

症例 3

30歳代 男性

検体: 気管支擦過細胞診

主訴: 発熱、咳嗽

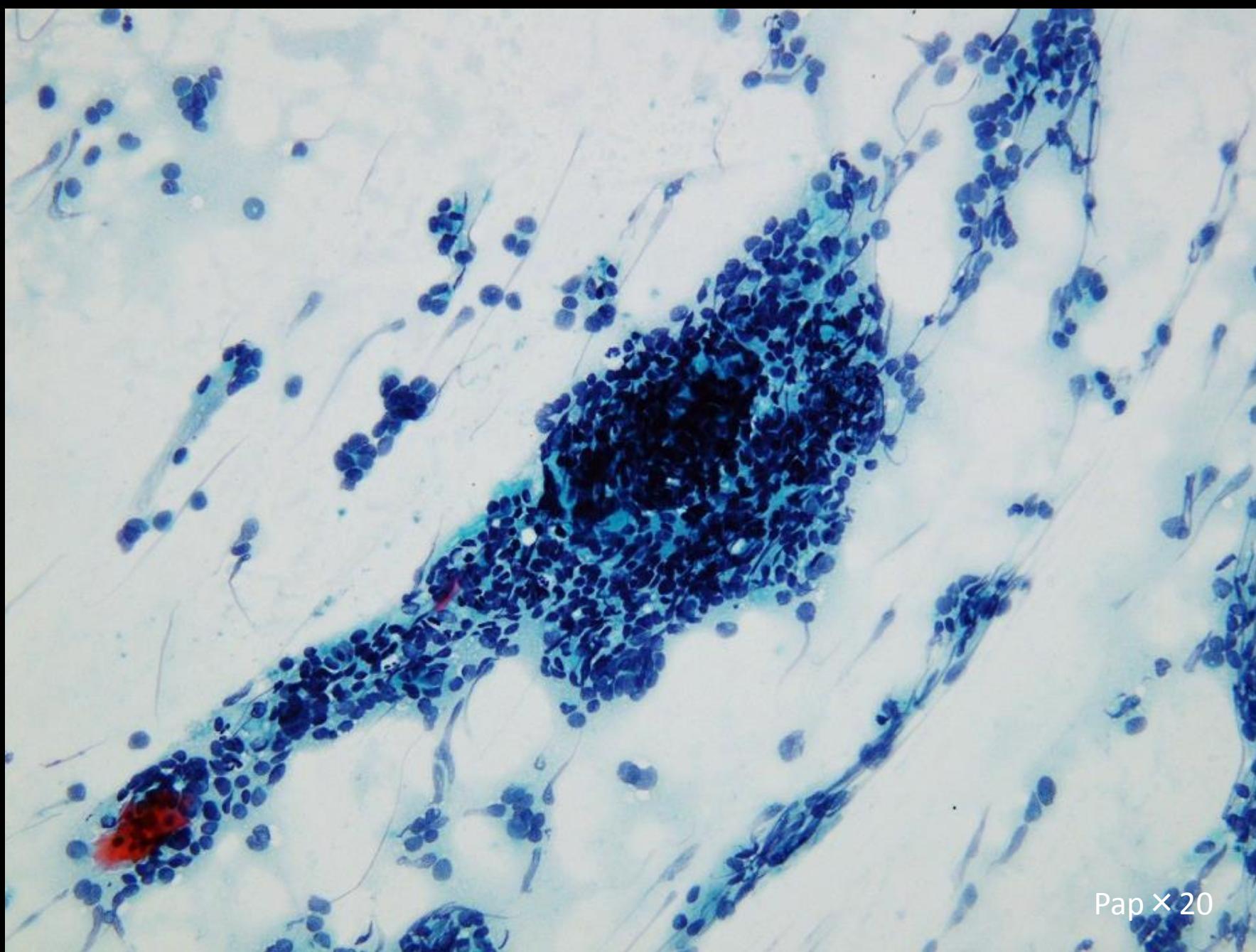
既往歴:

発熱、咳嗽が止まらず、近医受診。

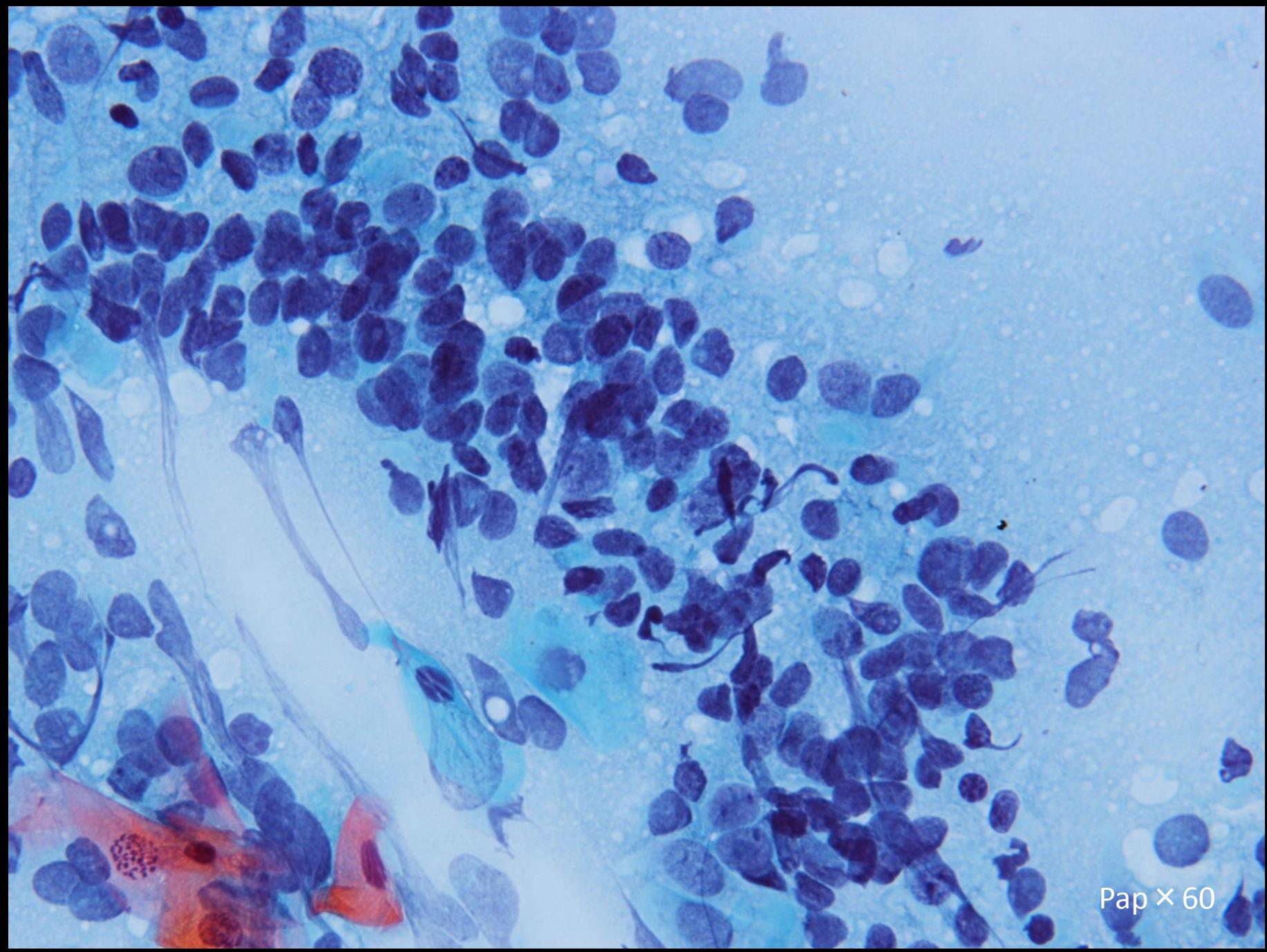
胸部CTにて巨大縦隔腫瘍指摘され、当院受診。

気管支鏡施行される。

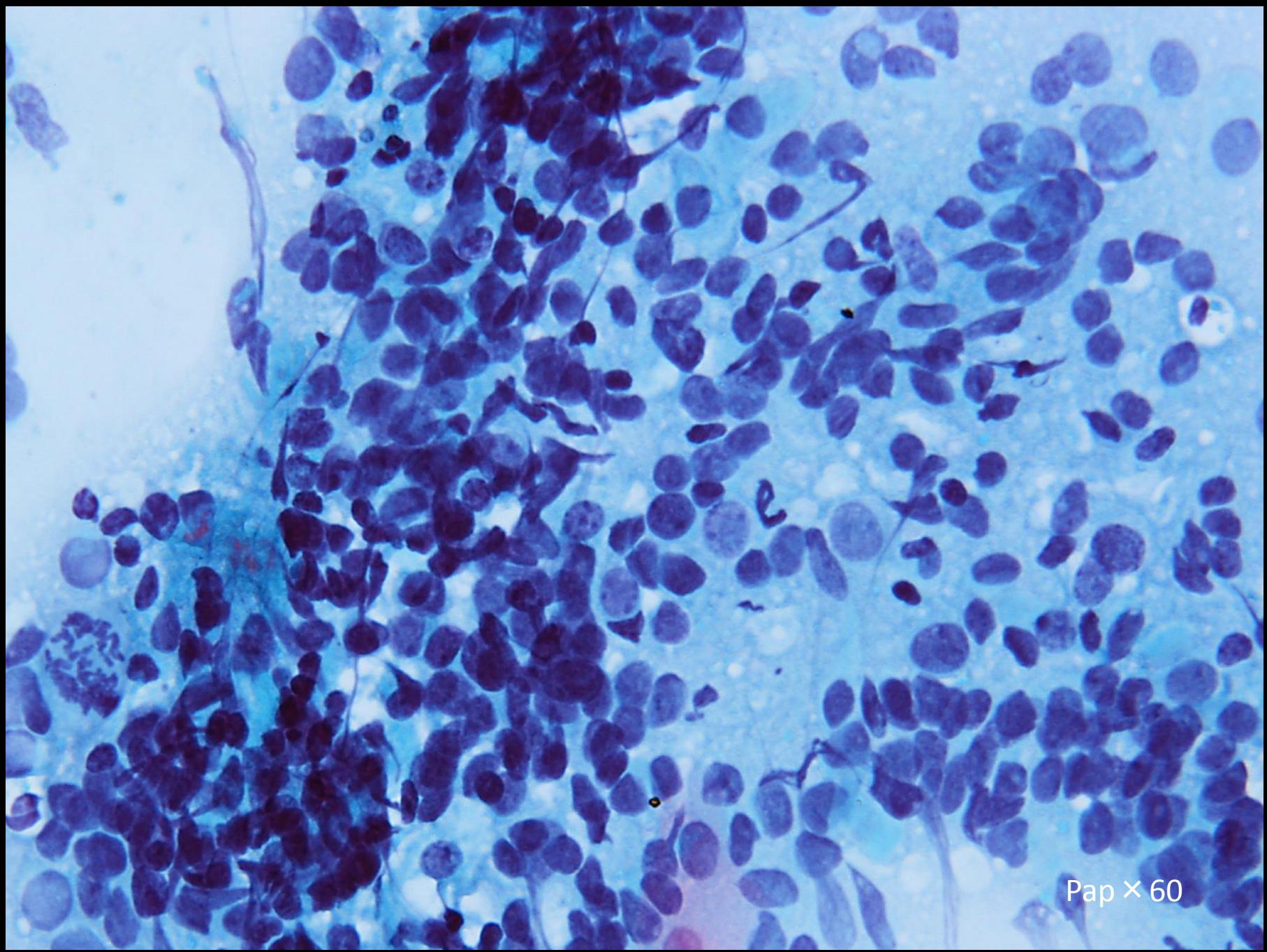
腫瘍マーカー: ProGRP 5847.2 pg/mL



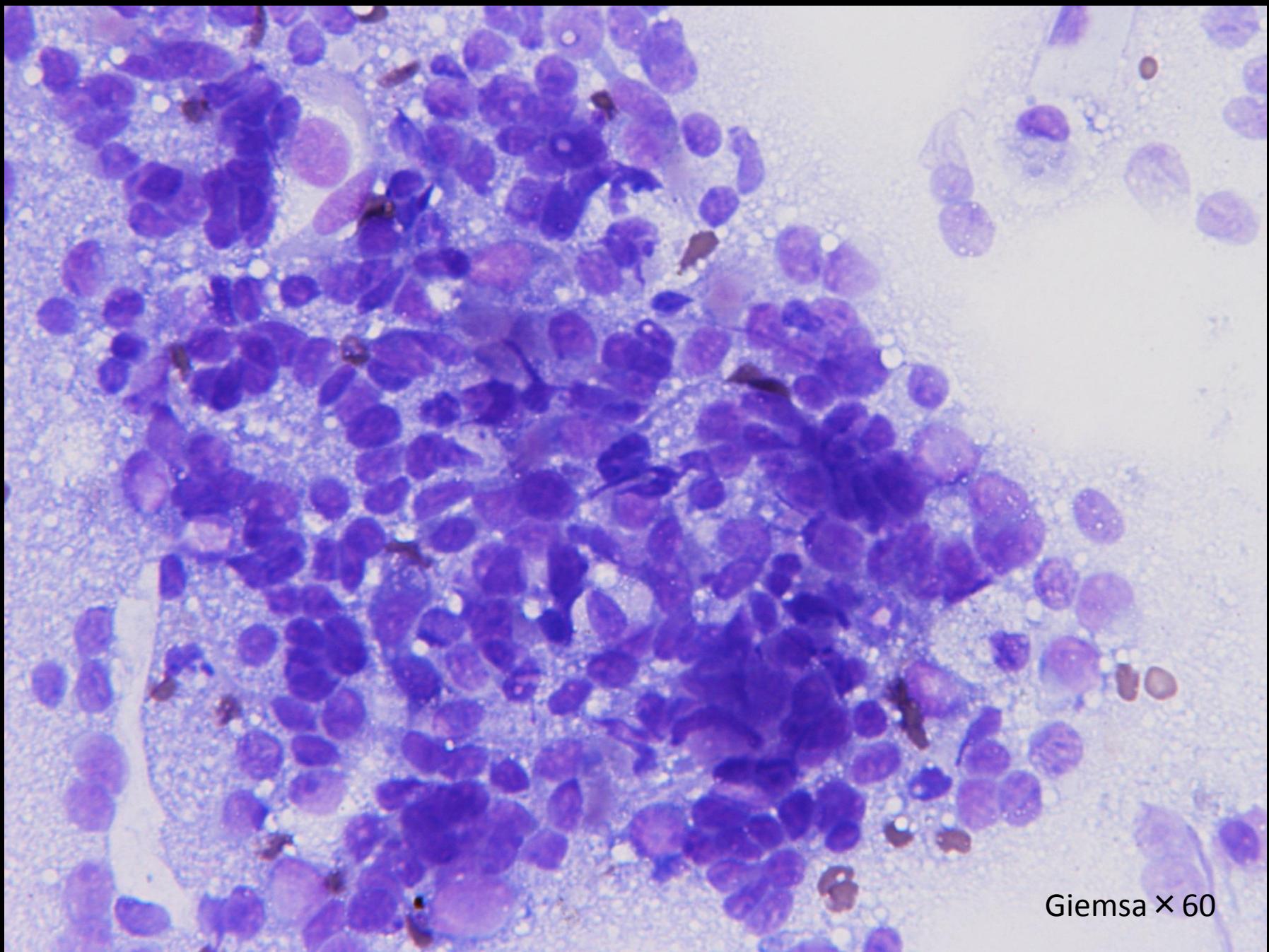
Pap × 20



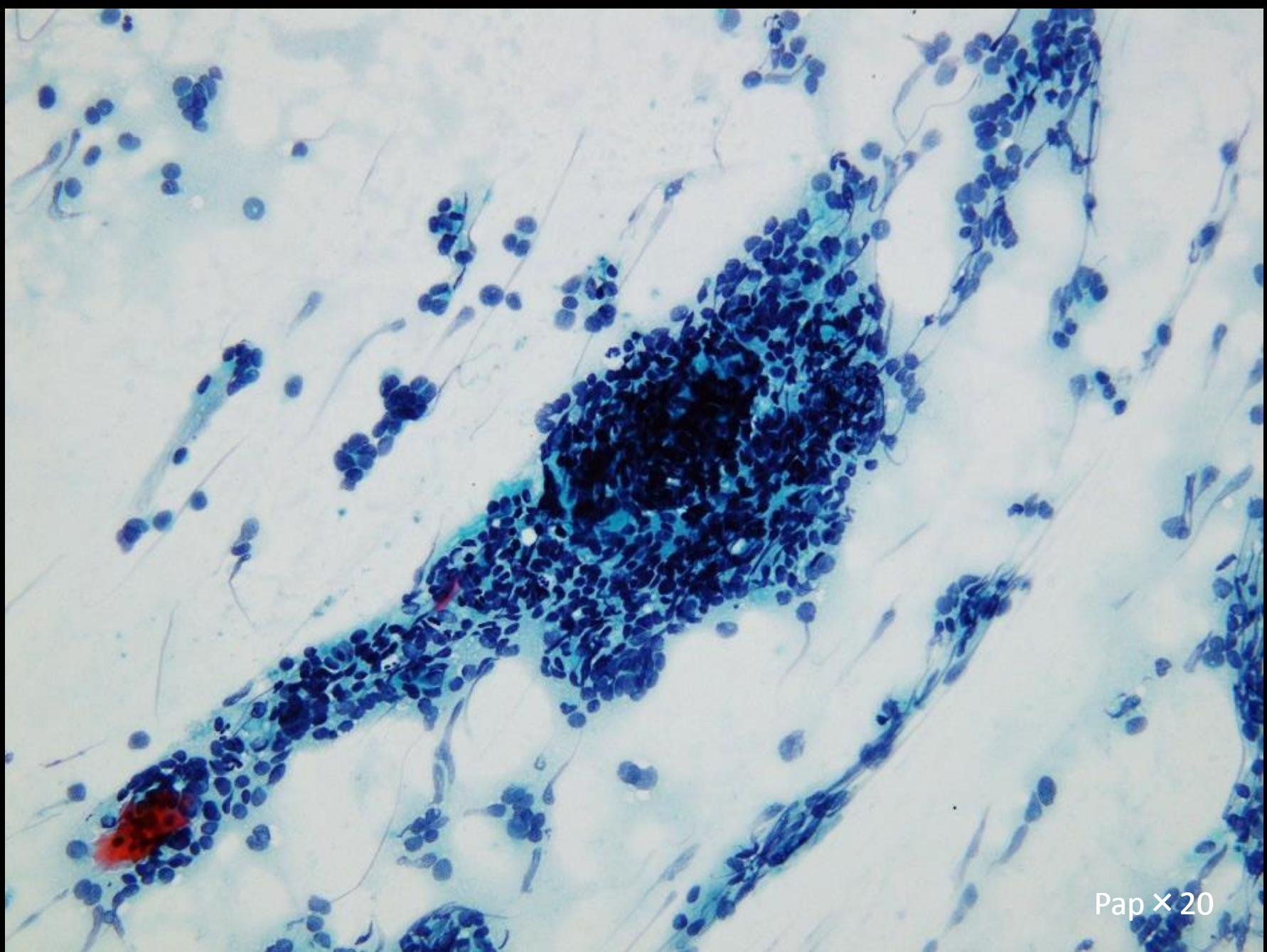
Pap × 60



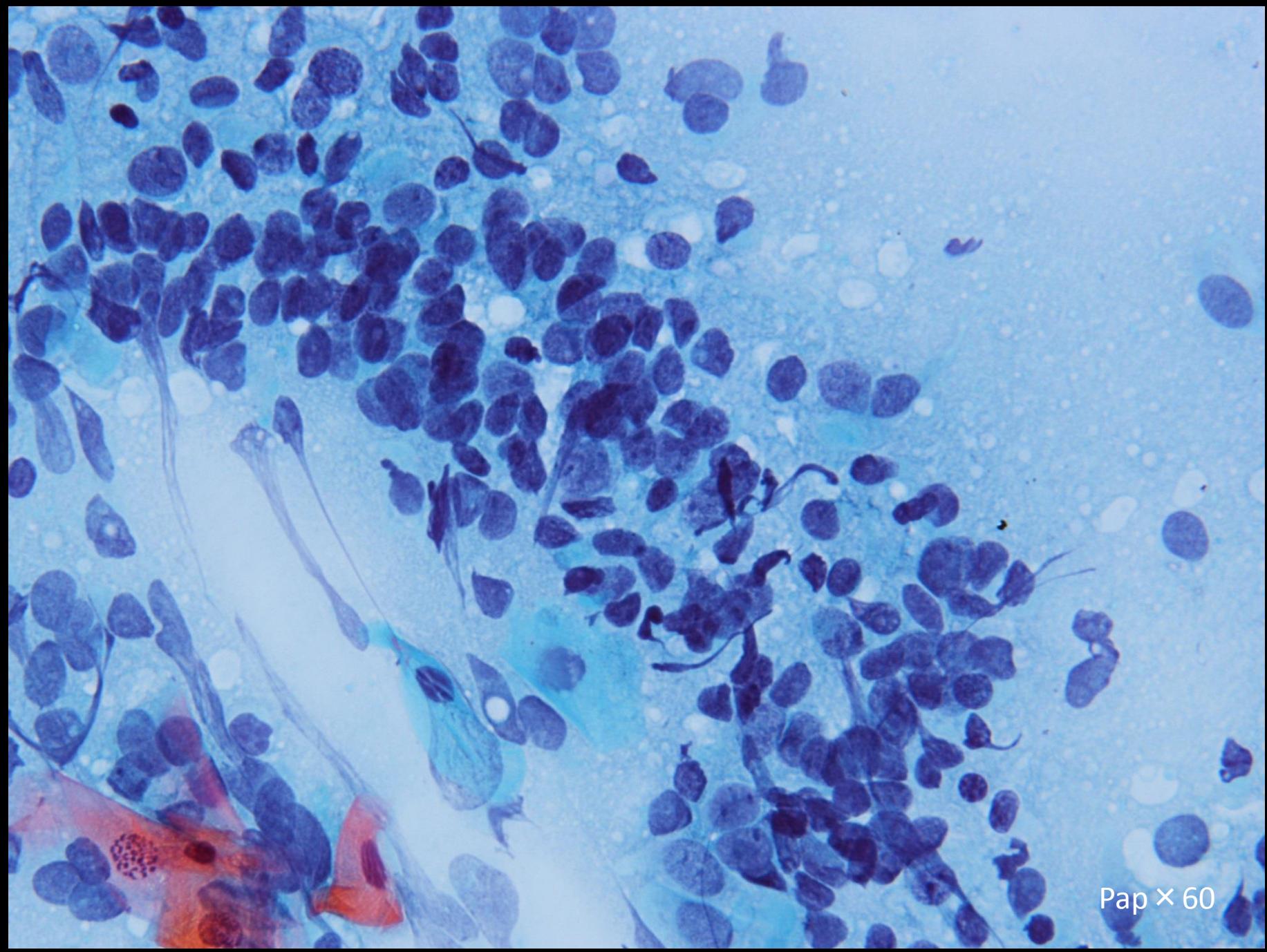
Pap \times 60



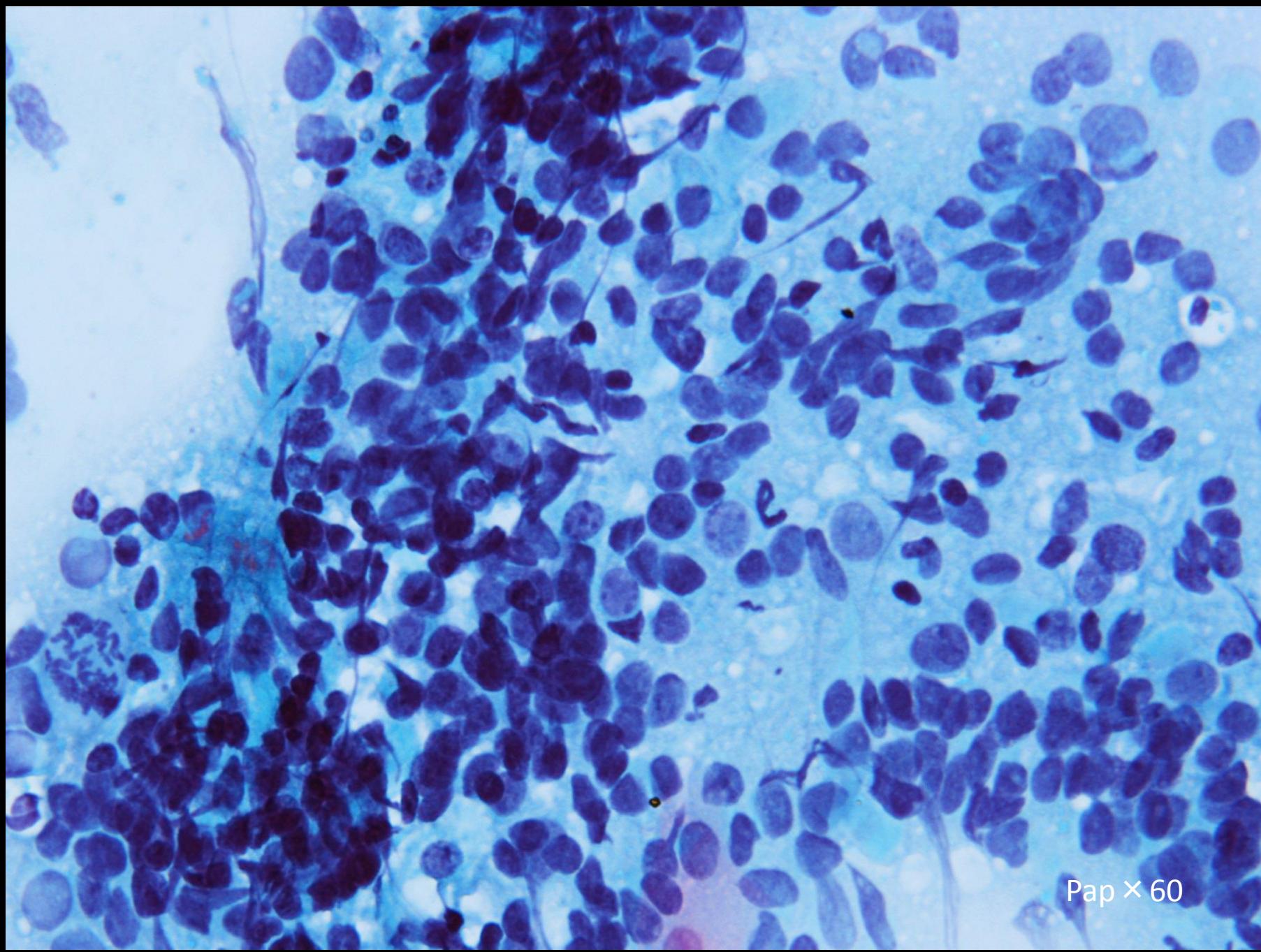
Giemsa \times 60



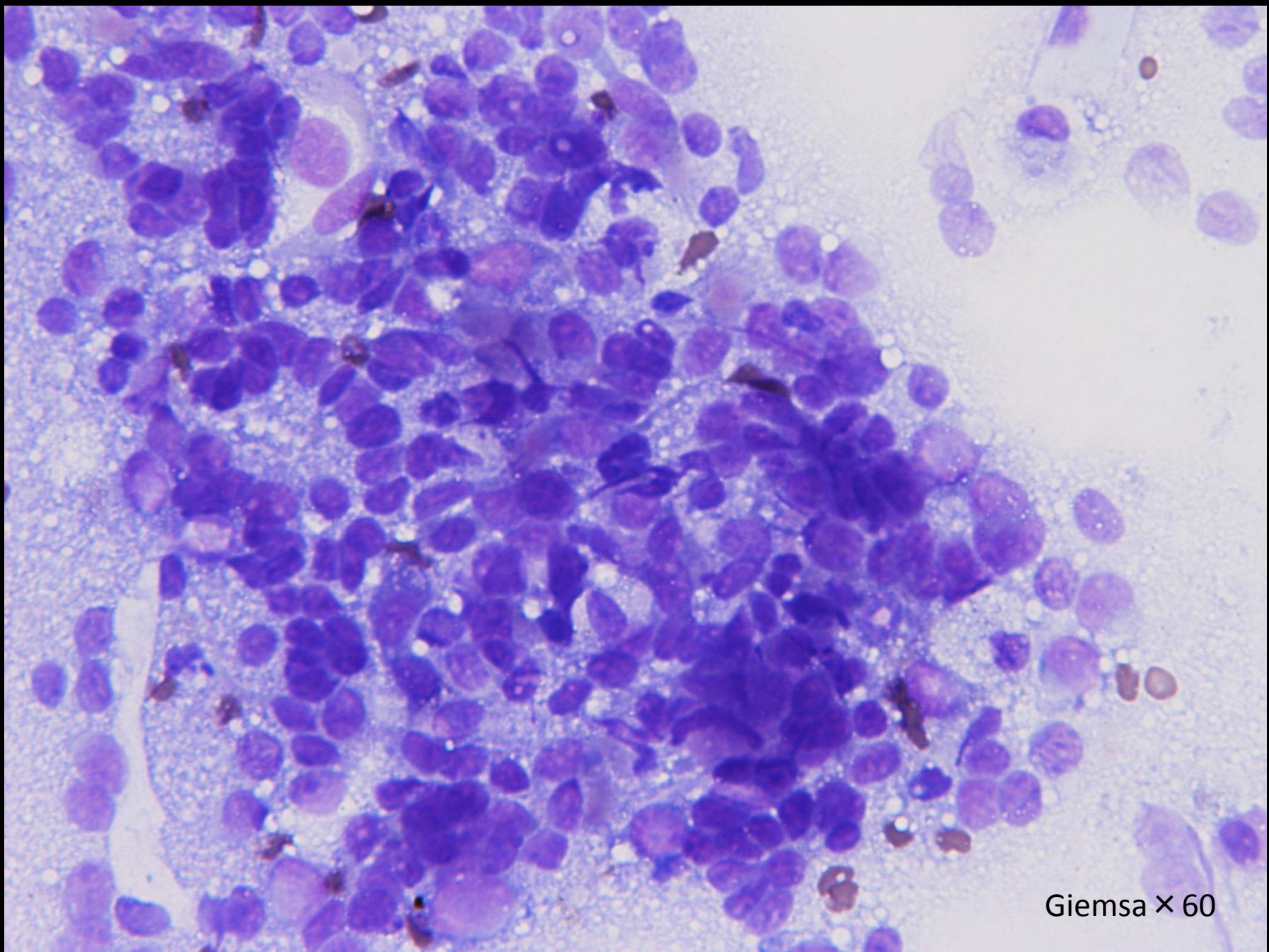
Pap × 20



Pap × 60



Pap × 60



Giemsa \times 60

本例の細胞像

- N/C比の高い裸核状小型異型細胞が結合性の緩い集塊、散在性に出現、均一な細胞の増生が伺える
- 木目込み状・柵状配列・ロゼット様配列
- 核は類円形、核形不整、細顆粒状核クロマチン増量、核小体は目立たない



当院では、ProGRP高値や細胞所見から
小細胞癌を疑いました。

【本例の特徴】

- ・小型類円形細胞からなる腫瘍
- ・若年者

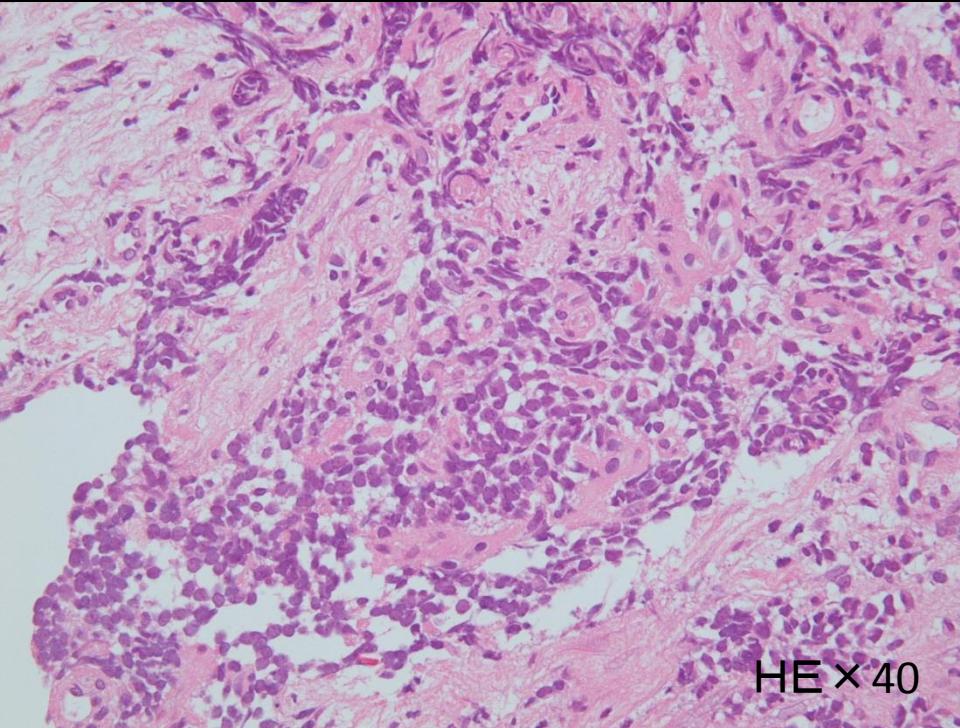


【鑑別疾患】

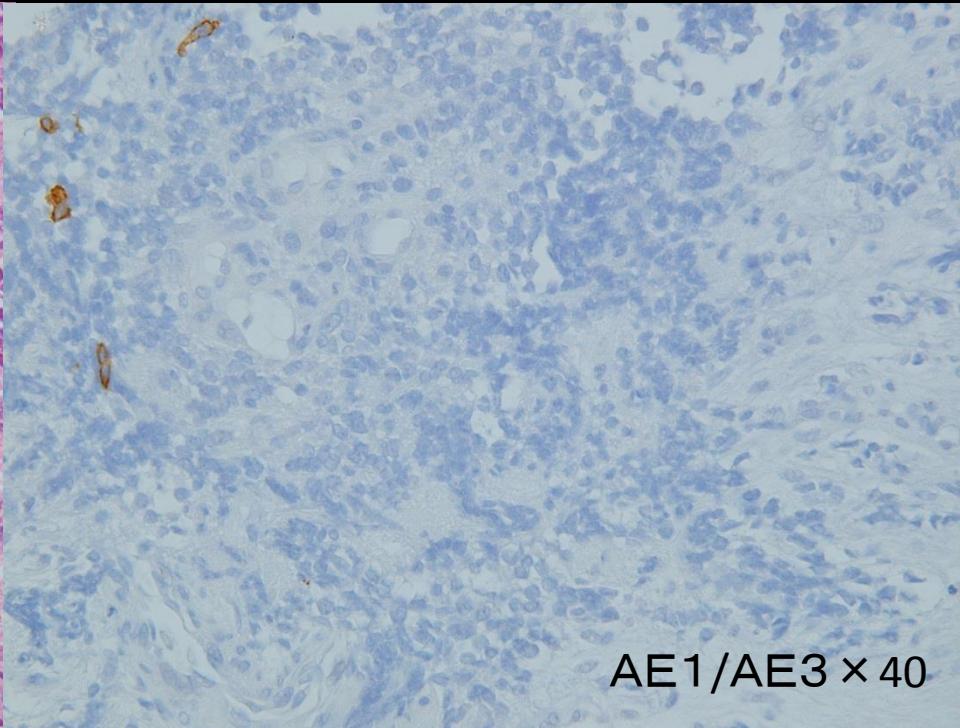
- ・上皮性腫瘍：
小細胞癌などの神経内分泌腫瘍
NUT遺伝子変異を有する扁平上皮癌
- ・非上皮性腫瘍：
Ewing肉腫/PNET・神経芽細胞腫・横紋筋肉腫
滑膜肉腫・悪性リンパ腫・悪性黒色腫

【若年者・小細胞癌と鑑別を要する疾患】

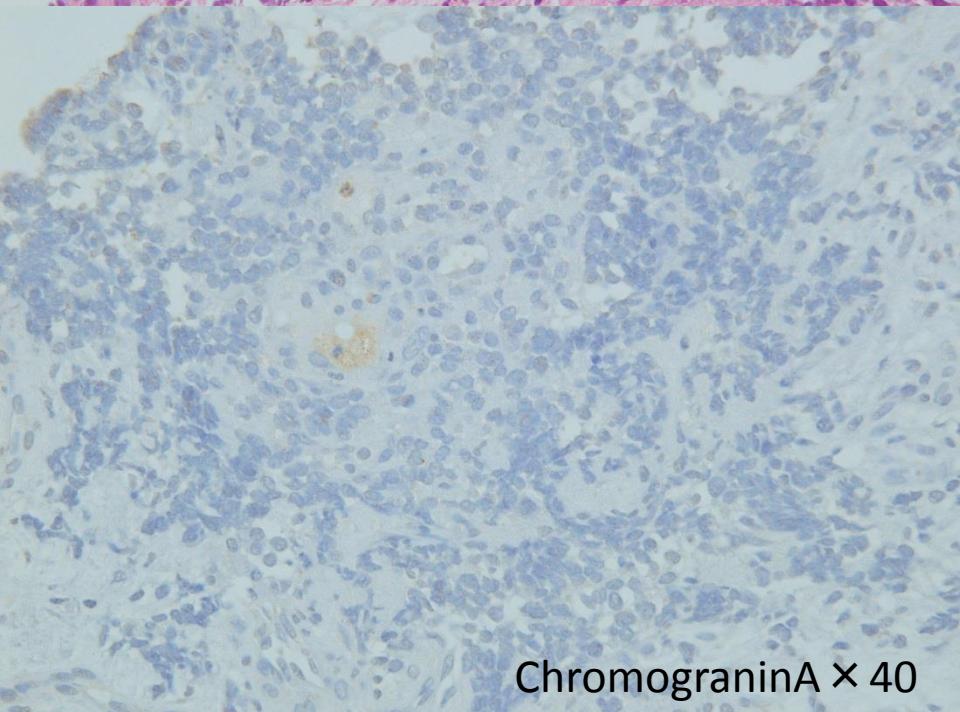
	本例	Ewing肉腫/ PNET	小細胞癌	NUT midline carcinoma
背景	壊死？？	壊死性	壊死性	壊死性
出現パターン	疎な結合性～木目込み状、散在性	疎な結合性、 散在性	疎な結合性～ 木目込み状・柵状	集塊状、孤立性
細胞質	裸核～少量 微細顆粒状	裸核～少量 微細顆粒状	裸核～少量 微細顆粒状	乏しい、時に厚 みのある細胞質を有する
ロゼット(様) 配列	あり	あり	あり	なし
分裂像	あり	あり	あり	あり
クロマチン	細顆粒状 均等分布	細～粗顆粒状 均等分布	細～粗顆粒状	細～粗顆粒状
核小体	目立たない	小型・明瞭	目立たない	目立たない
Crush artifact	認められる	認められる	認められる	認められる



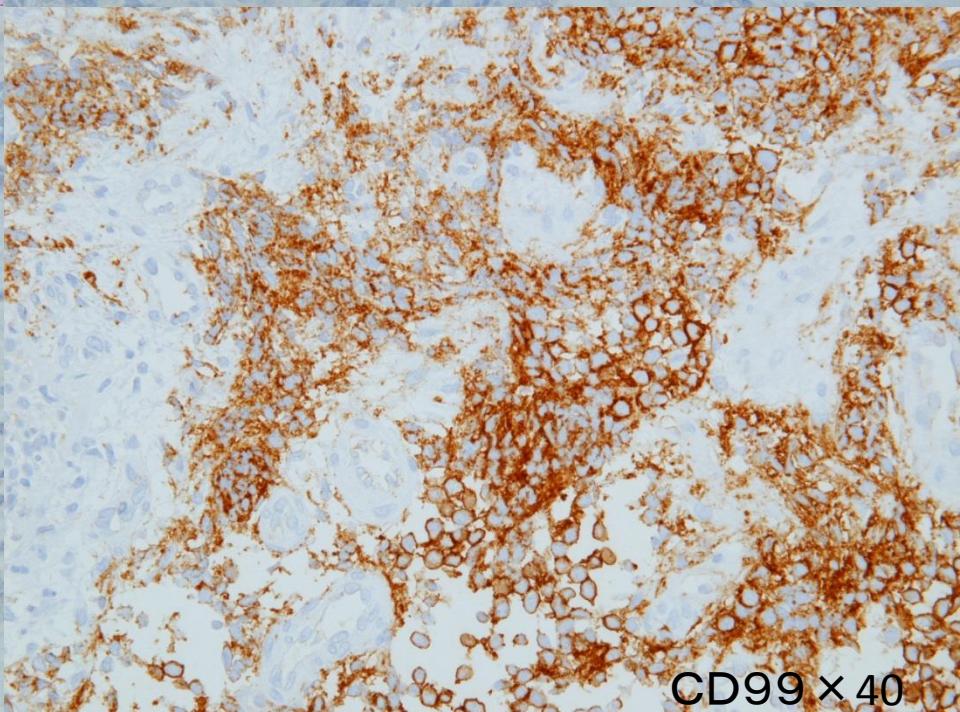
HE $\times 40$



AE1/AE3 $\times 40$

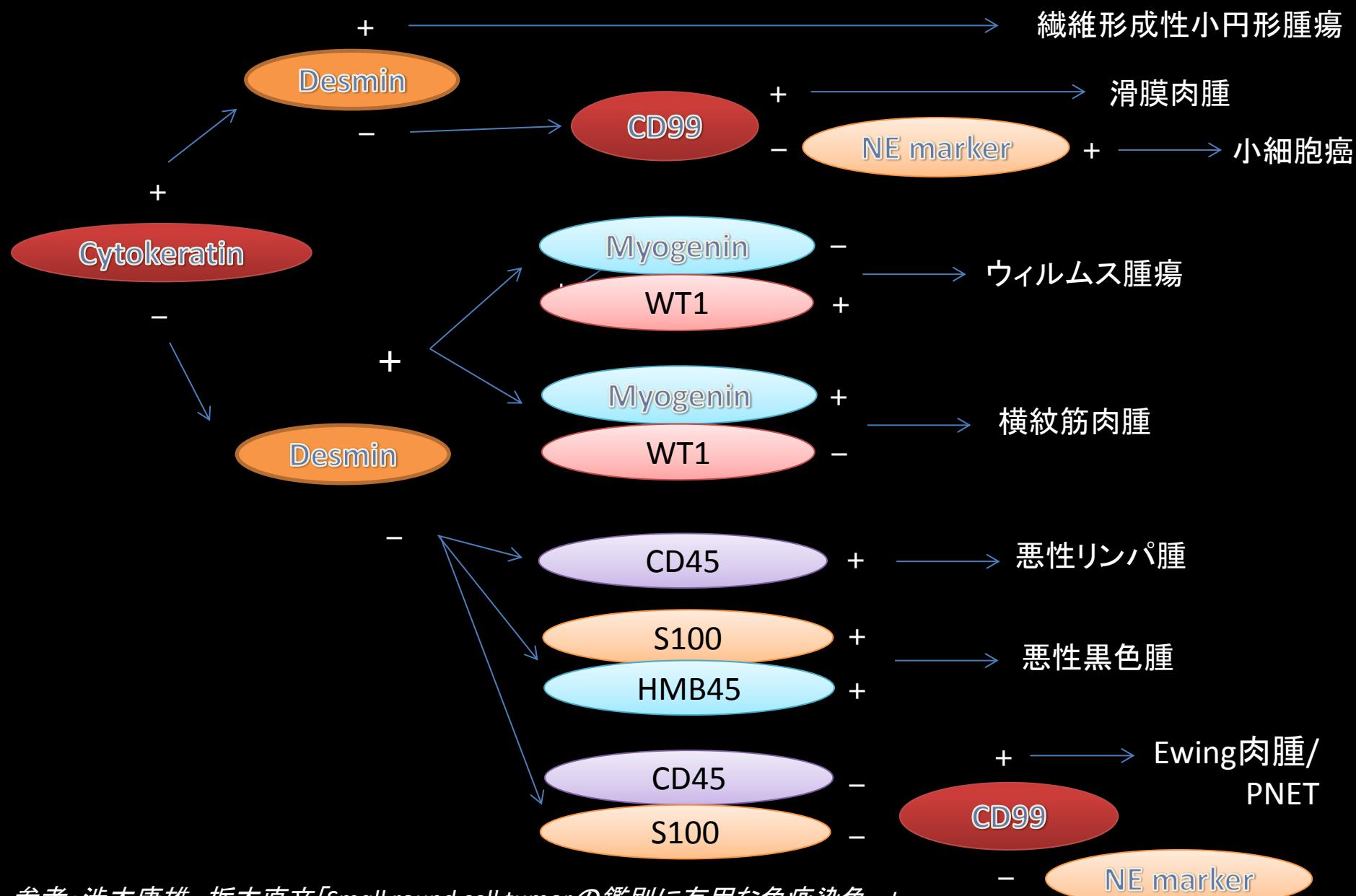


ChromograninA $\times 40$



CD99 $\times 40$

小型円形細胞腫瘍の鑑別に有用な免疫染色



- ・年齢：若年
- ・免疫染色結果で神経内分泌マーカー（-）
より小細胞癌としては典型的ではない。



CD99(+) Ewing肉腫を強く疑われ、
遺伝子検査を行いました。



FISHにて、EWS遺伝子再編成シグナル検出

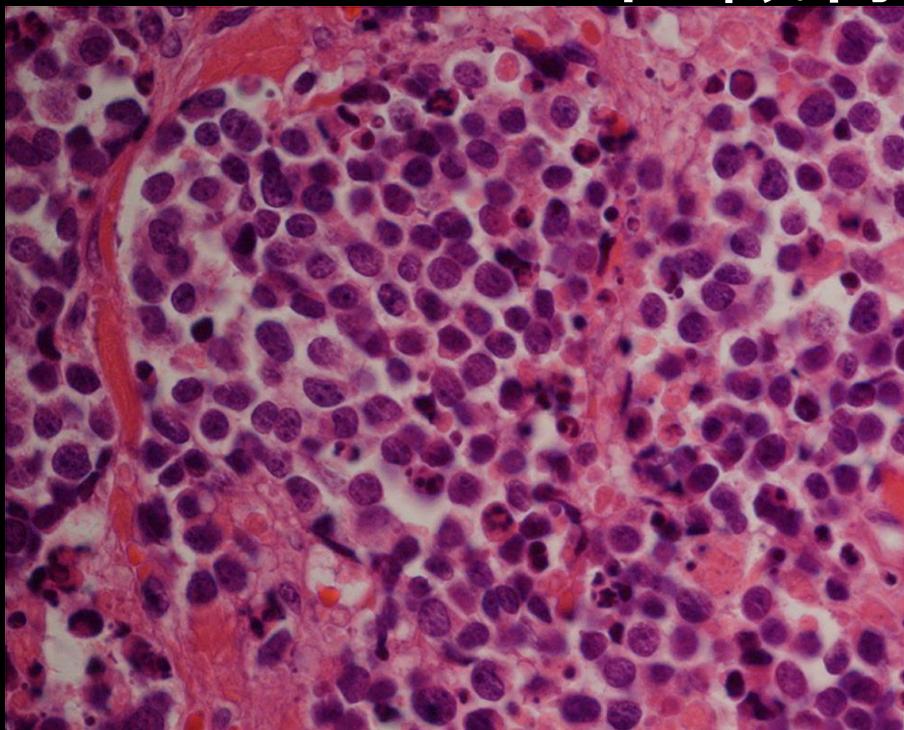
最終診断：

縦隔原発Ewing肉腫、肺転移

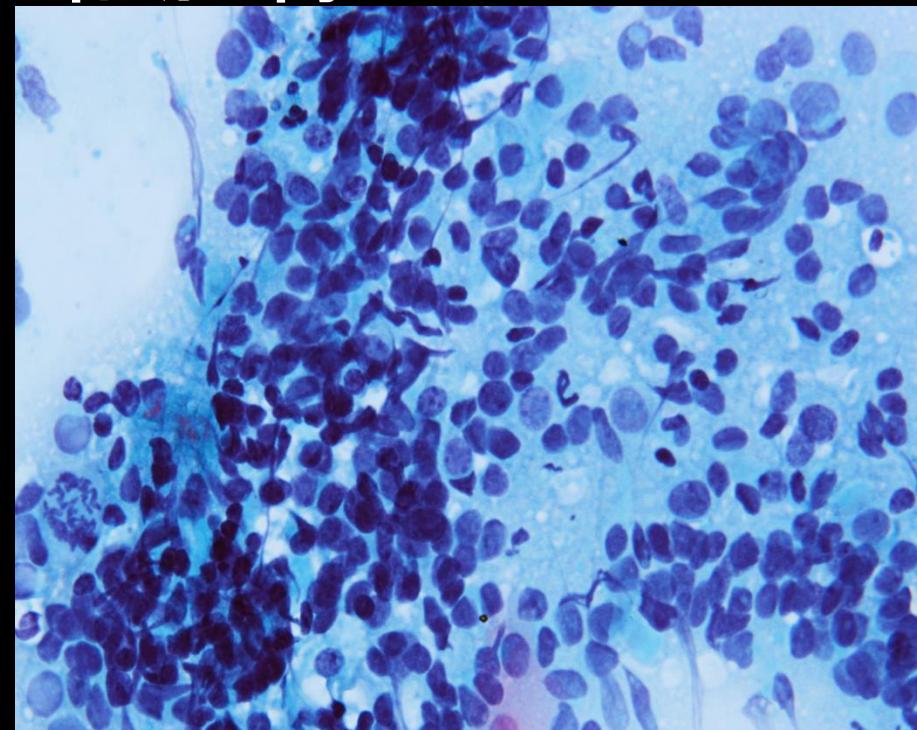
ユーイング肉腫/末梢性神経外胚葉腫瘍 Ewing sarcoma / PNET

- ・若年者の長管骨に好発する小円形細胞からなる肉腫
 - ・90%以上の症例で融合遺伝子FWS-Fli1が形成される
 - ・比較的均一な小型類円形の腫瘍細胞が孤立性～胞巣状に出現
 - ・時にロゼット様の配列も認められる
-
- ・免疫組織学的にCD99(MIC2)・神経マーカーが陽性
 - ・特異的なt(11;22)(q24;q12)、染色体転座に伴う*EWS-FLI1*が同定され、それらをFISH等で証明する

ユーイング肉腫/PNET 組織像・細胞像



均一な小型・類円形核をもつ細胞境界不明瞭な細胞質に乏しい腫瘍細胞の増生
核クロマチンは纖細、核小体は目立たない
細胞質内にPAS陽性のグリコーゲンを含む



均一な小型・類円形核をもつ細胞境界不明瞭な細胞質に乏しい腫瘍細胞が結合性の
緩い集塊で見られる
核クロマチンは纖細、核小体は目立たない
ロゼット様配列、核分裂像がみられる

結語

縦隔原発ユ一イング肉腫の細胞像を提示した。
当初は臨床所見・細胞像から小細胞癌を疑ったが、
本例のようなsmall round cell tumorを見た際には、
臨床所見や細胞像だけで安易に判断せず、免疫染
色等を用いてさまざまな疾患の可能性を疑い、診断
を進める必要がある。