

演題 1：右肩軟部腫瘍の一例

演者：綾田善行¹⁾, 藤原智洋²⁾, 北山貴裕³⁾, 国定俊之²⁾, 近藤宏也²⁾, 尾崎敏文²⁾, 山元英崇¹⁾

演者所属：1) 岡山大学学術研究院医歯薬学域病理学(腫瘍病理), 2)岡山大学整形外科学, 3)岡山大学学術研究院 医療開発領域 放射線科

抄録

【症例】

90 歳代女性

【現病歴】

X 年 3 月頃に右肩の腫脹を自覚し、徐々に増大するため近医を受診された。MRI で右肩発生の悪性腫瘍が疑われたため、当院整形外科に紹介受診となった。針生検で悪性の診断となり、X 年 5 月に広範切除術を実施した。

【画像所見】

MRI: 右肩甲骨部に長径 16 cm 大の腫瘤を認める。内部は T1WI と T2WI で不均一な低～高信号を示し、辺縁主体に造影効果や拡散制限を伴っている。また、腫瘍内の一部に脂肪成分を認める。

【組織所見】

・生検材料

広範な壊死を伴う検体が採取されている。血管周囲に viable な腫瘍細胞の残存がみられ、紡錘形～多角形の形態を呈している。免疫組織化学の結果は下記の通りであった。

陽性: desmin(partial+), MyoD1(partial+), CDK4

陰性: α SMA, calponin, h-caldesmon, myogenin, CD34, S-100, MDM2

High-grade pleomorphic sarcoma with myogenic differentiation と診断し、鑑別として多形型横紋筋肉腫や多形型平滑筋肉腫、脱分化脂肪肉腫などが考えられた。

・切除材料

17×16×10 cm 大の境界明瞭な腫瘍が、上腕骨および肩甲骨と合併切除された。断面では出血を伴う灰白色調領域と黄白色調領域を認めた。灰白色調領域では紡錘形や多角形の異型細胞が密に増殖しており、地図状の壊死を伴っていた。好酸性細胞質を有する腫瘍細胞もみられた。黄白色調領域では、異型脂肪細胞と線維間質内の異型細胞の増殖を認めた。

【検討項目】

病理診断（最終的な組織型）

演題 2：右大腿軟部腫瘍の一例

宮城尚平¹⁾，小池宏²⁾，佐藤啓¹⁾，加留部謙之輔¹⁾

1) 名古屋大学医学部附属病院 病理部

2) 名古屋大学医学部附属病院 整形外科

【症例】

40 歳代男性

【現病歴】

10 年前から右大腿腫瘍を自覚していた。徐々に増大傾向のため X 年 5 月に前医整形外科で切開生検が施行されたが、確定診断には至らなかった。その後当院整形外科に紹介受診され、X 年 8 月に当院で広範切除が施行された。

【画像所見】

縫工筋内部の 4.0x3.6x5.0 cm 大の病変を認めた。T1 強調像で筋より淡く高信号、T2 強調像で不均一な高信号、拡散強調像で高信号を示した。造影では辺縁優位に不均一な造影効果を示し、脂肪抑制 T1 強調像で抑制されなかった。内部に T1 強調像で小さな高信号域を認め、出血成分が疑われた。

【肉眼所見】

筋内に 4cm 大の黄色充実性腫瘍を認めた。腫瘍辺縁には被膜がみられた。断面は概ね均一であるが一部に出血を伴っていた。

【組織所見】

紡錘形から多形性に富む腫瘍細胞が特定の配列を示さずに増殖している。腫瘍の一部に好酸性細胞質を有する腫瘍細胞を認める。また腫瘍胞巣内にリンパ球浸潤がみられ、泡沫細胞集簇巣が散見される。核分裂像を 1 個/50HPFs 程度認める。腫瘍内に出血及び壊死を認める。

【免疫組織化学的所見】

陽性： α SMA(部分陽性), desmin(部分陽性), myogenin (少数), myoD1 (少数)

陰性：caldesmon, CD34, S-100, SOX10, ERG, MDM2, CDK4

H3K27me3 (retained), Ki-67 labeling index 5%

p53 は腫瘍の一部に陽性集団を認めた。

【問題点】

病理診断

演題 3：背部腫瘍の一例

牧瀬尚大¹、影山肇¹、杉山孝弘¹、坂入祐一²、岩田剛和²、木下英幸³、萩原洋子³、鴨田博人³、米本司³、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 呼吸器外科

3 千葉県がんセンター 整形外科

【症例】50 歳代、男性

【既往歴】高血圧、痛風、高脂血症

【家族歴】父胃癌、母大腸癌

【現病歴】2 年ほど前から左背部痛あり。1 年以上前から左背部の膨隆を自覚していた。前医 MRI で左背部軟部腫瘍を指摘され、精査加療目的で当院を受診した。

【画像所見】

上位胸椎レベルの左脊柱起立筋内に長径 5cm の腫瘍を認める。MRI では T1 low、T2 high。

【組織所見】

豊富な線維性間質を伴いながら巣状に増殖する腫瘍である。個々の腫瘍細胞は比較的均一な偏在核と好酸性の胞体を持つ上皮様/形質細胞様細胞で、ラブドイド細胞も少数見られる。壊死なし。

【免疫染色】

びまん性陽性：c-kit, CD99, CAM5.2, panTRK.

部分陽性：AE1/3, S100.

保持；INI1, SMARCA4.

陰性：EMA, SMA, desmin, myogenin, myoD1, caldesmon, CD34, DOG1, melanA, HMB45, CD38, INSM1, synaptophysin, WT1, MUC4, NKX3.1, DDIT3, ALK.

【FISH】

EWSR1 遺伝子再構成あり。*SS18* 遺伝子再構成なし。

【経過】

針生検で肉腫の診断となり、術前 AI 療法 3 コースの後に広範切除が行われた。手術後 8 か月で多発軟部転移が指摘された。その後、肺や縦隔などへ多発転移を認めた。AI 療法 2 コース、GD 療法 6 コース、肺部分切除、重粒子線療法、放射線療法などが行われ、手術後 66 か月で有病生存中である。

【問題点】病理診断

演題 4：左大腿軟部腫瘍

岡崎ななせ^{1,2}、山下享子^{1,2}、植野映子³、黒澤紀雄⁴、早川景子⁴、松本誠一⁴、阿江啓介⁴

1. 公益財団法人 がん研究会 がん研究所 病理部
2. 公益財団法人 がん研究会有明病院 病理部
3. 公益財団法人 がん研究会有明病院 画像診断部
4. 公益財団法人 がん研究会有明病院 整形外科

【症例】51 歳男性

【現病歴】左大腿部の腫瘍を自覚し、3 日後に近医整形外科を受診した。神経鞘腫疑いにてさらに 3 日後に前医へ紹介されたが、画像上神経鞘腫として典型的とは言えず、経過と合わせ緩徐に発育する腫瘍が疑われた。5 日後に当院整形外科紹介となり、切開生検ののち広範切除術が行われた。

【MRI 所見】左大腿前方筋間～腸骨筋内と考えられる領域に 93×66×68 mm 大の腫瘤性病変が認められた。病変は T2 強調像で不均一な高信号を示し境界明瞭であった。病変最外層は T1 強調像で高信号を示し、脂肪抑制で抑制され、脂肪を含有すると考えられた。病変内部はほとんど造影されず、辺縁優位に僅かに造影されるのみであった。

【病理所見】肉眼的には筋肉内に主座を置き壊死を伴う半透明～灰白色調の腫瘤性病変が認められた。組織学的には壊死を広く伴う腫瘍で、辺縁部には、大半が壊死に陥っているものの成熟脂肪細胞に分化した腫瘍領域が広く認められた。病変中央部では、分岐する細血管を伴って粘液性基質を背景に腫瘍細胞が概ね中等度の密度で増殖していた。腫瘍細胞には核の変形・大小不同や多核化といった多形性が見られ、多形性を示す lipoblast も散見された。一部では、血管周囲における腫瘍細胞密度の上昇や、ごく少量の紡錘形細胞増殖が見られた。核分裂像は多い部分で 10 高倍視野あたり 12 個程度認められた。

【免疫染色結果】S-100 protein(-), CD34(+, focal), MDM2(-), perilipin(+, lipoblast 主体), Ki-67 L.I. 約 25%

【FISH 結果】MDM2 増幅(-), DDIT3 split(+), FUS::DDIT3(+)

演題 5 : Ewing sarcoma of the lung showing peculiar intratumoral transformation

Authors

Tomonori Kawasaki, Satoshi Kanno, Tomoyuki Hishida, Satoko Nomura, Ryo Taguchi, Tetsuya Umesaki, Yoshinobu Ichiki, Hiroyuki Nitanda, Kyoichi Kaira, Takuya Watanabe, Tomoaki Torigoe, and Jiro Ichikawa

Affiliations

Saitama Medical University International Medical Center, Hidaka, Japan
University of Yamanashi, Chuo, Japan

Background:

Ewing sarcoma is a small round cell mesenchymal neoplasm showing gene fusions involving one member of the FET family of genes and a member of the ETS family of transcription factors.

Case Report:

The patient, a 57-year-old man, presented with an abnormal chest shadow during a medical examination. Computed tomography revealed a well-circumscribed mass, measuring 38 mm, in the lower lobe of the left lung. Intraoperative touch smears from the tumor cytologically showed high cellularity in a slightly necrotic background with occasional macrophages. The tumor cells were singly dispersed or loosely arranged in solid clusters and possessed scanty cytoplasm and ovoid or irregular, fine-granular nuclei with small nucleoli. Large and/or multinucleated cells were also sporadically observed. Histologically, poorly demarcated cells showing high N/C ratio proliferated diffusely and densely, accompanied by a well-developed vascular network. Furthermore, aggressive focus with cell enlargement, prominent nucleoli, mitotic activity, and coagulation necroses was identified within the tumor. Immunohistochemical examinations revealed tumor cells to be NKX2.2 (+), CD99/MIC2 (+), vimentin (+), p53 (the former: wild/the latter: mutant pattern), Rb1 (loss/retained), and Ki67/MIB-1 (relatively low/high). *EWSRI* split signals were definitely confirmed by FISH analysis.

Discussion:

Our present case has academic significance, notably in the perspectives of its locational rarity, differential diagnoses including neuroendocrine neoplasms, and developmental intratumoral progression.

<Debatable points>

1. Our current case highlights potential intratumoral progression in Ewing sarcoma, prompting the

question of whether this represents a developmental transformation.

2. While we are preparing to publish this case, it is worth noting that, from a cytopathological perspective, this would be only the second English-language report of primary pulmonary Ewing sarcoma. Would you recommend focusing the manuscript more on the underlying tumorigenic mechanisms or on the detailed cytological features?

演題 6：左大腿骨遠位骨腫瘍

田中宏和、芦澤かりん、中村泰大、小林直樹、長谷川延彦、古川直樹、八百板知哉、窪田大介、元井 亨、石島旨章、齋藤 剛、高木辰哉

48歳男性、左大腿骨遠位骨腫瘍。半年ほど前より左膝の痛みを感じていた。画像上左大腿骨遠位に骨内外腫瘍を伴う腫瘍を認めた。腫瘍はX-pでは骨皮質の菲薄化を示し、CTでは大腿骨後面の溶骨性変化を示し骨外腫瘍を伴っていた。またMRIではT1:low~high intensityが混在、T2:low~iso intensityを示した。骨内病変から採取された生検では比較的均一な類円形単核で淡明な細胞質を有する腫瘍細胞が増殖しており、巨細胞はほとんどみられなかった。一部毛血管周囲性の増殖パターンや紡錘形細胞もみられた。異型は比較的弱かったが核分裂像は散見された。後日骨外病変より採取された生検検体も同様の像を示した。免疫染色ではこれらの腫瘍細胞はHistoneG34W陽性を示した。Conventional giant cell tumor of bone(GCTB)と判断しうる病変がみられず、この時点では少なくとも低悪性度の骨腫瘍とするに留まった。経過中に腫瘍の増大を認めたため、広範切除+腫瘍人工関節置換術が施行された。切除検体では上記類円形核を有する細胞と紡錘形細胞が比較的明瞭な境界をもって密に増殖していたが、巨細胞はほとんどみられなかった。核分裂像は目立った。最大断面を含む多くの部分を標本化したところ、ごくわずかにconventional GCTBと判断しうる部分が確認され、malignant GCTBと判断した。以下の点について、討論をさせていただきたいと思っています。1)初回生検時の診断はどうすべきであったか？2)Histone変異陽性の骨悪性腫瘍の分類・定義に関して。