短 報

胸壁に発生した骨外性 Ewing 肉腫の 1 症例

長野市民病院臨床検査科¹⁾, 同 臨床病理科²⁾産業医科大学医学部第 1 病理学教室³⁾櫻井 博文¹⁾ 小林 明子¹⁾ 市川 徹郎²⁾ 橋本 洋³⁾

I. はじめに

われわれは、免疫組織学的に神経系の一部のマーカーが陽性を示し神経外胚葉性由来と考えられたものの、狭義の peripheral primitive neuroectodermal tumor (以下 pPNET) の特徴である Homer-Wright 型のロゼットなどが証明されず、骨外性 Ewing 肉腫と診断した症例を経験したので、その細胞像を含め報告する。

II. 症 例

18 歳女性, 平成 9 年 12 月頃より右側胸部～前胸部に痛みを自覚, 平成 10 年 1 月に同部位に腫瘤 (3.0×2.5 cm) を触知し当院を受診。胸壁 CT, MRI および腫瘍吸引細胞診を行い, 悪性胸壁腫瘍の診断のもと同年 2 月に腫瘍を摘出した。その後再発し, 現在化学療法, 放射線療法試行中である。

III. 細胞学的所見

著しい血性背景に疎な結合性または孤立散在性に N/C 比大, 核型不整, 数個の比較的小型な核小体をもつ小類円形細胞が多数認められた (Photo. 1 a)。クロマチンは細顆粒状で, 細胞質には PAS 陽性顆粒が認められた。また, 血管を取り巻くような出現形態が多数みられた (Photo. 1 b) が, 明らかな Homer-

Wright 型のロゼットは認められなかった。

IV. 組織学的所見

摘出腫瘍は 5×3.5×3.5 cm で右第 5~6 肋骨にまたがるように存在していた。周囲はもろく出血性で, 断面は白色充実性であった。

組織学的に腫瘍細胞は小型多角形～類円形細胞の充実性, 小葉状増殖からなり, 核分裂像は目立たなかった (Photo. 2 a)。細胞質は乏しくその境界は不明瞭で, ジアスターゼにより消化される PAS 陽性のグリコーゲン顆粒が認められた。

免疫組織学的には MIC 2 gene product (O 13, 12 E 7), NSE, Vimentin が陽性で, NF, Synaptophysin, S 100 蛋白は陰性であった。偽ロゼット様構造はみられたが (Photo. 2 a), Homer-Wright 型のロゼットは確認されなかった。なお, 電子顕微鏡的検索でも豊富なグリコーゲン顆粒が認められ (Photo. 2 b), 少数の有芯顆粒が観察された。

Photo. 1 Cytologic findings. a : Fine needle aspiration cytology revealed loose clusters of cells and small round cells with a few nucleoli. b : A peritheliomatous pattern was also present (Pap. stain, a : ×40, b : ×40)

A case of Extraskeletal Ewing's sarcoma arising from the right chest wall

Hirofumi SAKURAI¹⁾, C.T., I.A.C., Akiko KOBAYASHI¹⁾, C.T., I.A.C., Tetsuro ICHIKAWA²⁾, M.D., Hiroshi HASHIMOTO³⁾, M.D.

¹⁾Department of Clinical Laboratory, ²⁾Department of Clinical Pathology, Nagano Municipal Hospital

³⁾Department of Pathology and Oncology, University of Occupational and Environmental Health

論文別刷請求先 〒381-8551 長野市大字富竹 1333 の 1 長野市民病院臨床検査科 櫻井博文

平成 11 年 4 月 16 日受付

平成 11 年 9 月 3 日受理

Photo. 2 a: Histologic findings. The tumor is composed of isolated small round cells with hyperchromatic nuclei, and scanty cytoplasm. Mitotic figures are readily encountered. A rosette-like formation was present, but it was not Homer-Wright type rosettes (H-E stain, a: $\times 40$), b: Electron microscopic findings. Many glycogen granules were found in the cytoplasm of the tumor cells

V. 考 察

本症例は細胞学的に過去に報告された PNET ファミリーの細胞所見^{1,2)}とほぼ同様で、N/C 比大の均一な小型類円形細胞が散在性に出現することから、悪性リンパ腫や胎児型横紋筋肉腫、円形細胞型脂肪肉腫などとの鑑別が問題となる細胞所見であった。さらに、細胞診上も明らかな Homer-Wright 型のロゼットは認められず、組織診で偽ロゼット構造を示すであろうと思われる血管周囲腫様構造が多数認められたのが特徴的であった。したがって、本症例のように血管の増生が著明にみられる場合には血管肉腫や血管周皮腫との鑑別も大きな問題になるであろうと考えられた。

pPNET と骨外性 Ewing 肉腫との異同については未だ確定されていないが、牛込ら³⁾によれば、これらはいずれも神経外胚葉性腫瘍であり、広義の PNET に含まれる類縁疾患とされている。両者の違いは pPNET が明らかな神経への分化（神経線維の出現、Homer-Wright 型ロゼットの形成）を示すのに対し、骨外性 Ewing 肉腫ではこれらがみられないこととしている。

今回の症例は MIC 2, NSE が陽性であったことより神経原性と考えられたが、明らかな神経線維や

Homer-Wright 型のロゼットは確認できず、NF, Synaptophysin, S 100 蛋白は陰性であることから神経系への分化傾向は低い腫瘍であると考えられた。したがって広義に捉えれば未分化な PNET ともいえる。しかし上述した様に PNET という疾患概念の範囲が未だ確定していない点を考慮し、また神経性分化が強く示されるほど予後が悪いとの報告⁴⁾もあるため、分化度の違いを強調する意味も込めて骨外性 Ewing 肉腫とした。

なお、本症例のように胸壁に発生したものを Askin 腫瘍と呼ぶ場合があるが、牛込ら³⁾によれば Askin 腫瘍は pPNET や骨外性 Ewing 肉腫に含まれるとされているので、今回はこの呼称は用いなかった。

稿を終るにあたり本症例の電子顕微鏡所見についてご教示いただきました日高恵子技師（信州大学附属病院中央検査部）に深謝いたします。

Abstract

We report a case of Extraskelatal Ewing's sarcoma arising in the right chest wall. An 18-year-old female was admitted to our hospital with right chest pain. Fine needle aspiration cytology revealed loose clusters of cells and isolated small round cells with a few nucleolus. The case lacked formation of Homer-Wright type rosettes, and a peritheliomatous pattern was prominent. The tumor cells immunohistochemically expressed NSE and MIC 2 (O 13, 12 E 7), and the tumor was considered to belong to the Ewing/PNET family.

文 献

- 1) 伊藤 卓, 森田隆幸, 今 充, 鎌田義正, 八木橋法登. 骨盤内後腹膜原発 Primitive neuroectodermal tumor (PNET) の 1 例—特に穿刺吸引細胞像について—. 日臨細胞誌 1996; 35: 57~58.
- 2) 上野真由美, 藤山淳三, 井出 禎, 河又國士, 佐藤之俊, 河端美則. 右肺に発生した Primitive neuroectodermal tumor (PNET) の 1 例. 日臨細胞誌 1996; 35: 460~465.
- 3) 牛込新一郎, 吉川卓志, 二階堂孝, 原田 徹. 末梢性 PNET の組織形態と分子生物学的解析. 病理と臨床 1998; 16: 167~174.
- 4) 北川康之. Ewing 肉腫と Primitive Neuroectodermal Tumor の臨床病理学的比較検討. 日整会誌 1993; 67: 1140~1150.