

A CASE OF HIV-ANTIBODY POSITIVE HEMOPHILIA B WITH TONSILAR TUMOR

Hisao Fujiwara, Yuho Umeno, * Hidehal Fujii

Department of Otolaryngology, Nagasaki Chuo National Hospital

* Department of Pathology, Nagasaki Chuo National Hospital

A 62-year-old man with hemophilia B visited a hospital because of increased tonsillar tumor at the left side, who has been received 4800 unit of factor IX concentrate due to hematuria. He has been diagnosed a carrier infected with HIV (Human Immunodeficiency Virus) by the presence of HIV-antibody.

Immunologically, he showed a defect of cellular immunity with inversion of the helper/suppressor T lymphocyte ratio. His OKT

T helper cell was 13.6%, 72.4% OKT T suppressor cell. Serum IgA and IgG were increased. Tonsil showed papillary appearance which was found reactive follicular hyperplasia. Paracortical area reacted weakly with T cell immunohistological stain. These findings resemble to persistent generalized lymphadenopathy (PGL). The main purpose is to compare with the syndrome of PGL or AIDS related complex.

扁桃腫瘍をきたした HIV 陽性血友病の 1 例

藤原久郎 梅野祐芳

国立長崎中央病院 耳鼻咽喉科

藤井秀治

同、臨床検査病理

1. はじめに

AIDS (Acquired Immunodeficiency Syndrome) の恐怖は潜伏期間が長く、性的感染経路が主体で進行性、致死性症候群である。感染者は飛躍的に増加する事が予測され、一般人のみではなく、医療従事者にも恐怖感が強く診療拒否の話題がマスコミに取りあげられ大きな社会問題になっている。厚生省は 1992 年末には HIV (Human Immunodeficiency Virus) 感染者は約 3000 人、AIDS 発症患者は約 300 人程度と推定しているが、1987 年末の

統計では HIV 感染者は約 2400 人いて、そのうち血友病患者が 2000 人を占めており、社会上での大きな問題となっている。医療現場ではプライバシーの問題もからみ複雑になる。今回、血友病 B の患者に輸血後、HIV 抗体陽性となり carrier となった後、扁桃腫瘍を疑われた症例を経験したので報告する。

2. 症例

片〇種〇、62 歳、男性、農業

主訴：左扁桃腫脹

家族歴：出血性素因 (+)

入院歴：元来、出血傾向あり悩んでいたが昭和59年10月、虫垂炎発症時、血友病Bの診断を受けている。同年12月、虫垂炎の再燃あり再入院し加療を受けている。昭和60年6月、肉眼的血尿あり腎出血の診断で血液製剤第IX因子濃縮剤（クリスマシン）4800単位の輸血を受けている。同年6月、黄疸出現で内科入院、輸血後のnonAnonB肝炎と診断さる。8月、黄疸再燃で入院している。

現病歴：昭和62年2月、内科外来にてHIV抗体が検索され、ELISA法で陽性。IFA法で640倍と確認された。昭和63年、3月扁桃の腫脹感に気付き、4月AIDS発症が気になり当科外来を受診。扁桃腫瘍が疑われ精査目的で入院した。

入院時現症：身長166.5cm。体重72kg。体温36.6°。左扁桃上極を中心にブドウ状構造を持つ腫大した扁桃を認めた。白苔はなし（頸部リンパ節腫大は認めない。皮疹（-）。肝腫大（+）。

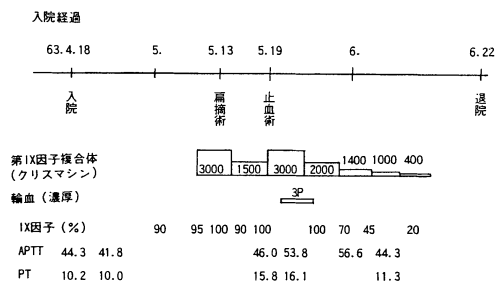
臨床検査成績：RBC $480 \times 10^6 / \mu l$ 、Hb 14.3g/dl、Hct 44.8%、WBC $7900 / \mu l$ 、Seg 27% St 1% Ba 1% Eo 2% Mo 6% Ly 61% Aty ly 1%、T-pro 8.5g/dl、TTT 7.0U、ZTT 16.3U、T-Bil 0.5mg/dl、GOT 16IU/l、GPT 13IU/l、LDH 334IU/l、AI-P 144IU/l、LAP 68IU/l、BUN 18.2mg/dl、Crea 0.7mg/dl、T-cho 163mg/dl、Na 141meq/l、K 4.1meq/l、Cl 100meq/l、Ca 9.0mg/dl、Al 57.8% α_1 13.0% α_2 28.4% β 8.0% γ 22.8%。CRP（-）。HBs-Ab（+）。WaR（-）。Urine正常、免疫学的検索は表Iの如くで、OKT4の減少、OKT4/OKT8の逆転、 γ -globlinの上昇、OKT8の増加が認められた。CT、MRI上では明らかな左右差あり。

入院時経過：一側性。かつ進行性扁桃腫大あり、悪性リンパ腫を否定するため第IX因子を輸血しながら扁桃摘を行った。（表2）。術中

表1

S. 62. 8		S. 63. 5. 2	
OKT4	16.8%	OKT3	87.5%
OKT8	63.9%	OKT4	13.6%
OKT4/OKT8	0.26	OKT8	72.4%
		OKT4/OKT8	0.19
		T	94%
		B	2%
		IgG	2150mg/dl
		IgA	494mg/dl
		IgM	233mg/dl
		IgD	10.9mg/dl
		C3	80mg/dl
		C4	34mg/dl
		PHA	33918 CPM
		Con A	11864 CPM
HTLV-3 (EIA) 陽性		HTLV-3 (W.B) 陽性	
HTLV-3 (IFA) 640			

表2



出血85ml。経過は良好であったがクリスマシンを1500単位に減量した所、小出血が始まり、緊急全麻による止血術を行なった。出血はボスミン綿圧迫で止血する程度であった。クリスマシンは増量。以後は順調に経過し6月退院となった。

病理所見：（図1、2）。扁桃表面は乳頭状構造を持ち、リンパ濾胞は腫大、細胞壊死像、好中菌浸潤像は認めず、sinus histiocytosis像も認めない。腫瘍性変化はなく reactive follicular hyperplasia と診断された。組織免疫染色ではB-cellはよく染るが、T-cell系はよく染まらなかった。

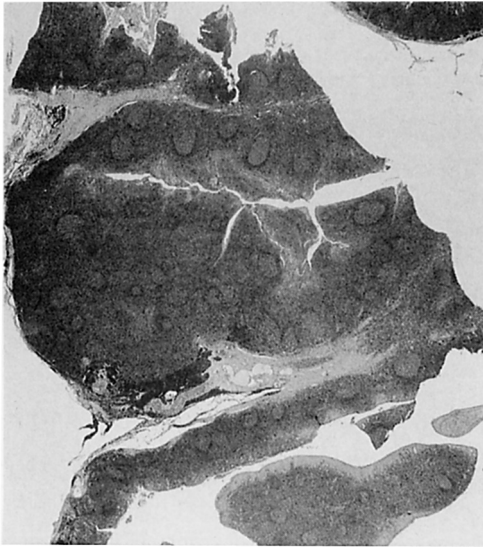


図1 口蓋扁桃乳頭状肥大

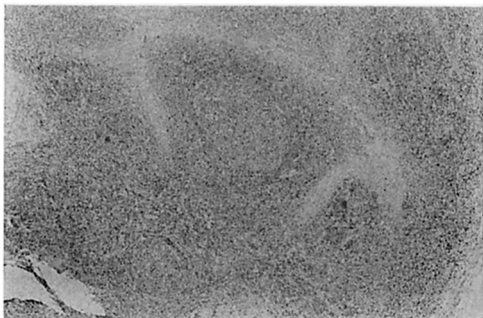


図2 上段 B cell 染色 正常範囲
下段 T cell 染色 染色性低下

3. 考 察

HIV 感染症の診断は病像が多彩なため、HIV 感染によって引き起こされる感染症の病態と HIV 感染の結果、細胞性免疫異常が引き起こす 2 次的病態の 2 通りに別けて考えた方が理解しやすい。日和見感染、悪性腫瘍像をみせる AIDS は HIV 感染症の最終像といえる。HIV 感染から AIDS 病像が出るまでには慢性に経過するため CDC (Center for Disease Control) では病期を第 1 群：感染初期に特有な、一過性の症状がみられる急性感染症の群。第 2 群：感染による症状はないが、抗 HIV 抗体陽性の群。第 3 群：持続性全身性リンパ節腫脹 (PGL; Persistent Generalized Lymphadenopathy) の群。第 4 群：リンパ節腫脹の有無にかかわらず、HIV 感染のその他の症状が合併している群の 4 群に分類している¹⁾。急性症状が出る時期は感染 2 週から 12 週にかけ発熱、咽頭痛、筋肉痛、リンパ節腫脹をきたす。伝染性単球増加症様の症状を呈し、3 週から 12 週にかけ抗体は陽性化してくる。無症候性キャリアの時期には症状は出ないが免疫異常は始まっている。CDC では PGL を鼠径部以外の 2 カ所の部位で直径 1 cm 以上のリンパ節が 3 カ月以上にわたって腫脹してると定義しており、AIDS の前段階の ARC (AIDS Related Complex) に相当する。ARC とは PGL の有無にかかわらず、免疫異常を加え、発熱、体重減少、下痢、全身倦怠感、寝汗などの臨床症状が発現した状態をも含んでいる。今回の症例は急性に経過した扁桃腫大で病理は reactive follicular hyperplasia ということから ARD の範疇と診断した。AIDS になったリンパ節の変化はリンパ球は減少、リンパ濾胞、皮質は消失し構造的破壊、Burn-out がみられる。悪性化がおこればカポジ肉腫、悪性リンパ腫をきたす。PGL の時期に生検されたリンパ組織は reactive follicular hyperplasia 像が初期像で、やがて

paracortical zone (T-cell zone) のリンパ球が減少してくる²⁾。小田³⁾はPLGの血友病患者の生検リンパ節にリンパ濾胞の過形成を認め、濾胞の楕円形、ひょうたん型等の不整像を認め、髄質には免疫芽球、形質細胞の増加を報告している。PGLの免疫学的検索を行った詳細な報告ではT-cell zoneのLeu3 T-helper cellが減少し、T-cytotoxic-suppressor cellは増加しており、末血のT-helper cellとT-cytotoxic-suppressor cellの比が1以下に逆転していても、T-cell zoneのレベルでは低下はあっても1以下の逆転はなかったと報告している⁴⁾。今回の症例ではB-cell系は正常に染まり、T-cell系は染色性は不良であり、T-helper cellの減少を反映しているものと考えられた。reactive follicular hyperplasiaとは被刺激状態にあるリンパ装置がその本来の構造を保ちながら著しく肥大している状態をいうが、濾胞とT領域が特に顕著な場合、T領域の過形成がみられる場合、濾胞の過形成がみられる場合等があり、これらの差は加えられる刺激の質的違いが大きいといえる⁵⁾。EB virus感染による伝染性単核症は大型の異型細胞を持ちホジキン病と誤診されることがあるが、リンパ節の免疫染色ではT-suppressor cellの方がT-helper cellを上まっており初期ではリンパ濾胞の増生が目立つという⁶⁾。扁桃の乳頭状過形成の報告は少なく、一側性

は約20%の頻度と報告があるが、その原因はよくわかっていない⁷⁾。今症例はHIV感染による細胞免疫系の障害が、baseにあり、口腔内でのなんらかの刺激が一側性過形成をもたらしたものと考えられる。

4. ま と め

血友病B患者の一側性扁桃腫大の扁桃摘行ないreactive follicular hyperplasiaの診断を併せてARCと判定した。

文 献

- Centers for Disease Control: Classification system for Human T-lymphotropic virus type III: MMWR35: 334-339, 1986
- Stansfeld, A. G: Lymph Node Biopsy Interpretation: Churchill Livingstone, 162-163, 1985
- 小田健司、他: 慢性全身性リンパ節腫脹を呈した血友病患者の1例: 広島医学40: 551~554, 1987
- Carlos, F. G: The Immunohistology of Persistent Generalized Lymphadenopathy Syndrome: A. J. C. P86: 706-715, 1986
- 小島瑞編: リンパ節の病理: 文光堂, 10-13, 1985
- 渡辺昌: リンパ節生検-リンパ系腫瘍へのアプローチ: 文光堂, 43-47, 1985
- 小島末知郎、他: 口蓋扁桃乳頭状肥大症の1症例. 耳鼻 34-651~654, 1988

質 疑 応 答

質問 三宅浩郷 (東海大)

Tumorを疑って手術を行なったとありましたが、Tumorを思わせる所見について御教示下さい。

応答 藤原久郎 (国立長崎中央)

Tumorを疑ったのは乳頭状肥大症が一側で、しかもこの1カ月Tumorの増大がみられたため、Tumorを疑った。

質問 大谷巖 (福島医大)

手術室や病室での感染予防対策が大変であったと思いますが

応答 藤原久郎 (国立長崎中央)

院内感染予防委員会にはかって手術場、病棟での対応を検討した。手術場ではディスポを用い、レスピレーターについても、ステリハイドガス滅菌法を用いた。