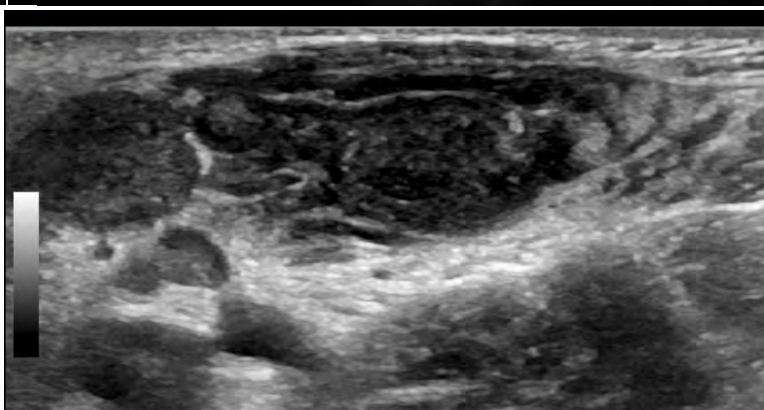
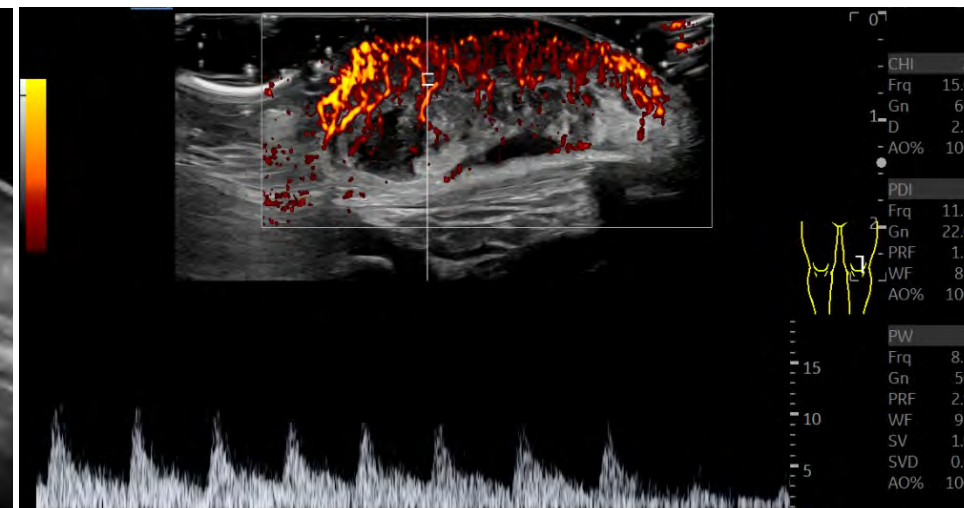
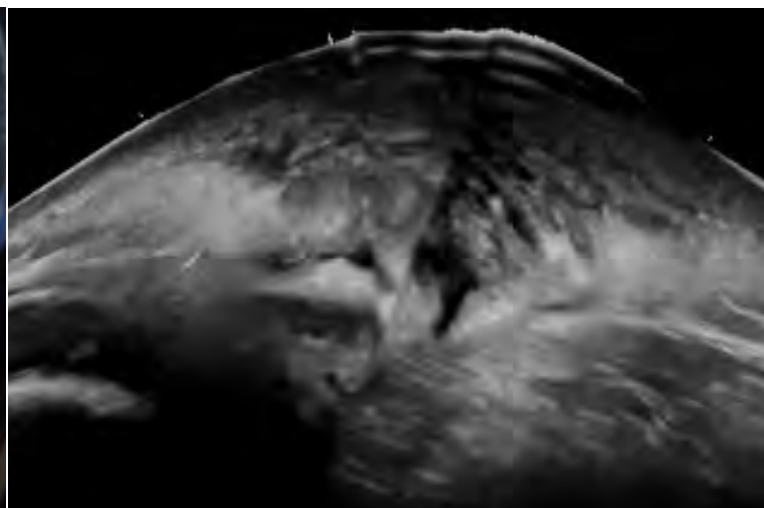


症例1 所見まとめ



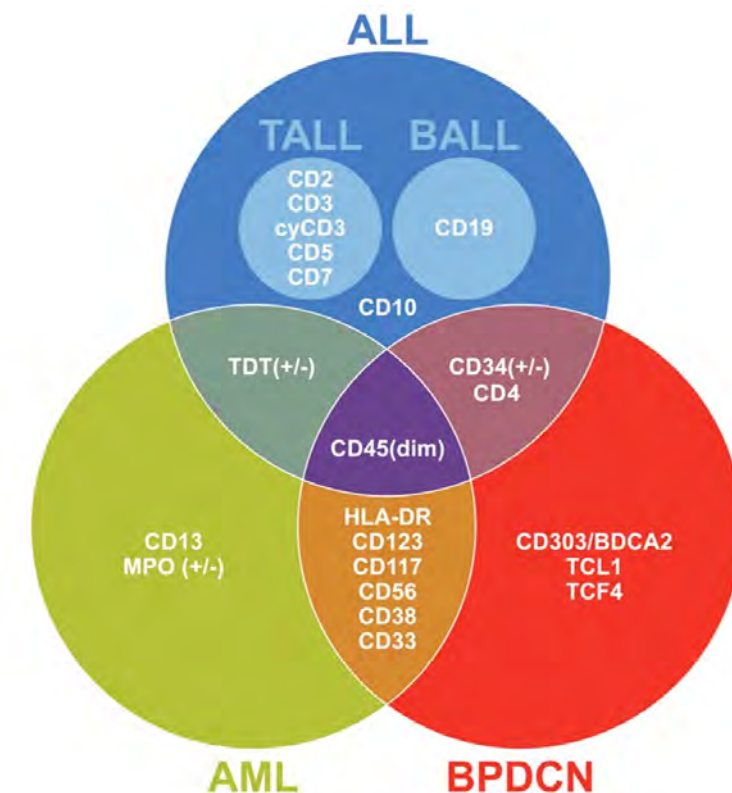
- ・膝部～膝上部の紫斑をともなう腫瘍
- ・超音波で真皮～皮下に分布する低エコー腫瘍
- ・血流表示はめだつがPSV10cm/s程度
- ・腫瘍へのFDG集積は比較的軽度（椎体周囲は褐色脂肪と思います）
- ・左鼠経LN病変は極めて低エコーかつ短期間で増大。
- ・節外への浸透性の増殖

解答 BPDCN: Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm

- ・ 形質細胞様樹状細胞（pDC）由来の極めて稀な血液腫瘍。
- ・ 2022 年 WHO分類で「樹状／組織球性腫瘍」の区分に収載。
- ・ 推定発症率は **0.04–0.05/10 万**、男女比はおよそ **3:1** で男性優位
- ・ 中央値 65–70 歳だが小児例も散発。
- ・ かつては Natural Killer cell Leukemia/Lymphoma と呼ばれていた

病理的 免疫表現型の特徴

- ・ 中型～大型の芽球様細胞が均一に増殖、真皮から皮下組織に密に増殖
- ・ 免疫表現型は CD123⁺、CD4⁺/CD56⁺ に pDC マーカーを伴う
- ・ ALLやAMLとのオーバーラップがみられる



© 2022 The Board of Regents of the University of Texas System

Typical cell surface markers of BPDCN and their overlap with those of other hematologic malignancies.

Cuglievan, B. *et al.* Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: a comprehensive review in pediatrics, adolescents, and young adults (AYA) and an update of novel therapies. *Leukemia* **37**, 1767–1778 (2023).

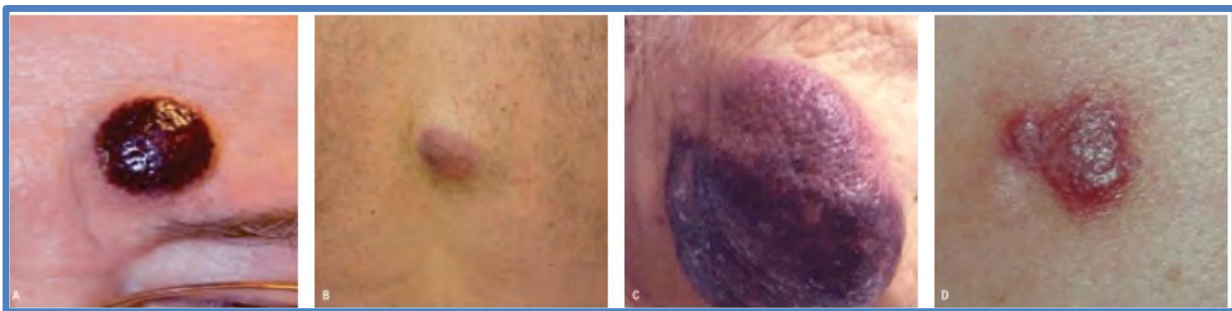
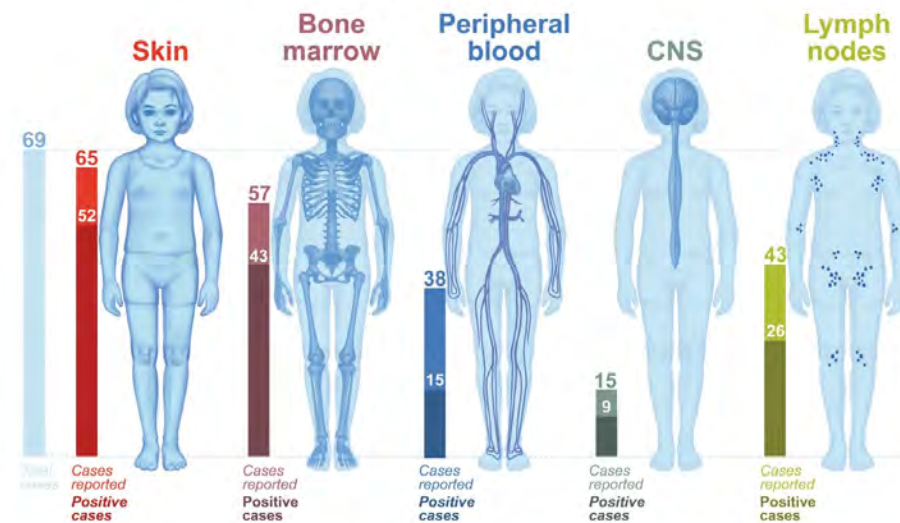
疫学と臨床像

- ・ 初発時に皮膚～皮下病変 **80 – 90 %**
- ・ 骨髓浸潤による汎血球減少 **70 – 80 %**
- ・ リンパ節腫大 **60 – 70 %**
- ・ 中枢神経（CNS）浸潤 **20 – 30 %**
- ・ 肝脾腫

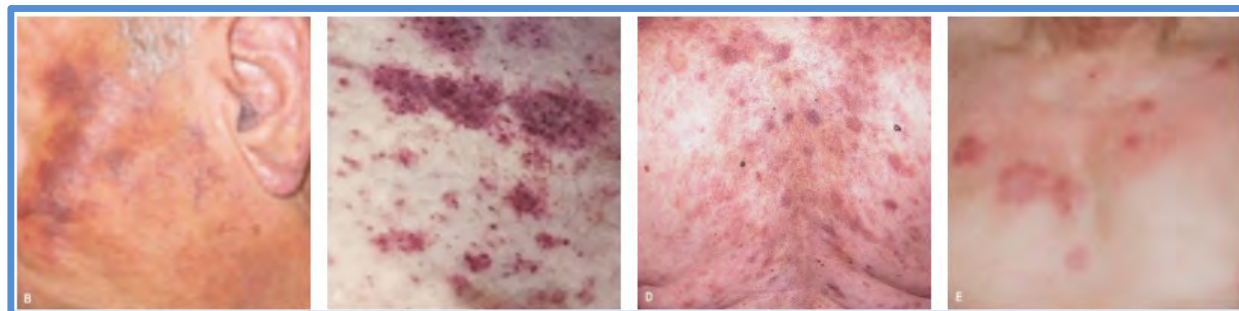
皮膚病変の特徴

- ・ 広範囲にわたるあざのような、または色素沈着した赤褐色の斑点。掻痒感を伴わないことが多い
- ・ 1つまたは複数のあざのような斑点が体のさまざまな部位に生じる。
- ・ 病変の発症からBPDCNの最終診断までの平均期間は6.2か月→ 血種としてフォローされがち

Summary of literature review: 69 total cases



Deep purple nodular lesions



Diffuse bruise-like or hyperpigmented red-brown macules

Julia F, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: clinical features in 90 patients. *Br J Dermatol.* 2013;169(3):579-586
 Cuglievan, B., J. et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: a comprehensive review in pediatrics, adolescents, and young adults (AYA) and an update of novel therapies. *Leukemia* **37**, 1767–1778 (2023)

病変の画像パターン: 非特異的ですが

CT, US 均一な軟部組織陰影

- ・ 筋程度の濃度の円形および卵形の均質な皮下腫瘍
- ・ 複数の皮下結節が互いに癒着し拡大
- ・ 皮膚、皮下所見の経過は特徴的とされている

💡 ポイント

皮膚皮下結節は、表皮は温存、真皮深層から皮下脂肪組織の腫瘍

PET/CT所見 FDG集積の過去報告例

- ・ 原発巣変やLN病変への集積

悪性度のわりにSUVmax値は比較的低い報告が多い。

(皮膚病変はSUVmax2.4~3.5)

乳房 : SUVmax=1.9

リンパ節 浸透性の増殖態度

- ・ 血液系疾患やリンパ腫などの浸透性増殖を想起

BPDCNの画像診断

✓ 皮膚の打撲血種契機 + 血流豊富、比較的低いFDG集積 + リンパ節や他臓器、骨髓病変

- ・ 皮膚の打撲痕、血種様腫瘍が急速増大したら、BPDCNをふくむ血液疾患も鑑別に

Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm of the breast Medicine 100(19):p e25699, May 14, 2021.

Kyohei Yoshioka, A rapidly advancing case of blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm leading to widespread skin thickening: A report featuring sequential computed tomography assessments, Radiology Case Reports, Volume 16, Issue 10, 2021, Pages 2929-2933,