短 報

腹腔内から発生した Peripheral primitive neuroectodermal tumor の 1 例

白河厚生総合病院検査科¹⁾, 福島県立医科大学病理学第 1 講座²⁾, 順天堂大学浦安病院病理³⁾高木 尚広¹⁾ 野沢 佳弘²⁾ 北條 洋²⁾ 阿部 正文²⁾
鈴木不二彦³⁾

I. はじめに

Peripheral primitive neuroectodermal tumor (以下末梢性 PNET) は若年者の骨や軟部組織に発生する小円形細胞からなるまれな悪性腫瘍で, 細胞診に関する報告は少ない¹⁾. 今回われわれは腹腔内から発生した末梢性 PNET の 1 例を経験したので報告する.

II. 症 例

24 歳, 女性, 未経産. 平成 10 年 4 月, 下腹部痛を主訴に来院したがイレウス症状が強く, 症状を改善する目的で緊急手術が施行された. この時, 回腸漿膜側に約 6 cm の腫瘍が認められ, 腹膜および大網にも多数の結節が認められた. 回腸の腫瘍摘出は行われず, 腹膜および大網の一部を摘出し, 回腸一回腸吻合術が行われた. その後, 化学療法や放射線治療を行うも効

果なく, 平成 11 年 1 月死去された.

III. 細胞学的所見

手術時採取された腹水の細胞診では, 小型から中型で N/C 比の高い円形の腫瘍細胞が孤立性に多く認められ (Photo. 1 : left), 少数の重積性を示す細胞集塊, 多核細胞, ごくわずかなロゼット様配列を示す細胞が混在していた (Photo. 2 : left). 核は円形から類円形で一部に不規則な切れ込みを有し, 胞体はライトグリーン淡染性であった. 核クロマチンは顆粒から粗顆粒状を示し, 明瞭な核小体を 1 個認めた.

Photo. 1 Left : Cytology of ascites shows the diffuse presence of tumor cells with hyperchromatic nuclei, prominent nucleoli, and scanty cytoplasm. Right : Histology shows the diffuse proliferation of tumor cells (left : Pap. stain, $\times 40$, right : HE stain, $\times 20$).

A case of intraabdominal peripheral primitive neuroectodermal tumor

Takahiro TAKAGI¹⁾, C.T., I.A.C., Yoshihiro NOZAWA²⁾, M.D., Hiroshi HOJYO²⁾, M.D., Masafumi ABE²⁾, M.D., Fujihiro SUZUKI³⁾, M.D.

¹⁾Department of Clinical Laboratory, Shirakawa Kosei General Hospital

²⁾First Department of Pathology, Fukushima Medical University School of Medicine

³⁾Department of Clinical Laboratory, Junntendo University Urayasu Hospital

論文別刷請求先 〒961-0907 白河市横町 114 白河厚生総合病院検査科 高木尚広

平成 12 年 12 月 25 日受付

平成 13 年 4 月 26 日受理

Photo. 2 Tumor cells show the rosette formation in cytology of ascites (left) and histology of abdominal tumor (right). (left : Pap. stain, $\times 100$, right : HE stain, $\times 40$).

IV. 組織学的所見

中等大の円形核と、明瞭な核小体を有する腫瘍細胞がびまん性に増殖しており (Photo. 1 : right), 一部に Homer Wright 型のロゼットの形成が認められた (Photo. 2 : right). 壊死巣や結合組織の増生は認めなかった. また腫瘍細胞は PAS 染色陰性であった.

免疫染色では, MIC 2, Vimentin, Cytokeratin は陽性で Synaptophysin は陰性であった. 腹水細胞診標本においても MIC 2, Vimentin が陽性所見を示した.

V. 染色体検査

腹水中の腫瘍細胞の染色体検索を行った結果, 末梢性 PNET/Ewing 肉腫に高頻度に出現する³⁾ $t(11; 22)(q 24; q 12)$, $t(21; 22)(q 22; q 12)$ は認められなかったが, $del(x)$, $+12$, $add(19)(p 13)$ などの共通異常が認められた.

VI. 考 察

一般的に末梢性 PNET はほぼ均一な小型円形細胞からなり, ロゼット構造や繊維状の細胞突起を認めることから神経原性が示唆される悪性腫瘍で²⁾, 本症例も小型～中型円形の腫瘍細胞がびまん性に増殖してお

り, ロゼット形成が少数混在して認められた. 一般に小円形細胞で構成される腫瘍はユーイング肉腫, 悪性リンパ腫, 横紋筋肉腫, 神経芽細胞腫などが鑑別診断としてあげられる. しかし, それらの細胞形態は類似しており, 特徴的とされる細胞が少ない場合, 細胞診において組織型を推定するのは困難な場合が少なくない. 本症例の細胞診ではきわめて少数のロゼット様配列や不規則な細胞集塊を認めたが, 腫瘍細胞の多くが結合性の乏しい細胞で構成されていたことから, 悪性リンパ腫を含めた小円形細胞腫瘍との鑑別が問題となった. しかし, PAS 染色陰性で, 染色体検査においても末梢性 PNET に多くみられる転座が認められなかったが, ロゼット様配列や MIC 2 が陽性であったことから末梢性 PNET と診断された.

本症例は細胞診での免疫染色が診断に有用な症例であったが, 小円形細胞腫瘍の診断には, 核や胞体の所見が類似していることから, わずかな所見を見落さないよう心がけるとともに, 免疫組織学的, 遺伝子学的な検討も必要と考えられた.

Abstract

We report a case of peripheral primitive neuroectodermal tumor of the abdominal cavity in a 24-year-old woman. Cytology of ascites consisted of numerous individually scattered cells and a few small clusters. Tumor cells were small to medium size, with a high nuclear/cytoplasmic ratio. Their nucleoli were prominent. The histology of abdominal tumor in the abdominal cavity showed features similar to cytologic findings. An immunohistochemical study showed tumor cells were positive for MIC 2, vimentin, and cytokeratin. We showed the usefulness of immunohistochemistry in the cytology of this rare case.

文 献

- 1) Silverman, J.F., Berns, L.A., Holbrook, C.T., Neill, J. S.A., Joshi, V.V. Fine needle aspiration cytology of primitive neuroectodermal tumors. *Acta Cytol* 1992; 36 : 541~550.
- 2) 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.
- 3) 岩崎 宏, 石黒晶子. 軟部腫瘍の診断に有用な染色体異常と検索法. *病理と臨床* 1999; 17 : 904~908.