

# 【症 例】

【患者】 高齢者

【部位】 左胸水

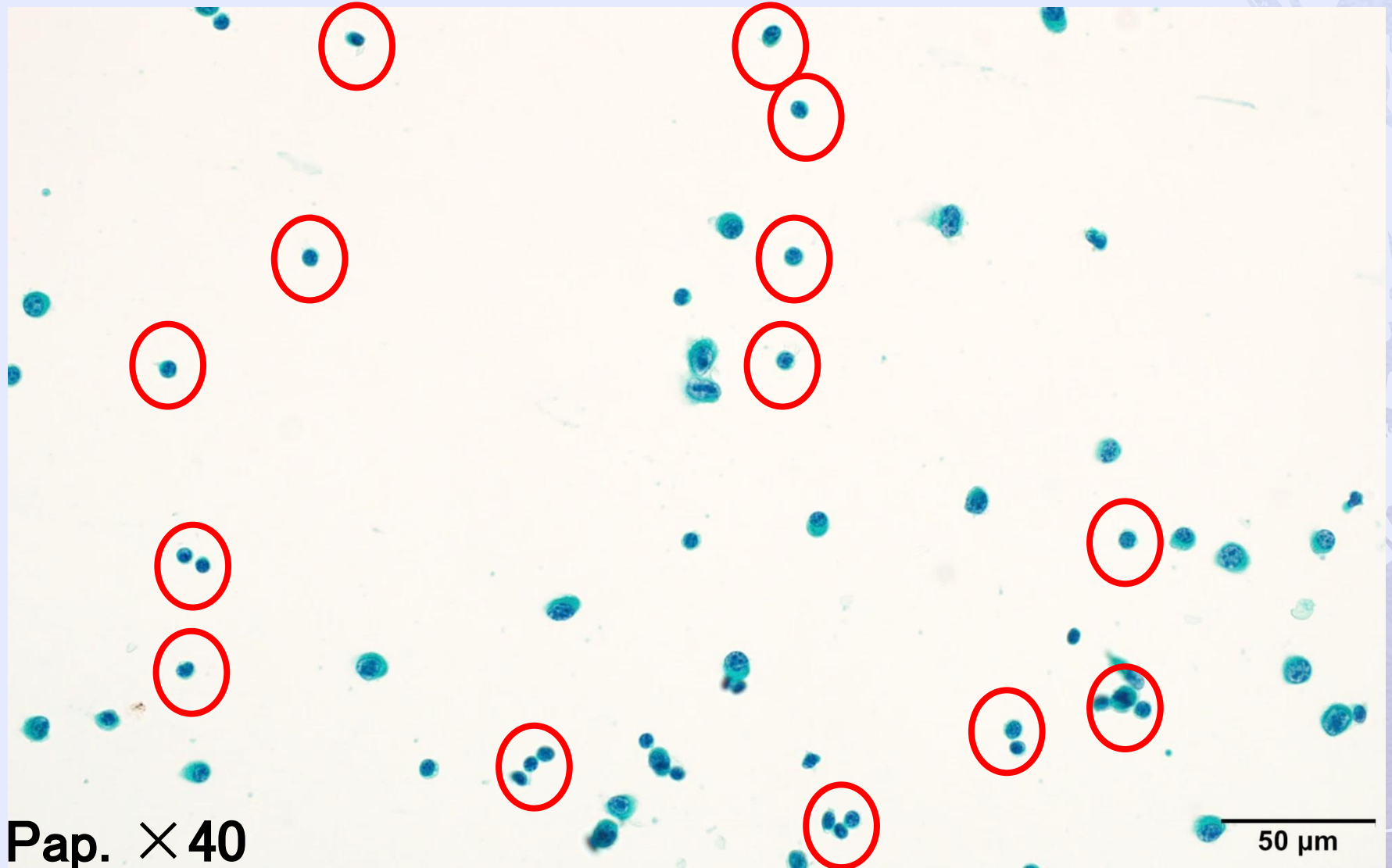
【臨床診断】 胸膜炎

【既往歴】 肺結核

---

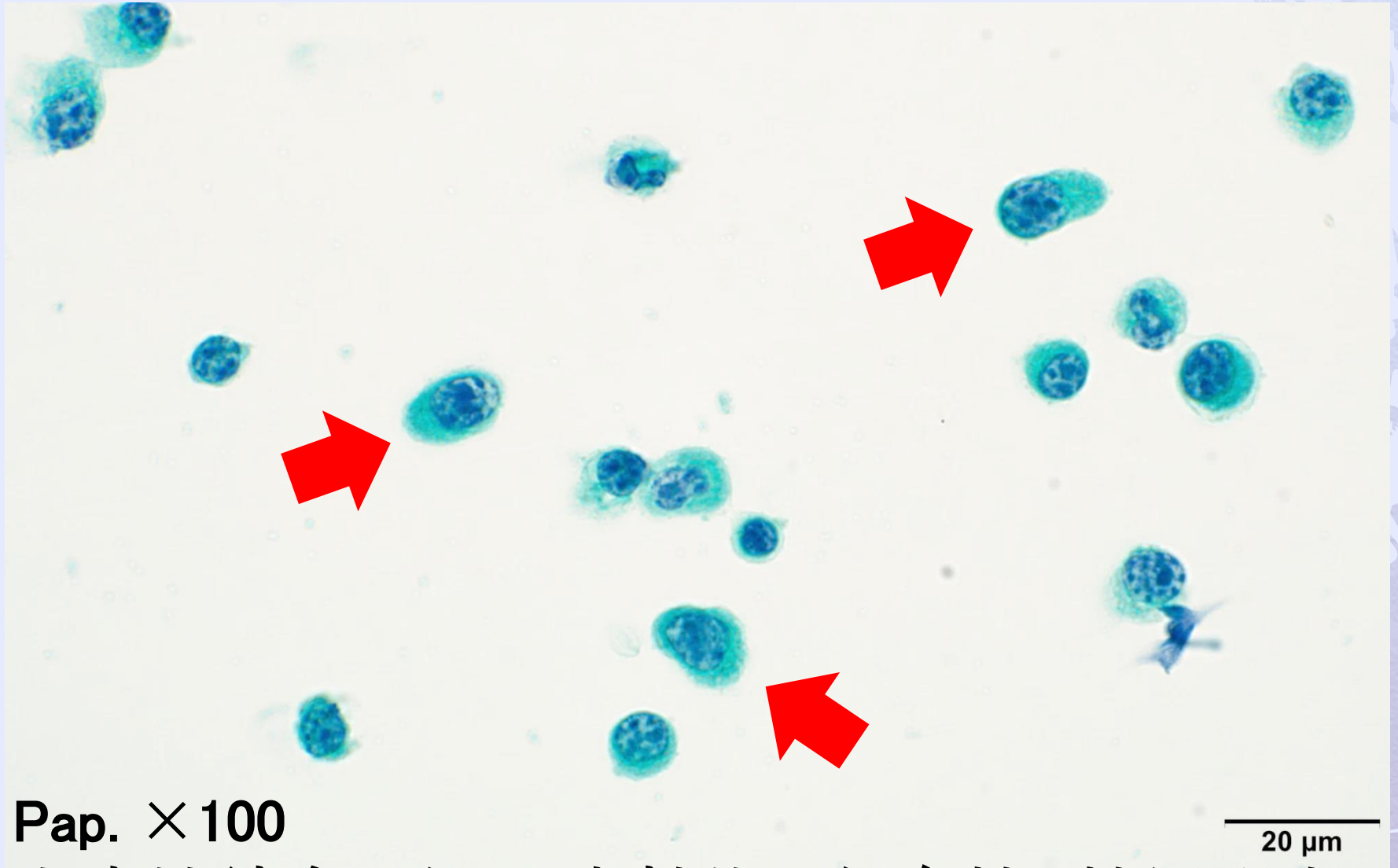
【臨床経過】 画像検査で左胸水貯留と胸膜の石灰化及び肥厚が確認され、胸膜炎疑いで左胸水穿刺細胞診を施行。

# 【細胞所見】



・背景に多数のリンパ球が出現

# 【細胞所見】



Pap. × 100

20 μm

- 上皮性結合を欠く、車軸状の偏在核、核周明庭  
形質細胞

# 【細胞所見】



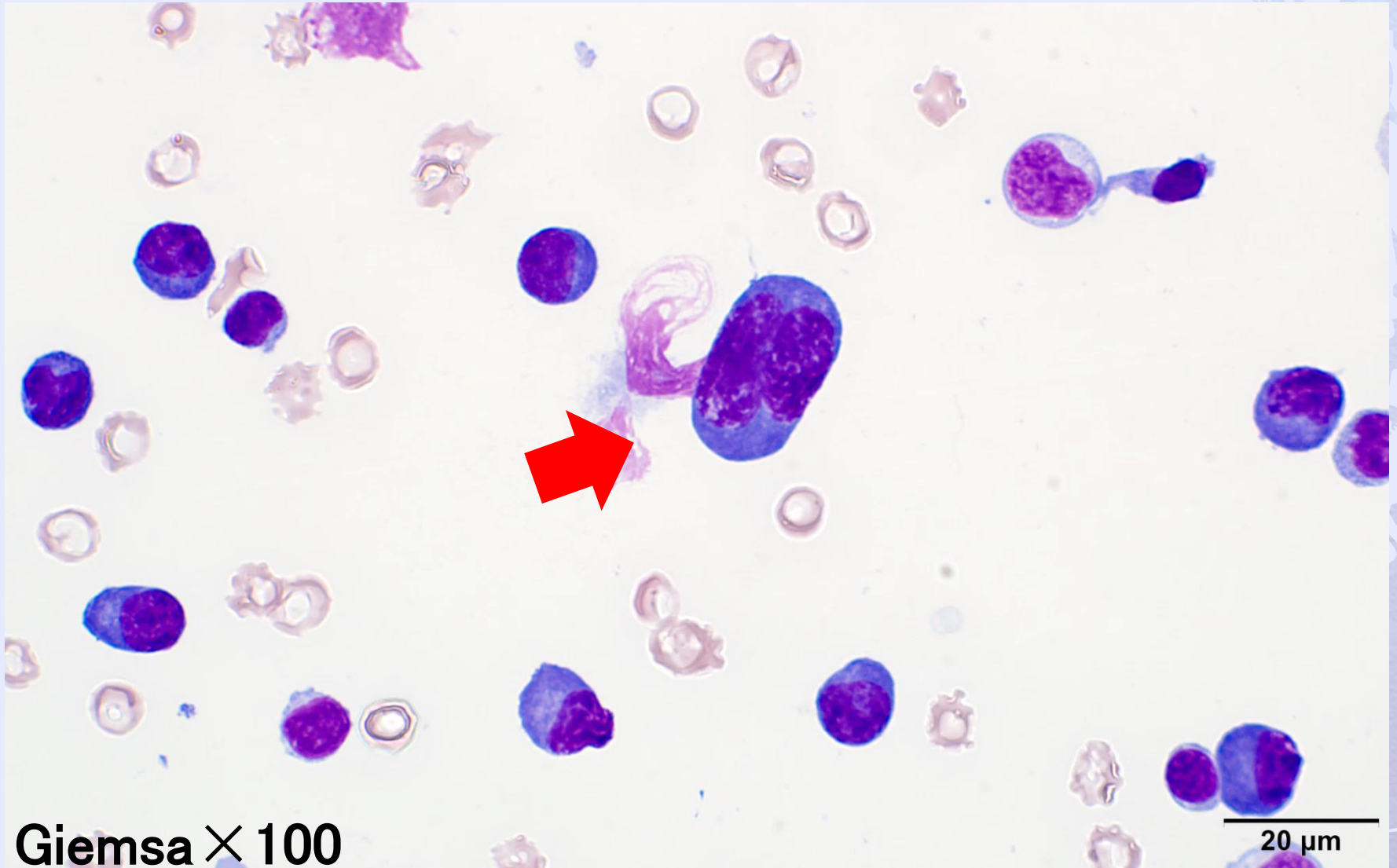
Pap. × 100

20 μm

• 2核化

• 核分裂像

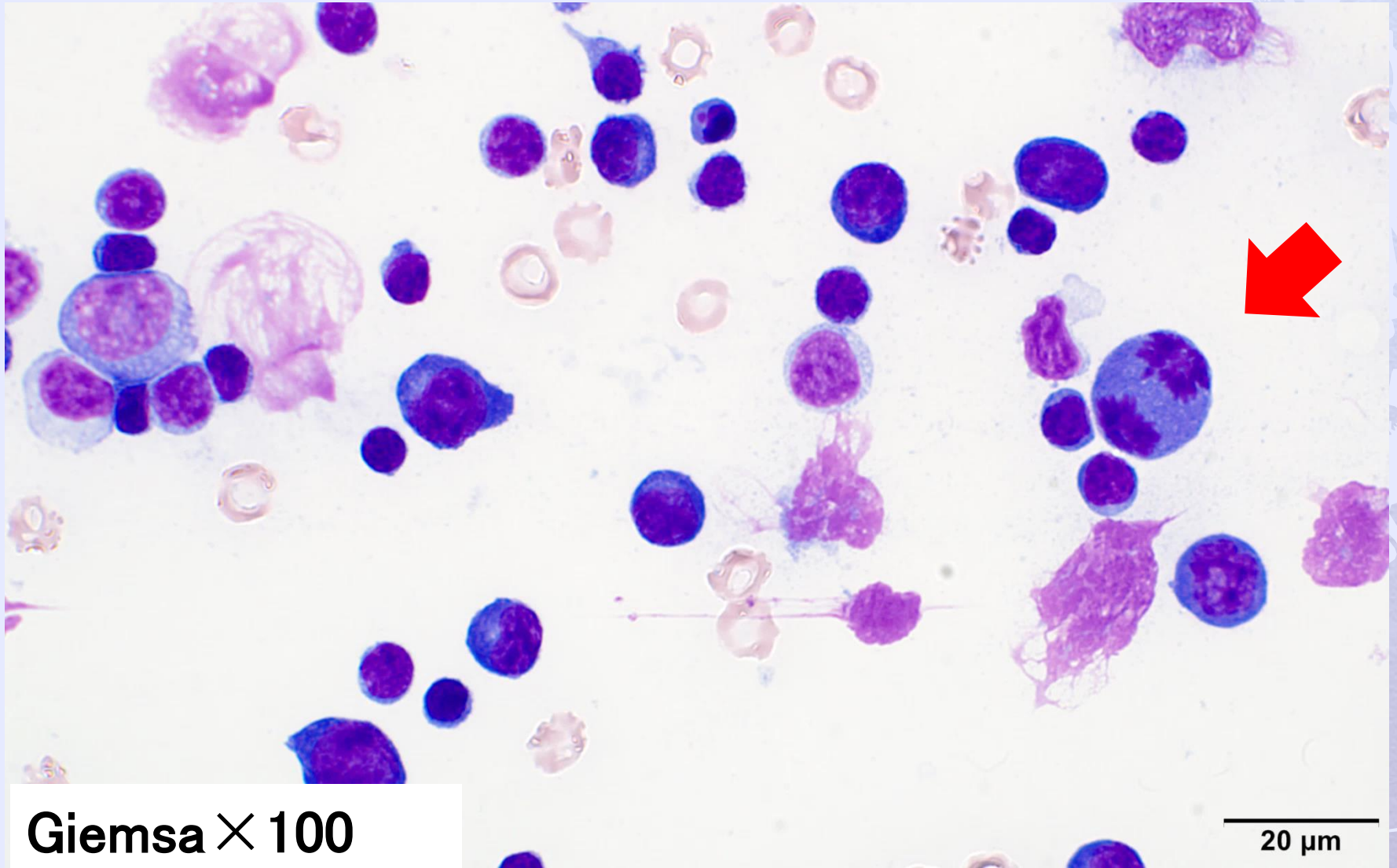
# 【細胞所見】



Giemsa × 100

・2核化

# 【細胞所見】



Giemsa × 100

・核分裂像

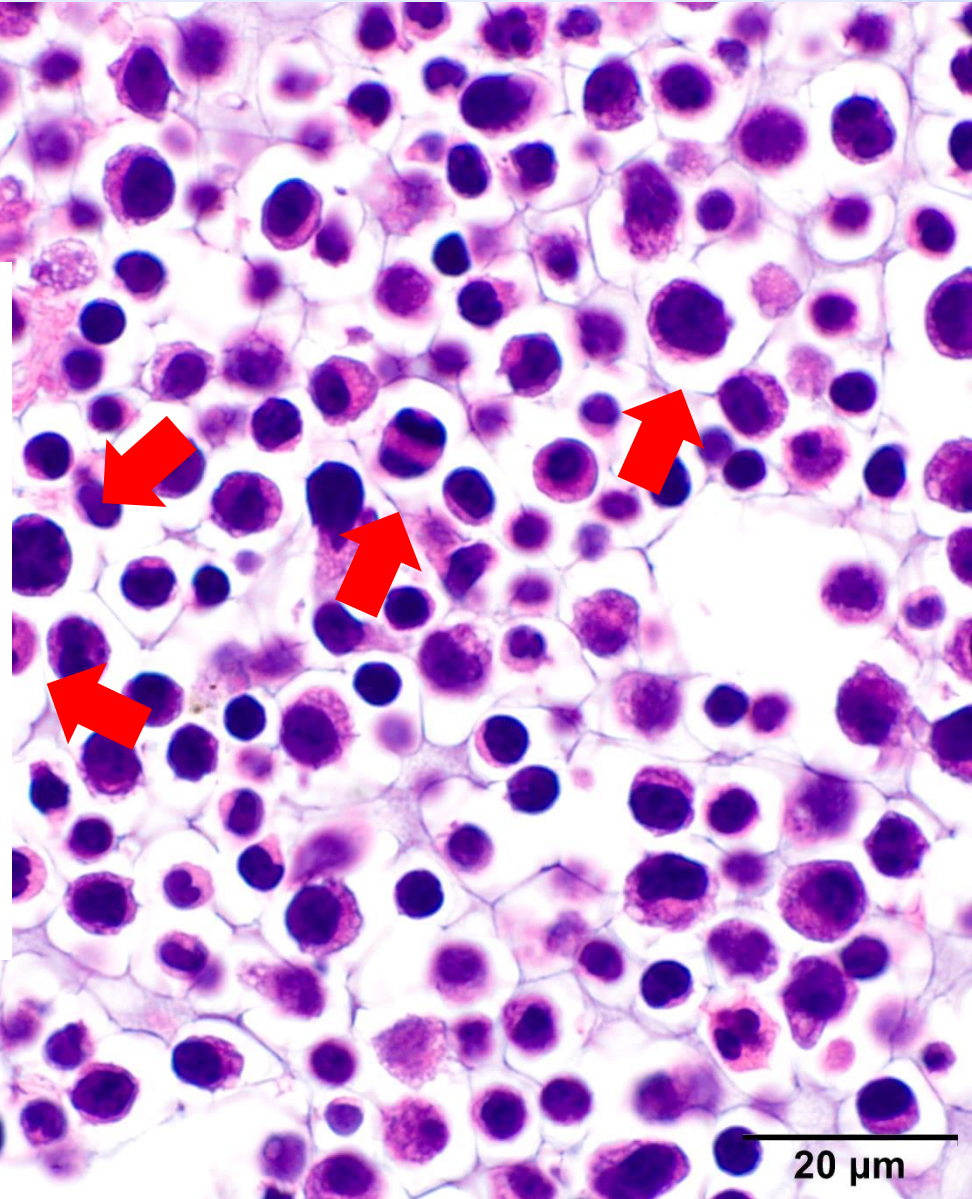
# 細胞診診断

Atypical Plasma cells seen

Myeloma, Suspected

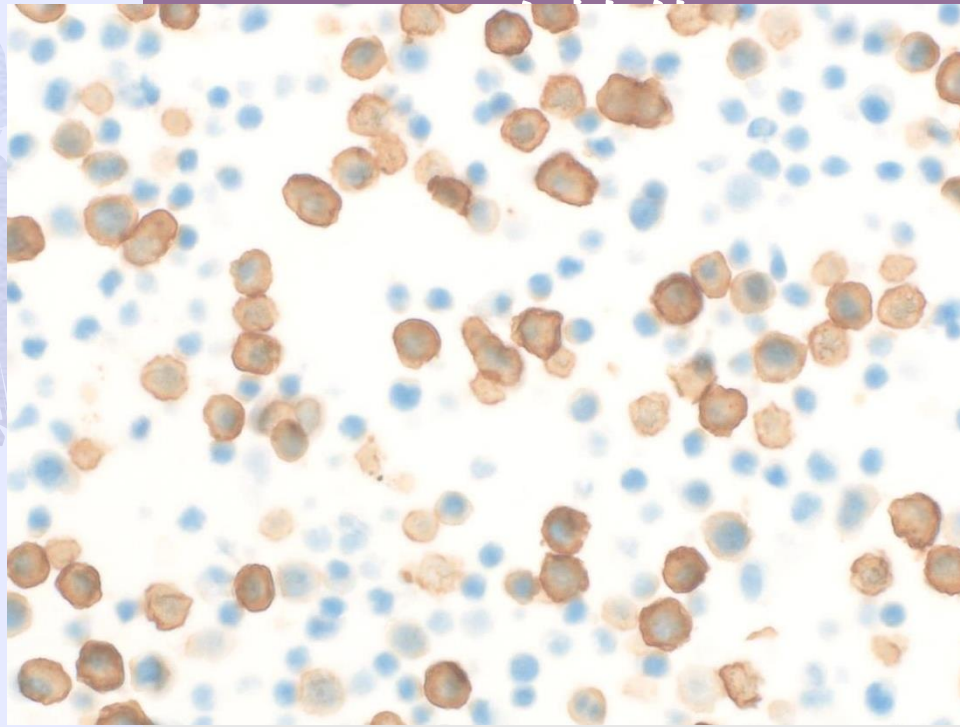
# 【セルブロック法】

- 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

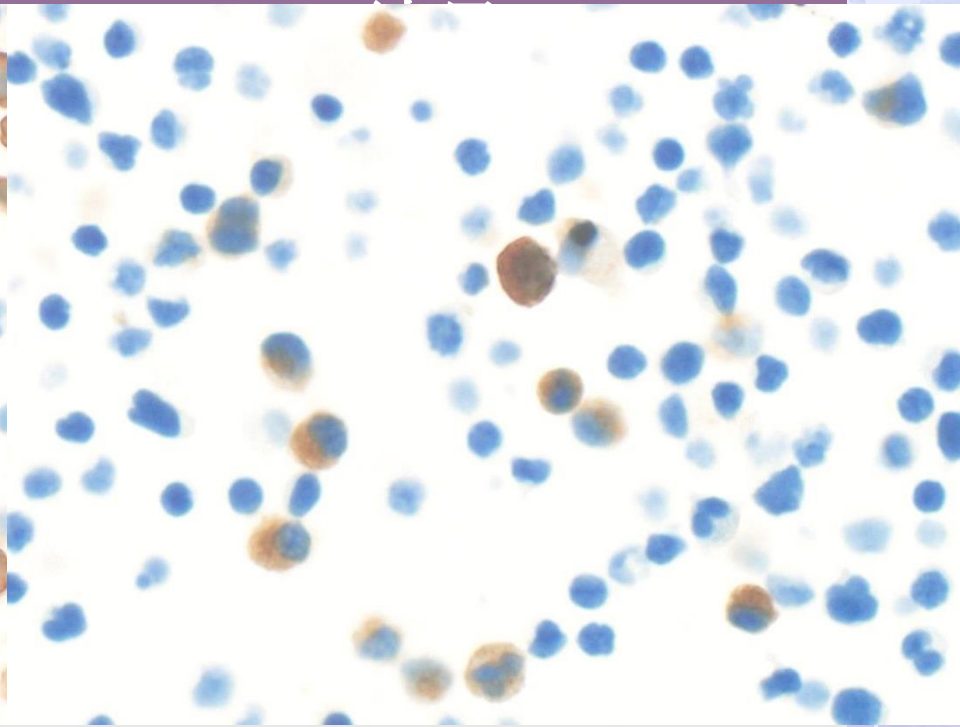




# 【免疫組織化學染色結果】



CD138



IgG4

# 最終診断

**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多発性骨髄腫

# 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、腫瘤、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多発性骨髄腫

# 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

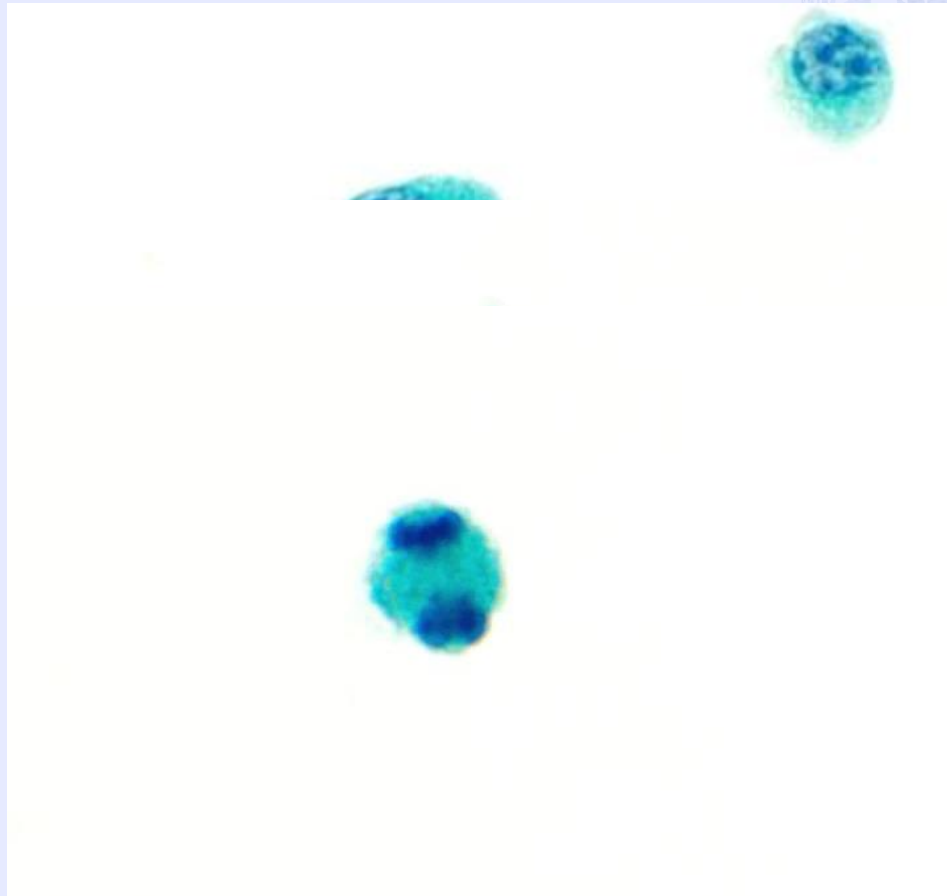
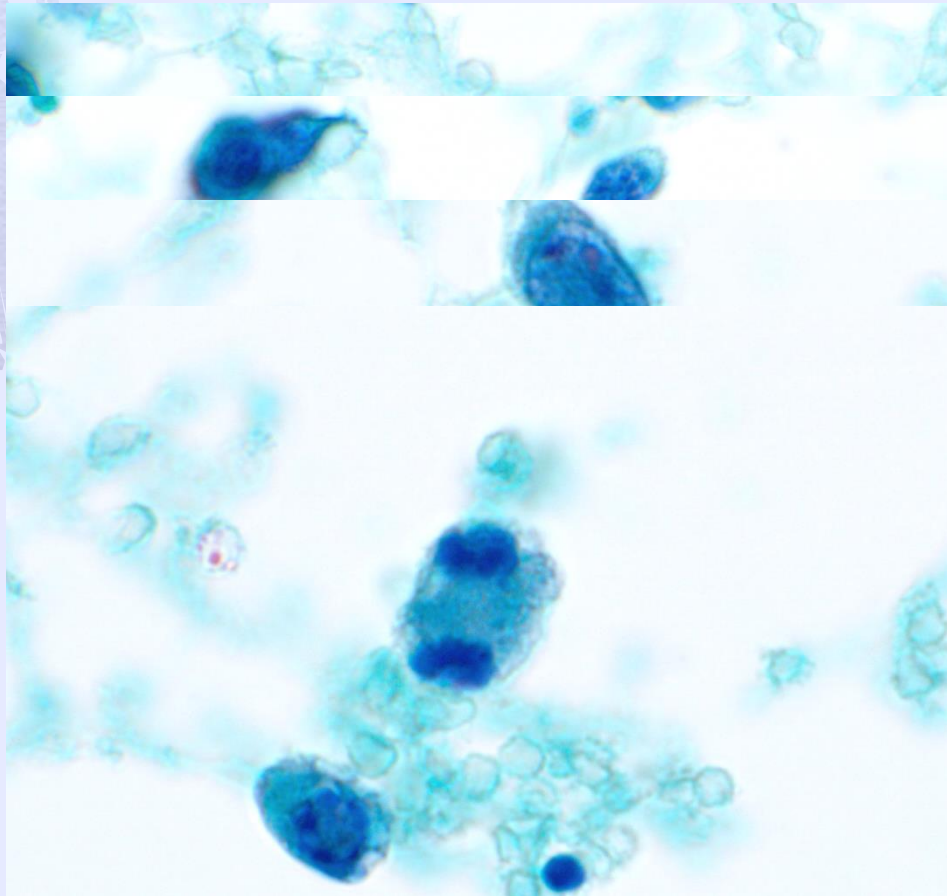
④悪性リンパ腫

⑤多発性骨髄腫

# 鑑別

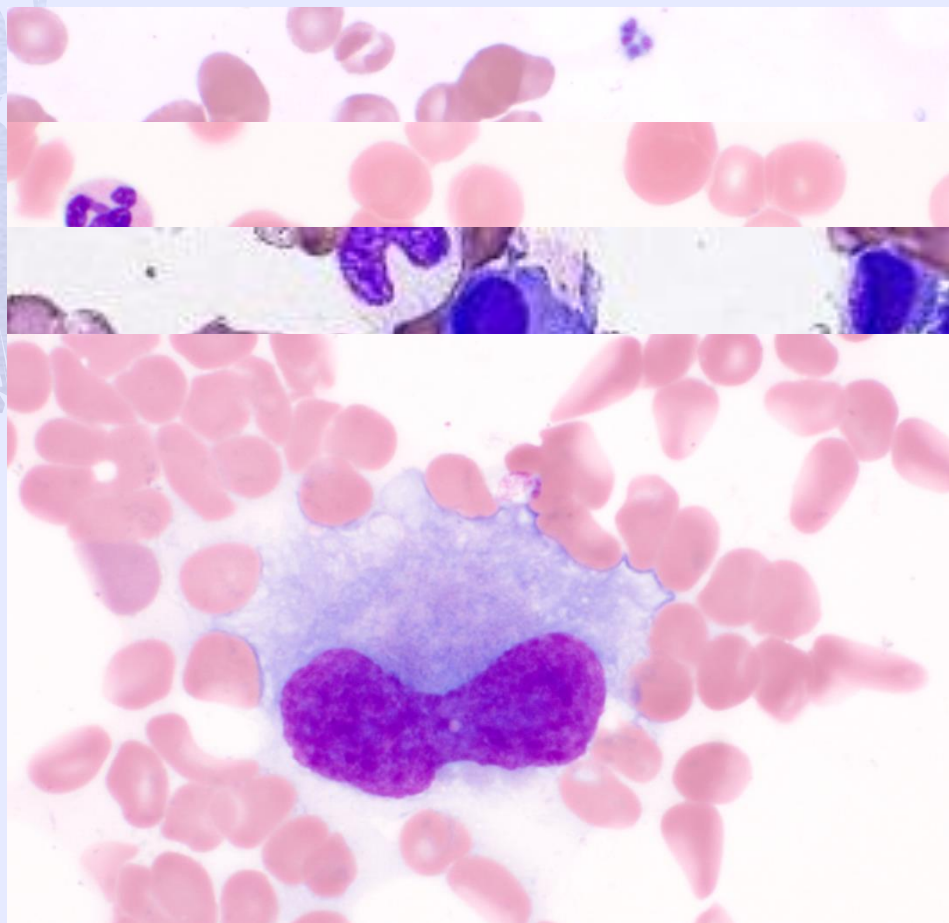
## ④悪性リンパ腫(DLBCL)

(本症例)

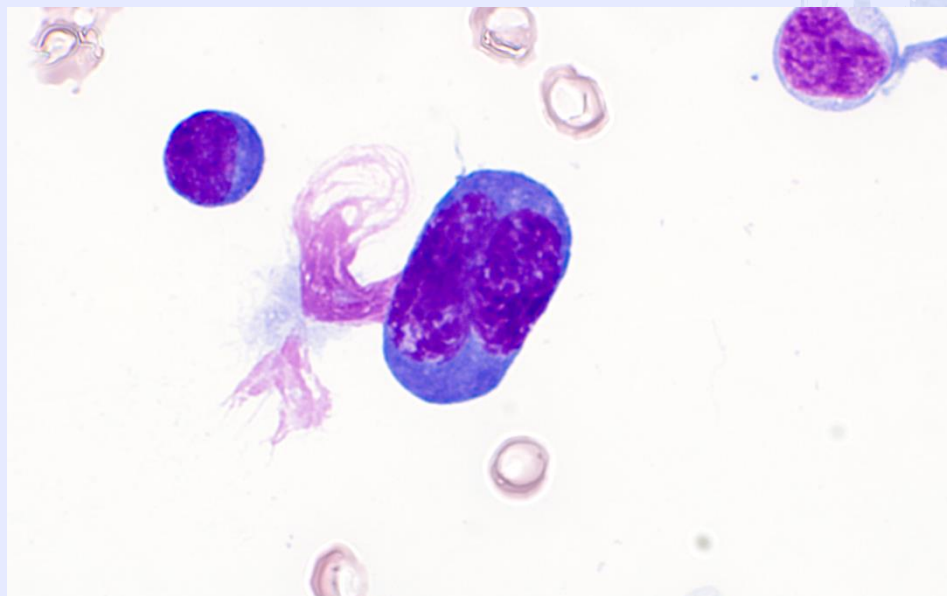


# 鑑別

## ⑤多発性骨髄腫

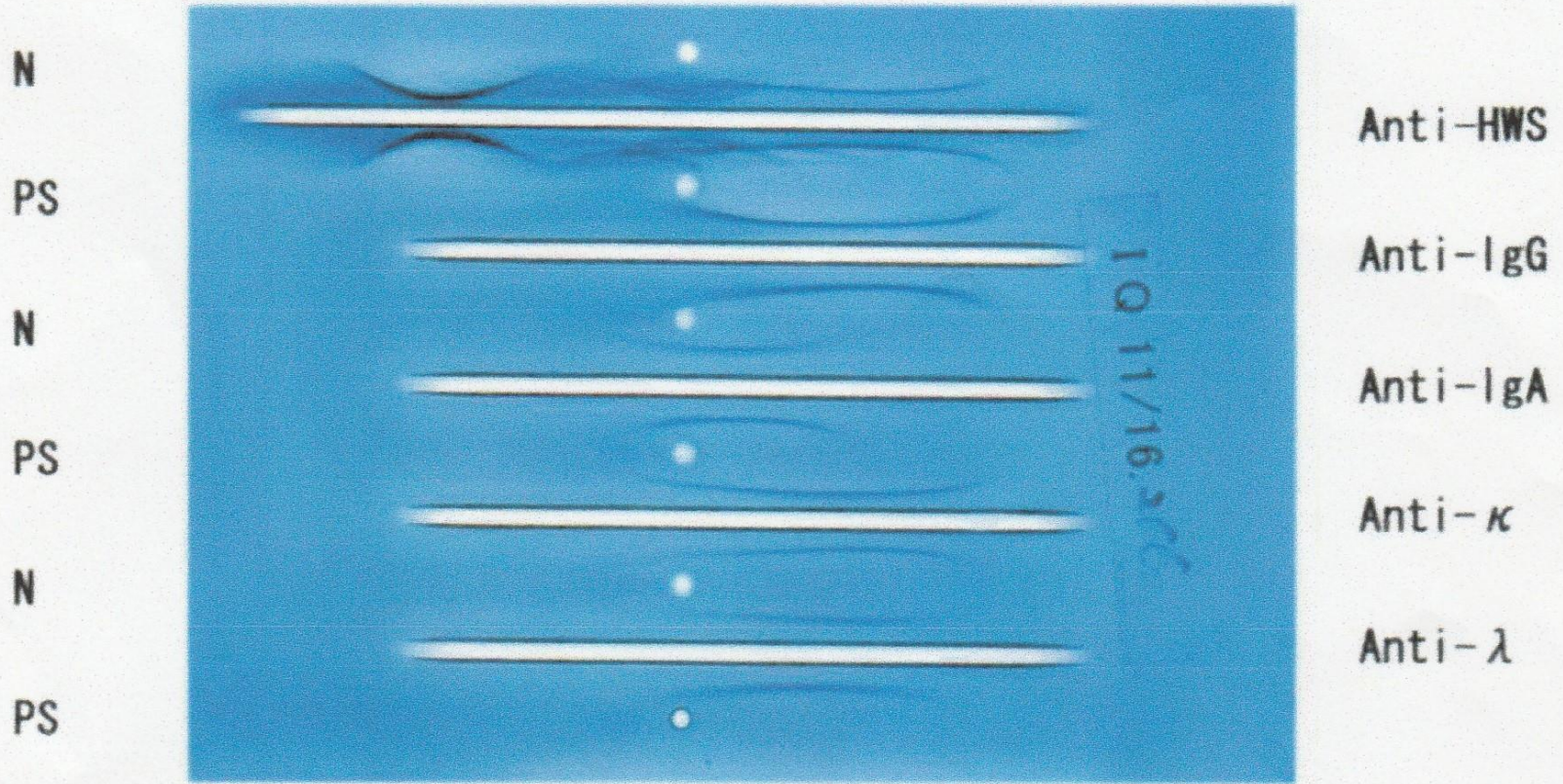


腫大した細胞



(本症例)

# 免疫電気泳動



N : Normal serum    PS : Patient's sample

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	<b>κ</b>	<b>≐</b>	<b>λ</b>
	( <b>2.0%</b> )		( <b>2.2%</b> )

形質細胞	<b>κ</b>	<b>≐</b>	<b>λ</b>
	( <b>41.3%</b> )		( <b>35.5%</b> )

# 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、腫瘤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。