



National  
Comprehensive  
Cancer  
Network®

**NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®)**  
(NCCN腫瘍学臨床診療ガイドライン)

# 非ホジキンリンパ腫

2015年 第2版

**NCCN.org**



監訳：日本血液学会  
制作：臨床研究情報センター

**NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®)**  
(NCCN腫瘍学臨床診療ガイドライン)

# T細胞大顆粒リンパ球性白血病

2015年 第2版

**NCCN.org**



監訳：日本血液学会  
制作：臨床研究情報センター

診断

必須<sup>a,b</sup> :

- 末梢血塗抹標本での細胞診；腎臓形または円形の核とアズール顆粒を含む豊富な細胞質を特徴とする大型リンパ球を認める
- 末梢血のフローサイトメトリー
- 骨髄穿刺および骨髄生検<sup>c</sup>
- 確定診断に十分な免疫表現型検査<sup>d</sup>
  - ▶ フローサイトメトリーによる細胞表面マーカー分析：CD3、CD4、CD5、CD7、CD8、CD16、CD56、CD57、CD28、TCRαβ、TCRγδ、CD45RA、CD62L
  - ▶ 免疫染色パネル：CD3、CD4、CD5、CD7、CD8、CD56、CD57、EBER、TCRβ、TCRγ、TIA1、granzyme B、granzyme M
- 分子生物学的解析による遺伝子再構成の検出<sup>e</sup>：TCRβ、TCRγ

特定の状況で有用：

- フローサイトメトリーによるクローン性の評価：TCR Vβ
- 遺伝子変異分析：STAT3 および STAT5B

精査

必須：

- 病歴聴取と身体診察：脾腫、肝腫大の評価；リンパ節腫大の有無（まれ）
- 自己免疫疾患の有無<sup>a</sup>（特に関節リウマチ [RA]）
- Performance Status
- 血算、白血球分画、血小板数
- 生化学検査（comprehensive metabolic panel）
- 血清学的検査：HIV-1、HIV-2、HTLV-1、HTLV-2
- ウイルス DNA または RNA の PCR：HBV、HCV、EBV、CMV

一部の症例で有用：

- 自己免疫疾患の血清学的マーカー（例、RF、ANA、ESR）
- 肝臓/脾臓の超音波検査
- 胸部/腹部/骨盤造影 CT（診断可能な画質）
- 心エコー検査<sup>f</sup>

T-LGL  
白血病

[治療の適応  
\(LGLL-2\)  
を参照](#)

<sup>a</sup> T細胞大顆粒リンパ球性（LGL）白血病の患者では、関節リウマチなどの自己免疫疾患を発症することがある。骨髄機能不全を来す疾患の患者では、臨床的意義のないT細胞 LGL の小さなクローンが同時に検出されることがある。

<sup>b</sup> 反応性の LGL リンパ球増加症を除外する必要がある。単クローン性の少数（500/μL 未満）の LGL または多クローン性の LGL 増加が認められる無症状の患者では、6 ヶ月ごとに末梢血のフローサイトメトリーおよび TCR 遺伝子再構成の検査を繰り返すべきである。

<sup>c</sup> 確定診断は出来るだけした方がよい。特に、T-LGL 数が 500/μL 未満の症例や血球減少のある症例では確定診断をつけることが不可欠である。

<sup>d</sup> T-LGL の典型的な免疫学的表現型は以下である：CD3+ CD8+ CD16+ CD57+ CD56- CD28- CD5 dim かつ/または CD7 dim CD45RA+ CD62L- TCRαβ+ TIA1+ granzyme B+ granzyme M+。

<sup>e</sup> TCR 遺伝子再構成の結果は慎重に解釈すべきである。クローン性の TCR 遺伝子再構成を示すが、細胞形態および免疫学的表現型検査で異常な T細胞集団を認めない場合、それだけで T細胞腫瘍とは診断できない。こうした現象は、健常者でも認められること。

<sup>f</sup> 原因不明の息切れまたは右心不全がみられる患者では。

注意：特に指定のない限り、すべての推奨はカテゴリ 2A である。

臨床試験：NCCN はすべてのがん患者にとって、最良の管理法は臨床試験にあると考えている。臨床試験への参加が特に推奨される。

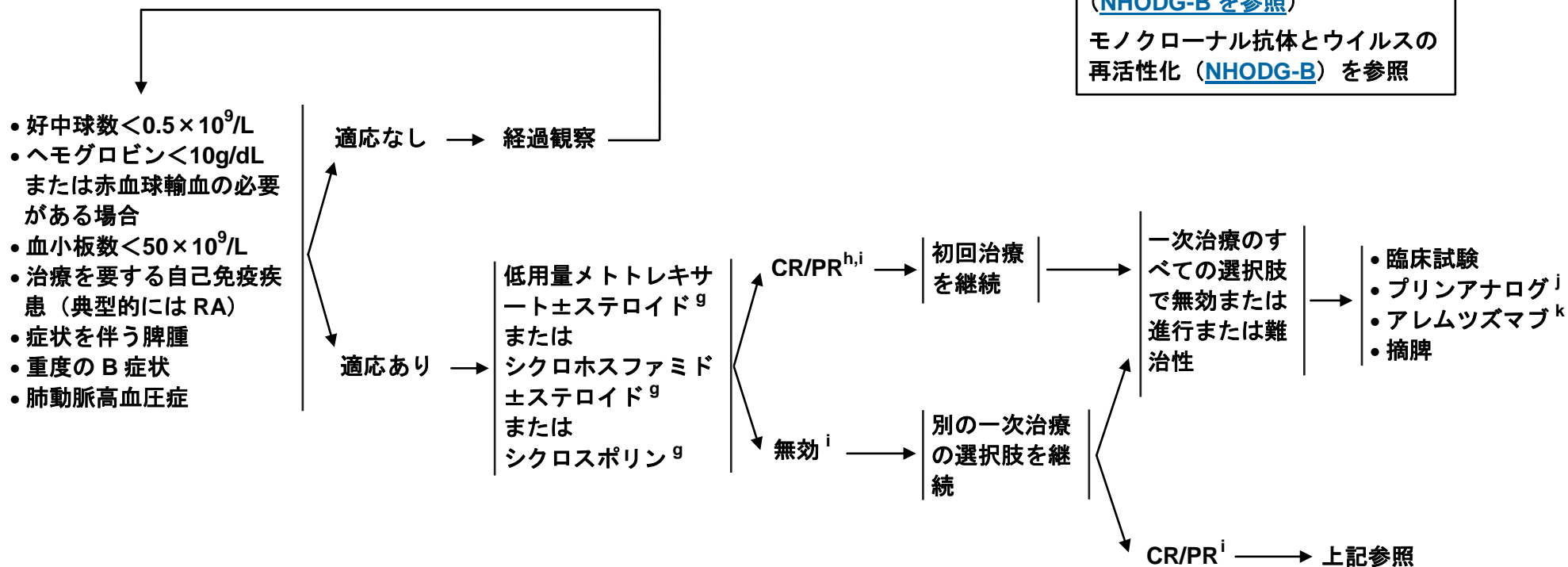
治療の適応

一次治療

治療効果  
(4ヵ月後)

フォローアップ

二次治療



<sup>g</sup> 自己免疫疾患のある患者では、メトトレキサート±ステロイドが有益となる可能性があり、貧血のある患者の一次または二次治療では、シクロホスファミドまたはシクロスポリンが選択肢となりうる。Lamy T, Loughran TP Jr. How I treat LGL leukemia. Blood 2011;117(10):2764-74.

<sup>h</sup> 完全奏効は次のように定義される：血算値の回復 (Hgb  $> 12g/dL$ 、好中球数  $> 1.5 \times 10^9/L$ 、血小板数  $> 150 \times 10^9/L$ )、かつリンパ球増加の解消 ( $< 4 \times 10^9/L$ )、かつ末梢血 LGL 数が正常範囲内 ( $< 0.5 \times 10^9/L$ )。部分奏効は次のように定義される：Hgb  $> 8g/dL$ 、かつ好中球数  $> 0.5 \times 10^9/L$ 、かつ血小板数  $> 50 \times 10^9/L$  へ血液学的パラメータが回復し、輸血を要しない。Bareau B, Rey J, Hamidou M, et al. Analysis of a French cohort of patients with large granular lymphocyte leukemia: a report on 229 cases. Hematologica 2010;95:1534-1541.

<sup>i</sup> シクロホスファミドによる治療については、二次性白血病のリスクが増大することから、無効の場合は4ヵ月までに制限し、4ヵ月後にPRが認められた場合でも12ヵ月までに制限すること。

<sup>j</sup> LGL白血病ではペントスタチン、クラドリビンおよびフルダラビンが使用されている。

<sup>k</sup> アレムツズマブは現在では販売されていないが、臨床使用のために入手できる場合がある。

注意：特に指定のない限り、すべての推奨はカテゴリ2Aである。

臨床試験：NCCNはすべてのがん患者にとって、最良の管理法は臨床試験にあると考えている。臨床試験への参加が特に推奨される。