

■症例 1

左第 10 肋骨腫瘍

久保千幸¹⁾

1) 九州労災病院 病理診断科

【症例】 43 歳男性

【現病歴】

肝腫瘍疑いの二次健診にて当院内科を受診した。造影 CT 検査にて肝に異常を認めなかったが、偶発的に左第 10 肋骨レベルの背側胸壁に肋骨変形を伴う腫瘤を指摘され、当院整形外科に紹介となった。画像による経過観察(8 ヶ月間)にて病変の経時的変化はみられなかったが、手術希望があり、胸腔鏡補助下左胸壁・腫瘍切除術を施行された。

【既往歴】 高血圧

【画像所見】

- ・造影 CT: 左第 10 肋骨背側に、骨外膨隆性に発育する 33x16x20 mm の腫瘤状病変を認め、第 10 肋骨の変形、溶骨性変化を伴っている。辺縁を主体に造影効果あり。
- ・MRI: 病変は T1 強調像で等信号、T2 強調像で高信号、T2 脂肪抑制像で抑制される。辺縁主体に造影効果を認める。
- ・PET-CT: SUV_{max} 2.36

【肉眼所見】

第 10 肋骨と接して胸腔内に突出する比較的境界明瞭な黄白色～灰白色調の腫瘤性病変が認められる。胸腔への露出は認めない。

【問題点】 病理組織診断、発生部位

■症例 2

左大腿前面に発生した多彩な組織像を呈する

軟部腫瘍の一例

綾田善行¹⁾, 北山貴裕²⁾, 藤原智洋³⁾, 尾崎敏文³⁾, 山元英崇¹⁾

1) 岡山大学医歯薬学総合研究科 病理学(腫瘍病理)

2) 岡山大学病院 放射線科

3) 岡山大学 整形外科

【症例】 60 歳代男性

【現病歴】

X 年 2 月頃より左大腿部の腫瘤を自覚され、X 年 6 月に近医を受診された。エコーや MRI で悪性腫瘍が疑われたため、X 年 8 月に当院整形外科に紹介受診された。X 年 9 月に針生検で悪性の診断となり、X 年 10 月に広範切除術を施行された。

【画像所見】

MRI:左大腿前面に 10 cm 大の多房性、分葉状の腫瘤性病変を認める。内部は T1WI で不均一な低信号、T2WI で不均一な高信号を示し、造影効果を伴っている。腫瘤の周囲には筋膜に沿って T2WI および造影 T1WI で高信号域を認め、腫瘍の浸潤が示唆される。

【組織所見】

① 生検材料

浮腫状～粘液基質状の線維結合織を背景に、紡錘形ないし多稜形の異型細胞が増殖している。索状に配列する類上皮形態の異型細胞も認めた。免疫組織化学の結果は下記の通りであった。High-grade sarcoma with myxoid feature (myxofibrosarcoma が最も疑われる)と診断した。

陽性: CD34

陰性: α -SMA, desmin, myogenin, h-caldesmon, calponin, S-100, SOX10, MDM2, CDK4, H3K27me3(部分的な欠失)

② 切除材料

皮下脂肪織内を主座とする 9.5×9.0×4.7 cm 大の境界明瞭な白色腫瘤性病変が切除された。病変内部は不均一で、粘液腫状～線維性基質を背景に紡錘形や多角形の異型細胞が増殖する領域と異型紡錘形細胞が束状に密に増殖して地図状の壊死を伴う領域が混在してみられた。一部に、豊富な好酸性細胞質を有する腫瘍細胞や、類骨、軟骨基質が認められた。

【検討項目】

1. 病理診断（最終的な組織型）
2. 生検診断（生検でどこまで推定組織型に言及するか）
3. 画像所見（組織像との対比）

■症例 3

前腕筋肉内腫瘍の一例

牧瀬尚大¹⁾, 影山肇¹⁾, 及川麻理子¹⁾, 杉山孝弘¹⁾, 木下英幸²⁾,
萩原洋子²⁾, 鴨田博人²⁾, 米本司²⁾, 荒木章伸¹⁾

1) 千葉県がんセンター 臨床病理部

2) 千葉県がんセンター 整形外科

【症例】10 歳代、男性

【既往歴】特記事項なし

【家族歴】特記事項なし

【現病歴】

左前腕内側腫瘍を指摘された。外傷歴なし。疼痛なし。

2 度の生検にて確定診断に至らず、辺縁切除された。

術後 4 年で無病生存。

【画像所見】

左前腕の筋肉内に 15x4x4 cm 大の腫瘍を認める。

MRI では T1 やや high、T2 は概ね high だが不均一。腫瘍辺縁に Flow void が散見される。

【肉眼所見】

充実性で硬い腫瘍。断面は乳白色～淡褐色で血管が散見される。

【組織所見】

粘液性、膠原線維性、硝子性の基質と豊富な小血管を背景に、均一な核を持つ異型に乏しい上皮様～紡錘形細胞が疎密を呈して増殖している。血管周囲で渦巻くような像も見られる。核分裂像は乏しい。壊死なし。

【免疫染色】

びまん性陽性：CD99

部分陽性：CD34, CAM5.2, ERG

陰性：AE1/3, EMA, SMA, S100, STAT6, GLUT1, MUC4

【問題点】病理診断

■症例 4

腰部の巨大軟部腫瘍の一例

A case of a large soft tissue tumor of the lumbar region

児島直樹¹⁾，新村楓²⁾，坂東燎²⁾，澤村千草²⁾，
小柳広高³⁾，五木田茶舞²⁾，神田浩明¹⁾

1) 埼玉県立がんセンター 病理診断科

2) 同 整形外科

3) 同リハビリテーション科

【症例】30 歳代 女性

【主訴】腰部腫瘍

【現病歴】

腰部に皮下腫瘍を自覚し、2 ヶ月後の前々医の CT 検査で病変が確認された。その 1 ヶ月後に前医を受診して針生検を施行されたところ、2 週間後の再診時には生検部が 2cm 大の痂皮を伴って潰瘍化していた。確定診断に至らないものの、紡錘形細胞肉腫が疑われたことや、腫瘍が急速に増大していることから、精査加療目的に当院紹介となった。当院でも再度針生検を施行したが、皮膚自壊の恐れがあり、早期に広範切除を施行した。

【既往歴・併存疾患】

先天性難聴，乳房腫瘍(当院で同時に精査し、乳腺症の可能性が高い)

【画像所見】

(術前の当院造影 CT) ひだり腰背部に 160mm 大の腫瘍形成あり。病変の辺縁部は不整に造影され、中心部は造影効果が乏しい。2 ヶ月前と 1 ヶ月前の他院 CT と比較して、増大している。全身に転移を疑う所見は明らかではない。

【病理所見】

● 切除検体

切除検体は表層が皮膚に覆われており、中心部に痂皮を伴う。水平断で割を入れると、境界明瞭な楕円形腫瘤が形成されており、中心部に粗大な壊死を伴う白色調の軟らかい充実性病変を認める。病変径は 162×136×125mm。

組織学的には、比較的均一な紡錘形細胞が束状に交錯しながら増殖している領域や、粘液性変化を伴って網目状に増殖している領域がある。鹿角様の薄壁血管の介在や、辺縁部では成熟脂肪細胞の取り込みも認められる。核分裂像を 20/1.73 mm²以上認める。壊死は全体に梗塞壊死の要素が強く、腫瘍性凝固壊死は明らかではない。切除断端は極めて近接している部分もあるが、断端への露出は明らかではない。

<免疫組織化学染色・FISH 結果>

- 他院針生検(他院染色) : Cytokeratin AE1/AE3(-), S100(-), SMA(-), desmin(-), Myogenin(-), MyoD1(-), EMA(-), CD34(-), STAT6(-)
- 当院針生検 : S100(+, rare), SOX10(-), H3K27me3(減弱～消失?), p53(wild type pattern), MTAP(欠失), MDM2(±), SMARCB1(保持), HMB45(-), Melan A(-)
- 切除検体 : S-100(-), H3K27me3(保持), MTAP(欠失), CD34(-), CD30(+) など
- *CDKN2A/B* 欠失 FISH : ホモ欠失パターンの細胞が大多数を占める(84%)

【問題点】 診断に関わる診療上の問題点、腫瘍に関する悪性度など

■症例 5

再発巣に脱分化成分が出現した

Extra-axial Chordoma の一例

杉浦善弥^{1, 2)}, 加藤聖大¹⁾, 三輪哲史³⁾, 森直樹¹⁾, 五味川龍¹⁾,
富永真美¹⁾, 森紘一朗⁴⁾, 平井利英³⁾, 比島恒和¹⁾, 元井亨¹⁾

1) がん・感染症センター都立駒込病院 病理科

2) 聖マリアンナ医科大学 病理学

3) がん・感染症センター都立駒込病院 骨軟部腫瘍科

4) がん・感染症センター都立駒込病院 放射線科

【症例】60 代、男性

【臨床経過】

既往歴、家族歴に特記事項なし。X-21 年、右足部の疼痛と腫脹で近医を受診し悪性ではないと言われ放置。X-19 年、当院受診し海綿状血管腫の疑いで経過観察。X-17 年、辺縁切除が施行され、Parachordoma と病理診断されたが X-12 年に局所再発巣の切除検体にて Extra-axial chordoma の診断となった。右下腿皮下転移(X-11 年)、局所再々発及び右大腿皮下転移(X-7 年)の切除が施行された。X 年 6 月、CT 検査にて 3 回目の再発及び右下腿、右大腿、腹腔内転移あり。再発巣に緩和照射されたが表皮自壊と出血を伴う潰瘍形成があり、感染を合併。X 年 11 月右下腿切断、結腸・腹壁腫瘍切除術が施行された。

【画像所見】

初発病変の CT 画像では原発腫瘍は軟部組織を占拠するが、辺縁に骨皮質を押し広げる所見が見られた。MRI (T2WI) 画像では著明な高信号を示し、内部に多数の隔壁構造があり髄内に一部進展していた。切断術前の CT 画像では再発腫瘍は著明に増大し辺縁部に造影効果を伴う充実成分が見られた。

【病理所見】

いずれの腫瘍も肉眼的に白色線維性に区画された大小の分葉状胞巣構造を形成し、豊富な粘液基質を有していた。組織学的には紡錘形あるいは多空胞状の多稜形腫瘍細胞が粘液基質中に小塊状や散在性に見られた。核異型は軽く細胞質は好酸性でしばしば多空胞状。分裂像は乏しかった。一部の病変では軟骨形成があった。免疫組織化学的にケラチン、S100 タンパク、Brachyury が陽性。切断検体の再発巣は肉眼的に踵骨を破壊し占拠する塊状腫瘤を形成し、出血壊死を伴う充実成分が辺縁部に見られた。同部は紡錘形あるいは多型細胞が増殖する高悪性度肉腫の像を呈しており Brachyury は陰性で脱分化成分と考えられた。周囲の成分とは移行像が見られた。

【問題点】

①病理診断の妥当性、②原発腫瘍の発生部位、③Chordoma の脱分化様式に関して。

■症例 6

肺動脈腫瘍の一例

(A case of pulmonary artery tumor)

増本陽介¹⁾, 毛利太郎²⁾, 高森聖人³⁾, 松尾芳雄⁴⁾, 小田義直^{1, 2)}

1) 九州大学病院 病理診断科

2) 九州大学大学院医学研究院 形態機能病理学

3) 九州大学大学院医学研究院 病態修復内科学

4) 福岡赤十字病院 放射線科

【症例】 74 歳女性

【主訴】 労作時息切れ

【既往歴】

高血圧、B 型大動脈解離、脂質異常症、胆嚢摘出術後、変形性膝関節症

【現病歴】

4 ヶ月前より労作時息切れあり、前医 CT で左肺動脈近位部に血栓による閉塞所見を認め、抗凝固薬投与にて経過観察されていた。

症状消失していたが 1 ヶ月前に労作時息切れ再増悪のため、前医再受診し前医 CT で肺動脈腫瘍および肺転移を疑う所見を認めた。当院紹介受診となり、腫瘍浸潤による突然死リスク軽減を目的として、肺動脈腫瘍摘出術が緊急で施行された。

【血液検査所見】

CBC, 生化学: 著変なし

凝固系: PT 71.7%, INR 1.19, APTT 32.9sec, D-dimer 0.6 μ g/ml

腫瘍マーカー: CEA 2.7ng/ml, AFP 3.4ng/ml, CA19-9 11.5U/ml, CA125 19.8U/ml, PIVKA-2 32mAU/ml, CA15-3 23.2U/ml, NSE: 28.8ng/ml, ProGRP: 149.0pg/ml

【画像所見(単純・造影 CT)】

<初診時>左肺動脈本幹から造影不良あり。

<再診時>左肺動脈本幹～区域枝内腔に病変が充満し、連続的に右肺動脈本幹～上葉区域枝内腔に進展あり。病変内に線状・管状の増強域あり、遅延相で不均一な軽度の増強効果あり。

【病理所見】

<組織所見>濃染腫大した多形性に富む核を有する円形～紡錘形の異型細胞が無秩序や束状に増生し、地図上壊死、脂肪芽細胞、線維性間質および一部粘液様変化を伴う。偏在核と豊富な好酸性細胞質を有する腫瘍細胞も認める。

【問題点】 病理診断