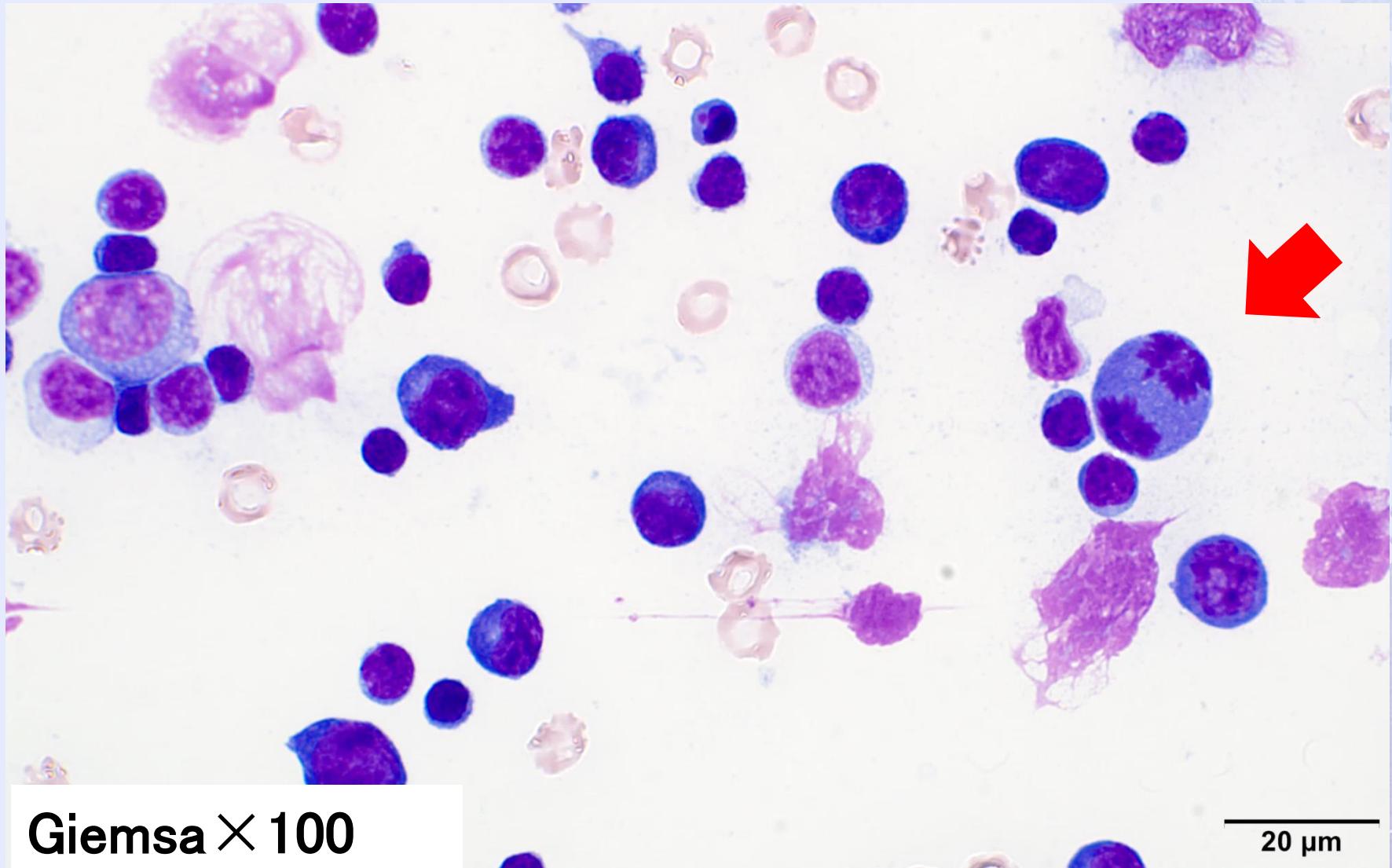
【細胞所見】



Giemsa × 100

- 2核化

【細胞所見】



・核分裂像

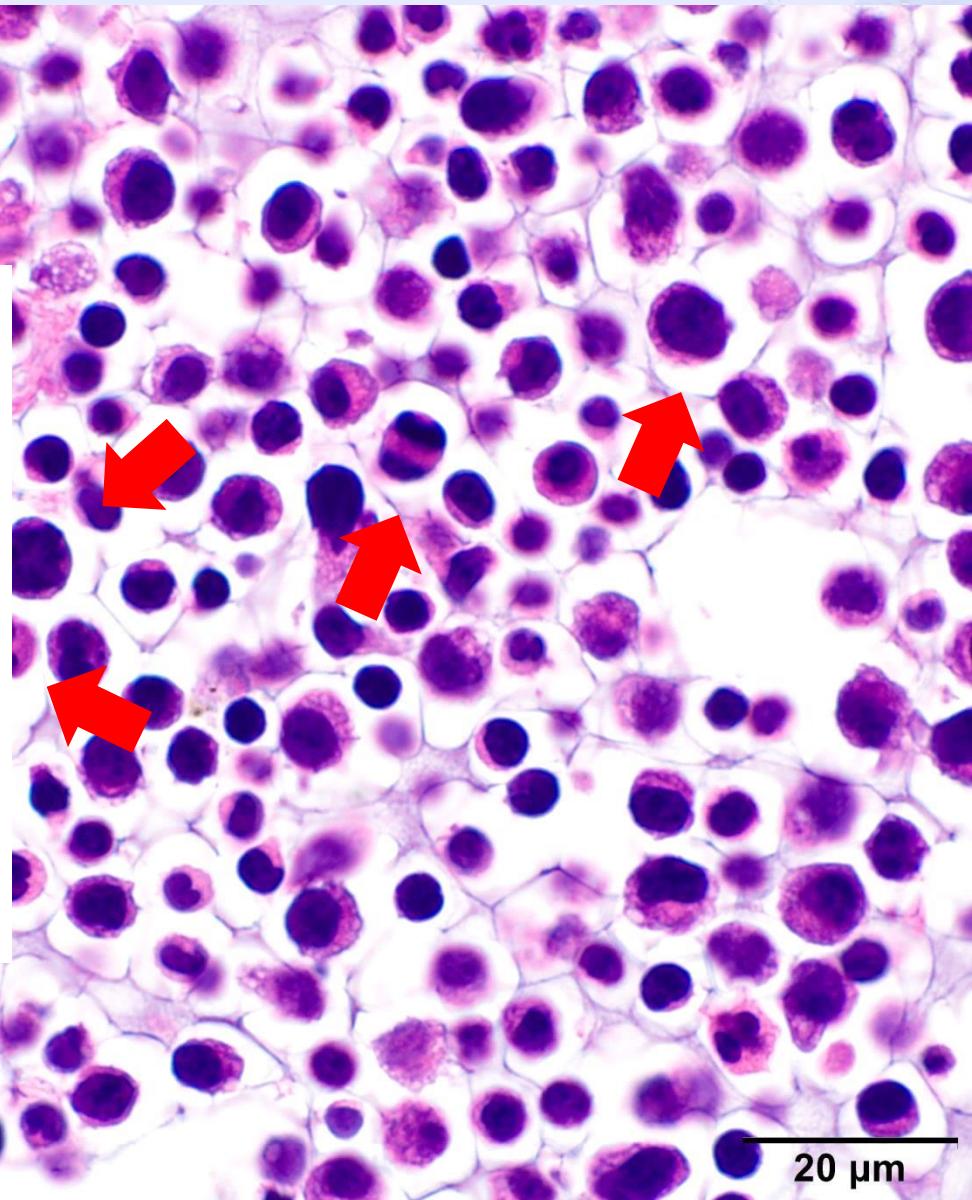
細胞診診斷

Atypical Plasma cells seen

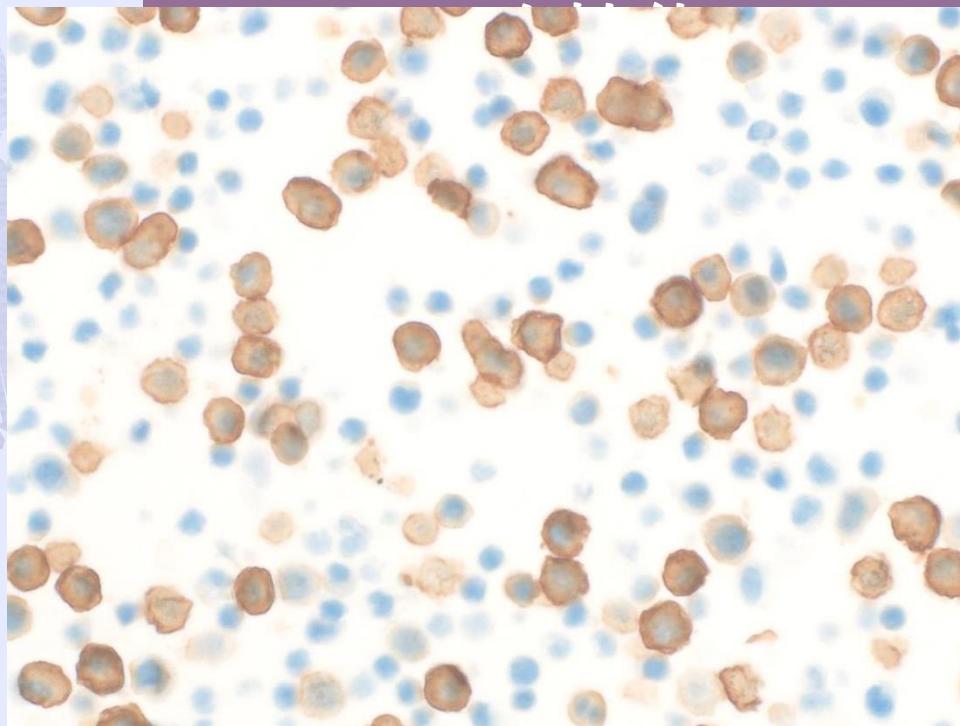
Myeloma, Suspected

【セルブロック法】

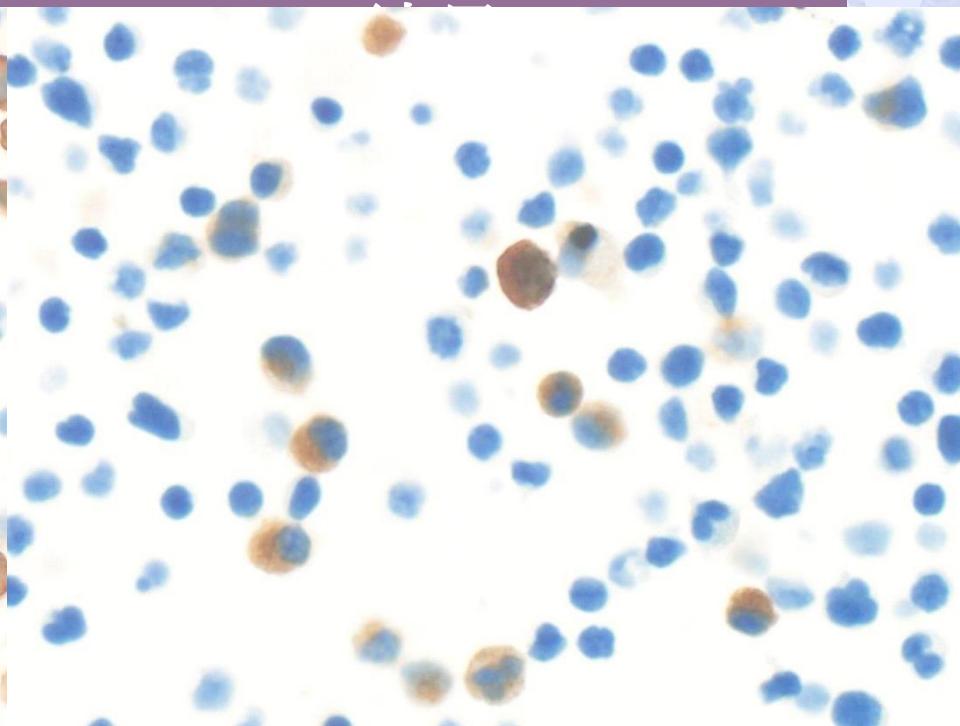
- ・背景にリンパ球が多数出現
- ・形質細胞が多数出現
- ・核腫大した形質細胞
- ・2核化した形質細胞
- ・核分裂像



【免疫組織化学染色結果】



CD⁻138⁻



IgG⁻4⁻

最終診斷

IgG4-Related Disease, Suspected

- ①反応性中皮細胞
- ②反応性形質細胞**
- ③結核性胸膜炎
- ④悪性リンパ腫
- ⑤多発性骨髓腫

IgG4-Related Disease

(**IgG4**関連疾患とは)

リンパ球と**IgG4**陽性形質細胞の著しい浸潤と線維化により、同時性あるいは異時性に全身臓器の腫大や結節・肥厚性病変等を認める原因不明の疾患。

(経緯)

2001年に自己免疫性膵炎における
高IgG4血症を契機に本邦から発信

(関連疾患)

- ・硬化性胆管炎
- ・涙腺・眼窩及び唾液腺病変
- ・腎臓病
- ・炎症性偽腫瘍
- ・間質性肺炎

(治療)

ステロイド投与

(予後)

多くの症例でステロイドが奏功する

(臨床診断-包括診断基準-)

- ①臨床的に単一または複数臓器に特徴的なびまん性あるいは限局性腫大、腫瘍、結節、肥厚性病変を認める
- ②血液学的に高IgG4血症を認める(135mg/dl以上)
- ③病理組織学的に以下の2つを認める
 - a:組織所見において著名なリンパ球、形質細胞の浸潤と線維化を認める
 - b:IgG4陽性形質細胞浸潤(IgG4/IgG陽性細胞比40%以上、かつIgG4陽性形質細胞が10/HPF以上)

(診断する上でのポイント)

- ・自己抗体の存在
- ・血中IgG4高値
- ・IgG4陽性形質細胞浸潤
- ・ステロイドが有効

(本症例の所見)

- ・高IgG4血症

478mg/dl

- ・胸水中へのIgG4陽性形質細胞浸潤

- ・ステロイドが有効であった

鑑別

- ①反応性中皮細胞
- ②反応性形質細胞
- ③反応性リンパ球
- ④悪性リンパ腫
- ⑤多発性骨髓腫

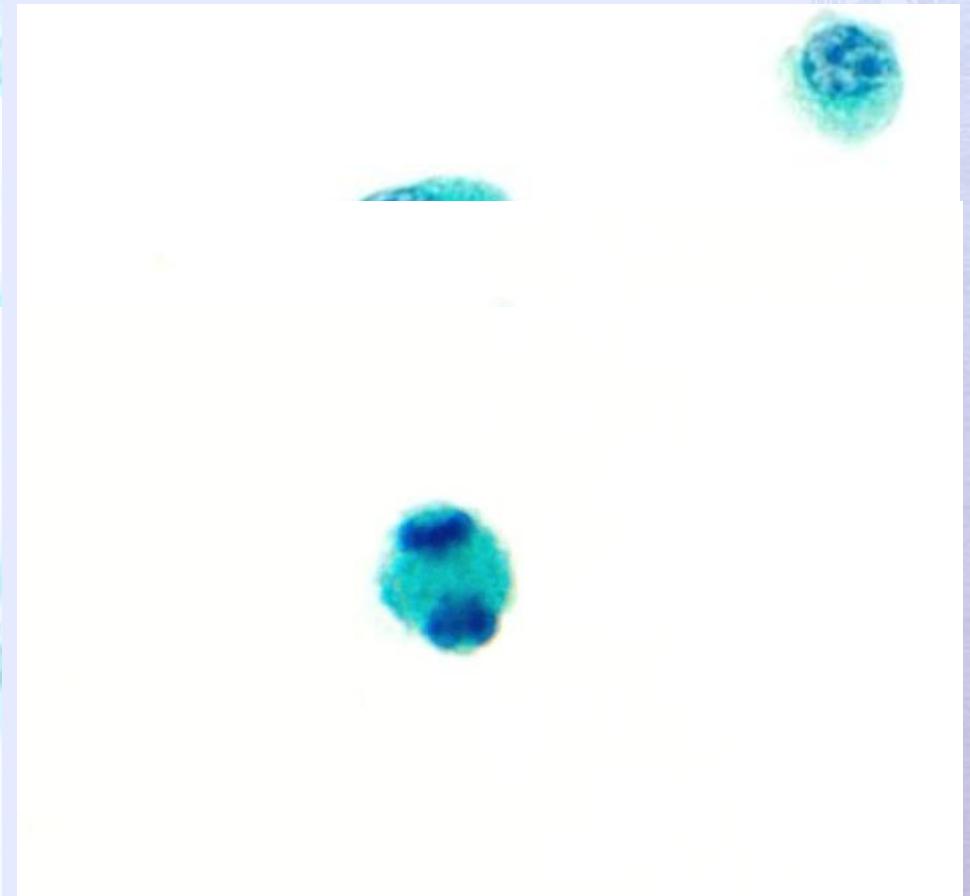
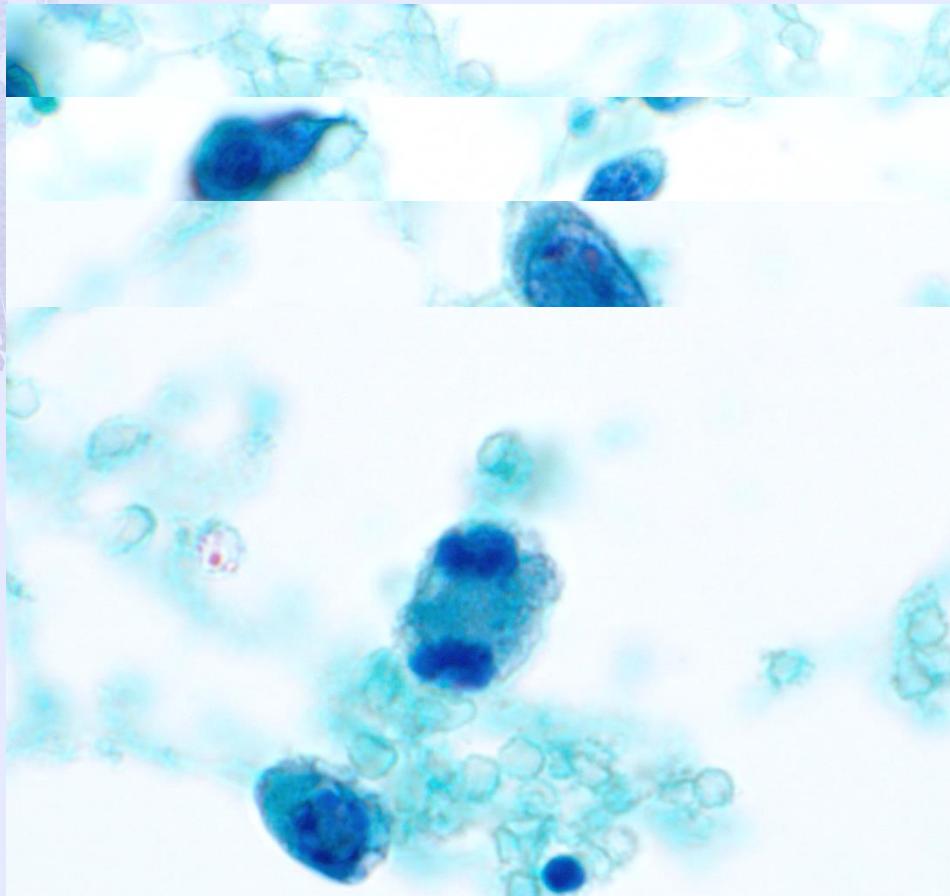
鑑別

- ①反応性中皮細胞
- ②反応性形質細胞
- ③反応性リンパ球
- ④悪性リンパ腫
- ⑤多発性骨髓腫

鑑別

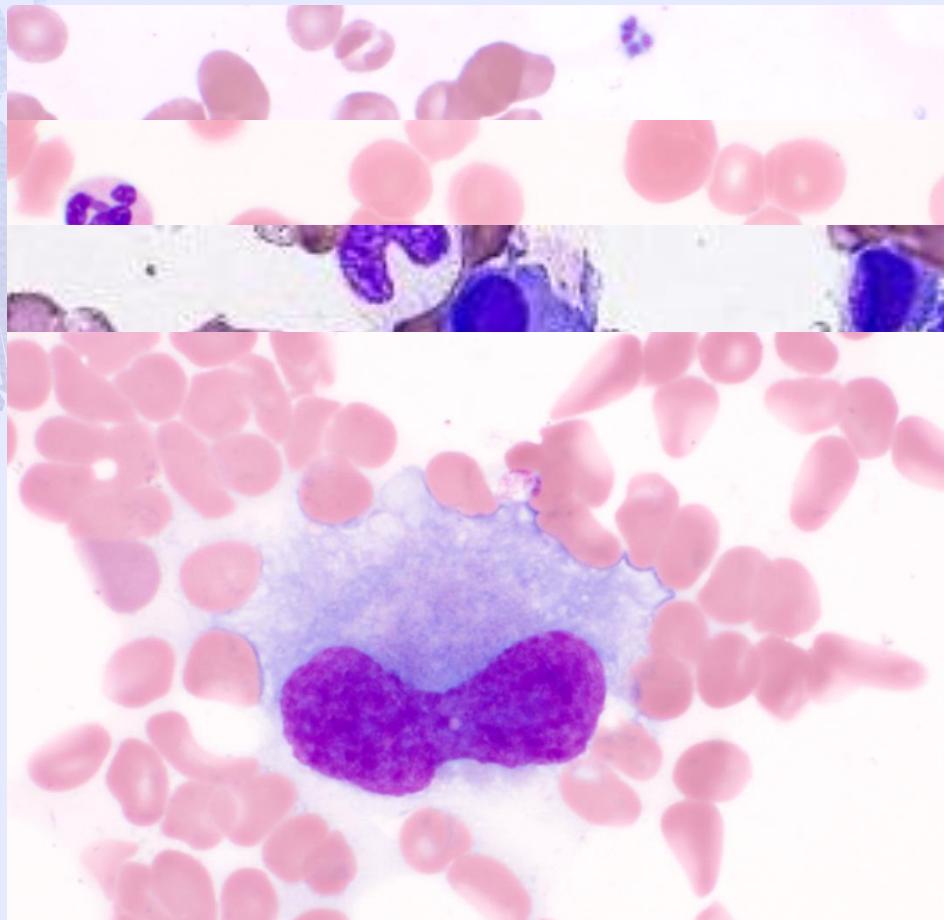
④悪性リンパ腫(DLBCL)

(本症例)

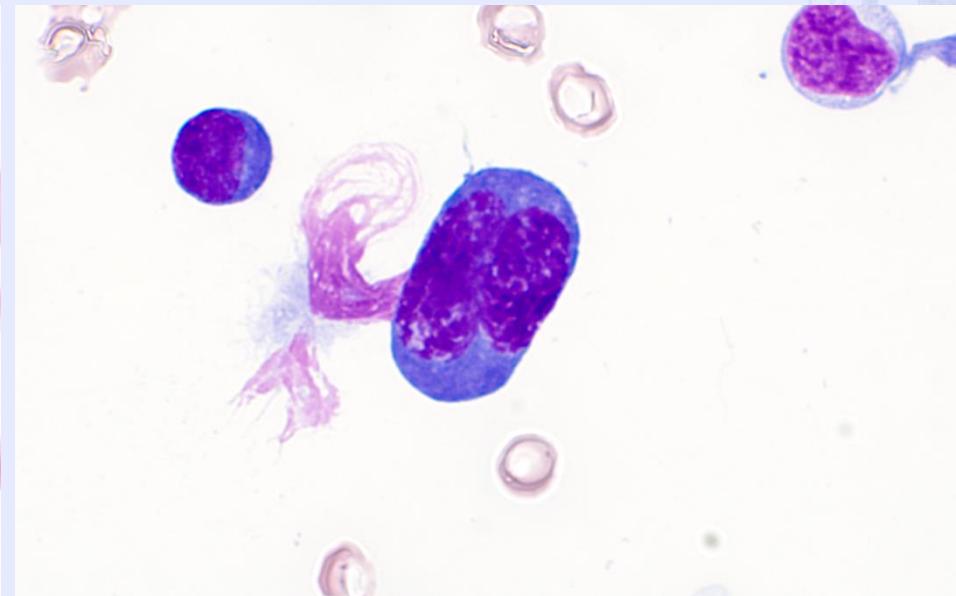


鑑別

⑤多発性骨髓腫

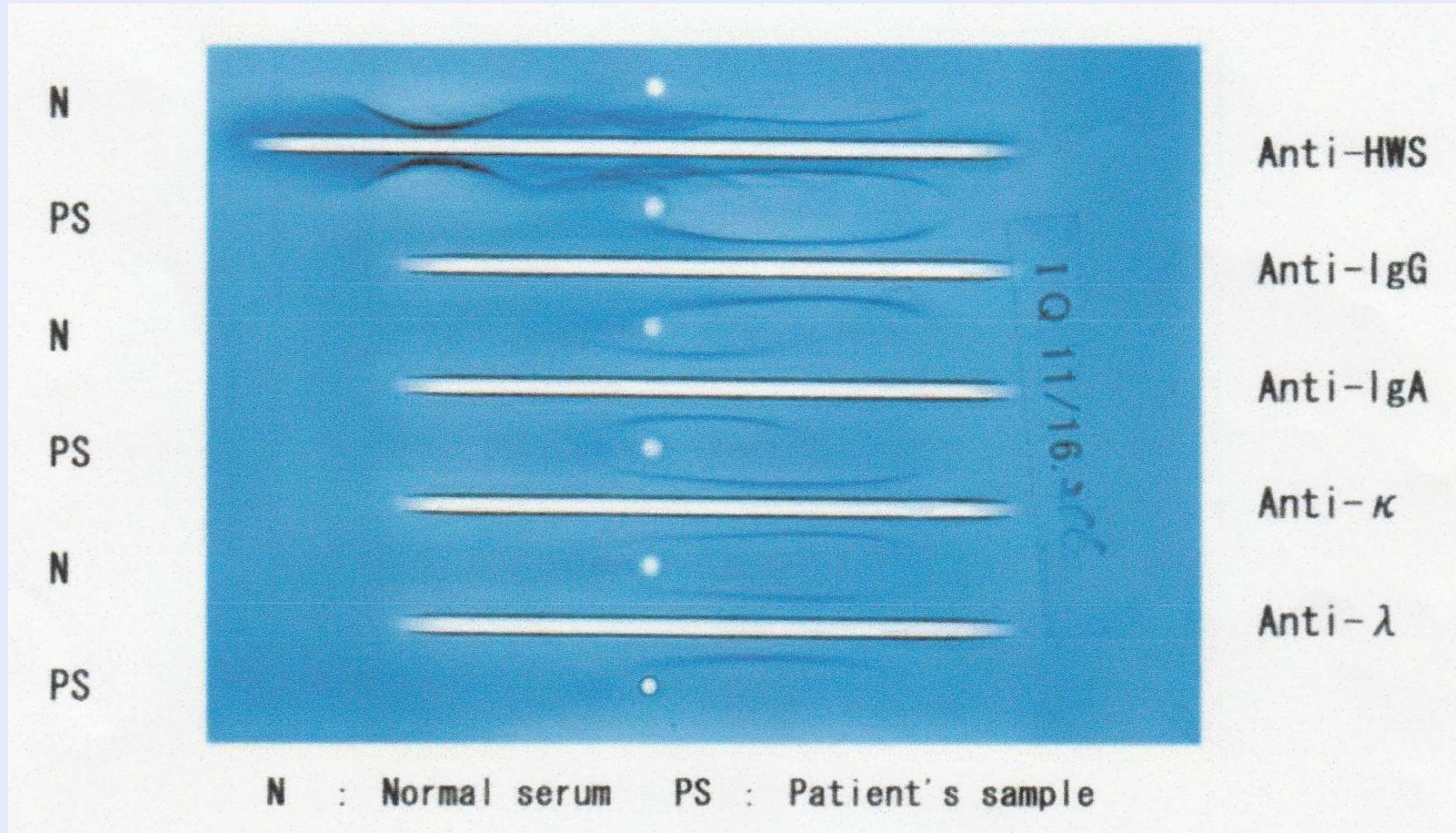


腫大した細胞



(本症例)

免疫電気泳動



明らかなM蛋白は認めない

フローサイトメトリー

測定細胞数 **15317個**

T細胞リンパ球 (約70%)

形質細胞 (約20%)

B細胞リンパ球 (約 5%)

その他 (約 5%)

T・B細胞リンパ球 $\kappa \doteq \lambda$
(2.0%) (2.2%)

形質細胞 $\kappa \doteq \lambda$
(41.3%) (35.5%)

考察

- ・胸水中に形質細胞が多数観察された場合は、**IgG4**関連疾患を考慮し、セルブロックを用いた免疫細胞学的検査が有用。
- ・ **IgG4**陽性形質細胞は、細胞学的に腫瘍性病変との鑑別に苦慮することがあるため、他の検査と併用し臨床的に診断することが重要である。

まとめ

- ・画像上、腫瘍を認めず体腔液が貯留し、細胞学的に多数の形質細胞が出現した際は、**IgG4**関連疾患を考慮し、鏡検することが肝要である。