

徳田昌紘先生 : Lancet Oncol (2009)9:895-902

“IVL の正体”

Presentation and management of intravascular large B-cell lymphoma

【背景】前々回、梅田先生が抄読会論文として果敢に登頂に挑戦し、登りきれなかった感のある、難攻不落の“IVL”、今回は徳田先生にわかりやすく review していただきました。

【review】IVLとは、ほとんど B 細胞由来の Diffuse Large B cell Lymphoma のサブタイプで、高齢発症が多く、病理学的には小血管の管腔内に腫瘍細胞がとどまり、血管外への進展を認めません。IVL はアジアと欧米で臨床的特徴に違いがあり、我々が診るアジア型は発熱、全身症状が前面で、血球貪食症候群の合併が多く、欧米に比して神経、皮膚症状の主訴が少ない特徴があります。

神経症状が初発の場合、脳卒中、脳炎、認知症、脊髄炎などと症状が類似するので診断が困難であり、特に初期の段階では MRI 画像で異常所見がない場合があります。進行すると画像所見は顕在化しますが、特徴は T2,FLAIR にて不規則な高信号域が散在することで、これは脳梗塞様病変や血管炎病変の所見と考えられます。全身病変では PET やシンチにて診断がつく場合もあります。

前回梅田先生の抄読会でも触れられましたが、治療には、リツキサンを併用した R-CHOP が生命予後を劇的に改善させており、かつて、発症時の CNS 病変合併は予後不良と考えられていましたが、神経因性膀胱などで見つかる脊髄病変が初発病変の場合、意外と発見も早く、予後がよい可能性もあるというのが、徳田先生の見解でした。

不明熱で、悩む時には、まだまだよく正体がわからないこの“IVL”を思い出しましょう。。

(文責 阿比留)