

70歳代 女性

半月前に近医で抜歯後（詳細不明）

Numb chin syndrome (+)

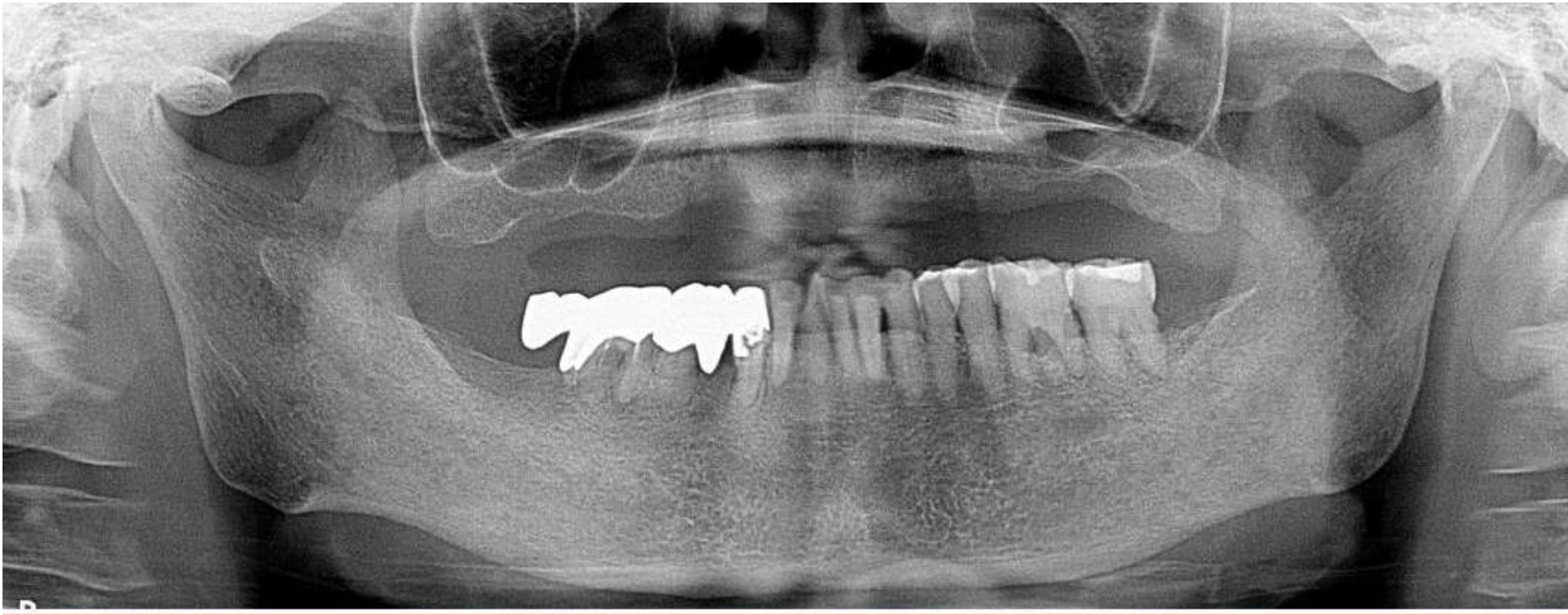
視診：異常なし



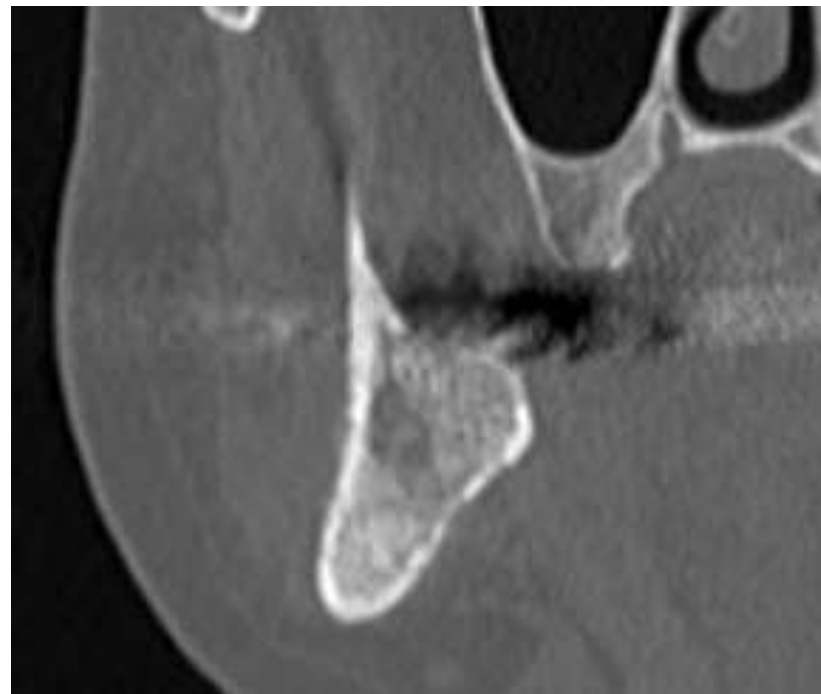
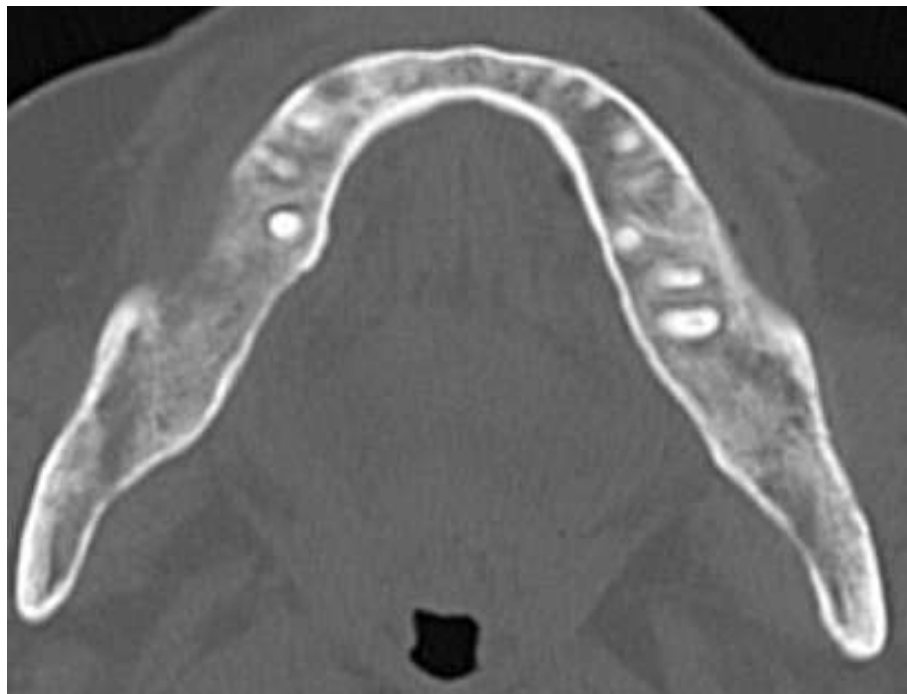
Numb chin syndrome

- ➡ オトガイ神経の障害による、
オトガイ～下口唇の知覚低下
- ➡ 悪性腫瘍、特に悪性リンパ腫に
随伴することが多く、全身検索が必要

パノラマXP



CT・MRI

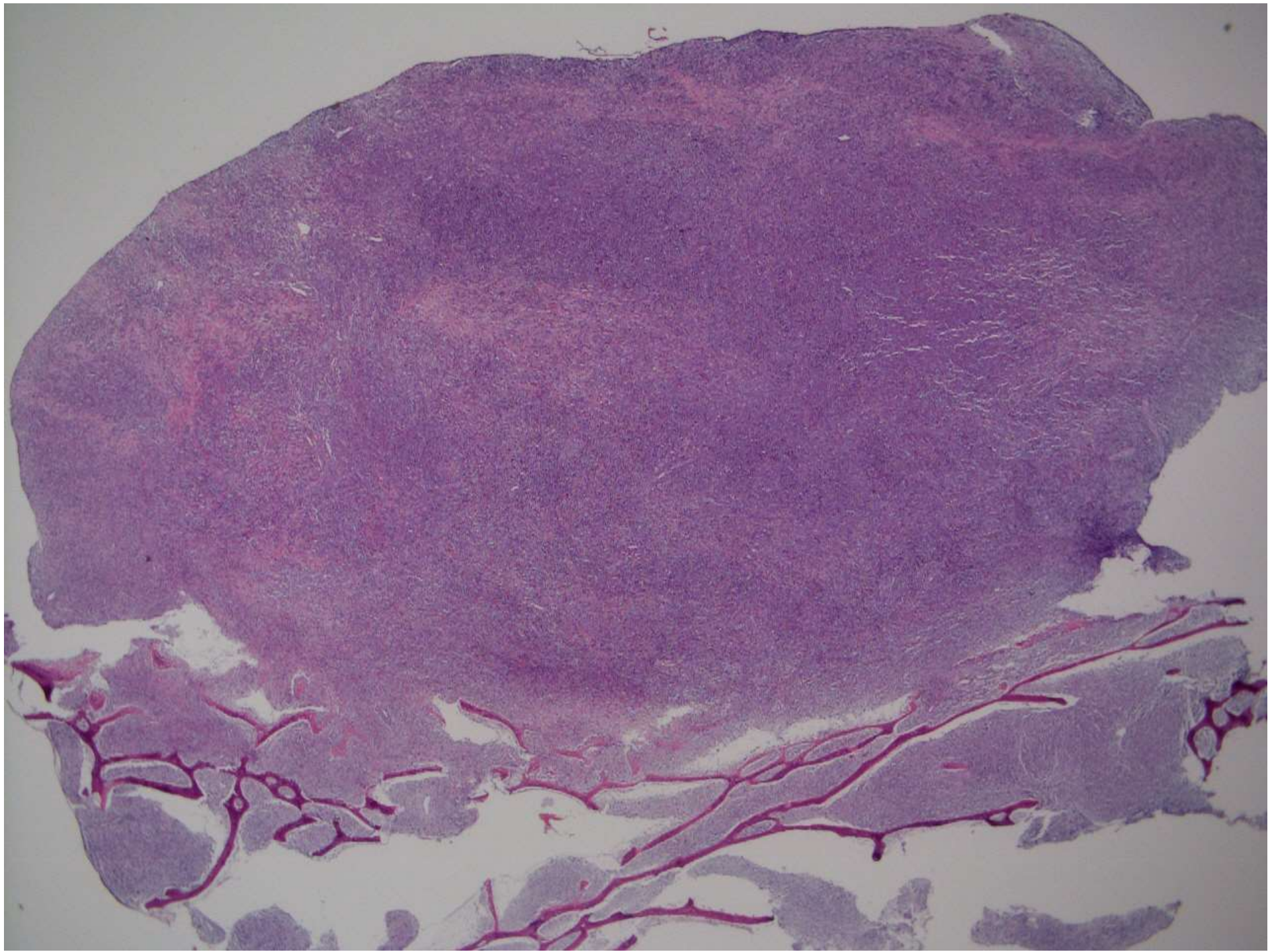


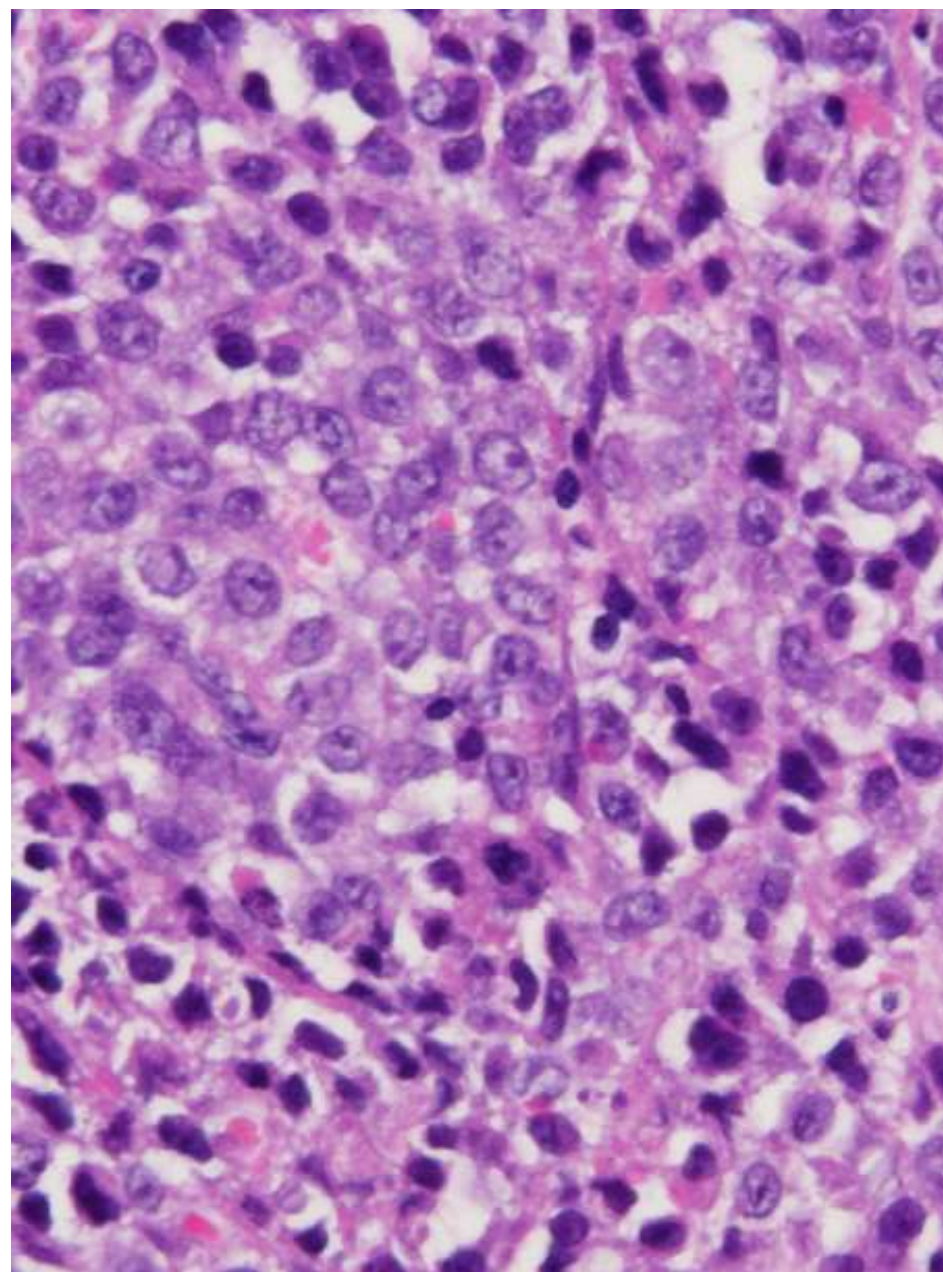
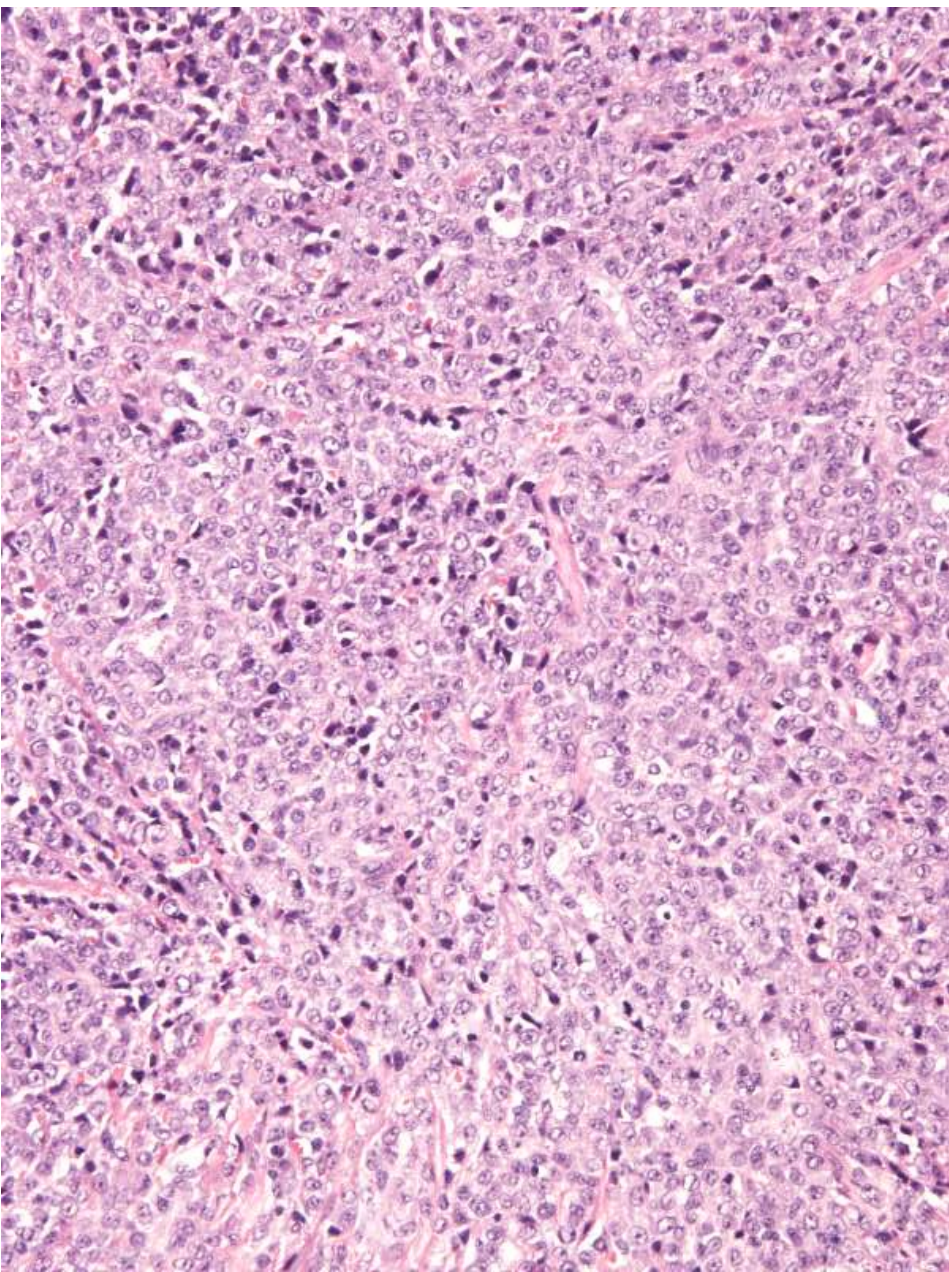
CT：下顎骨体の破壊 (+)

椎体、骨盤骨、肋骨、胸骨、鎖骨、上腕骨、
頭蓋底にも結節状の溶骨性変化 (+)

MRI：翼突筋、椎前筋周囲、上顎骨、頭蓋底、頭蓋
冠の骨にも異常信号 (+)

➡多発性骨髄腫が疑われ、腫瘍の一部を生検された。





鑑別診断 1

Malignant lymphoma

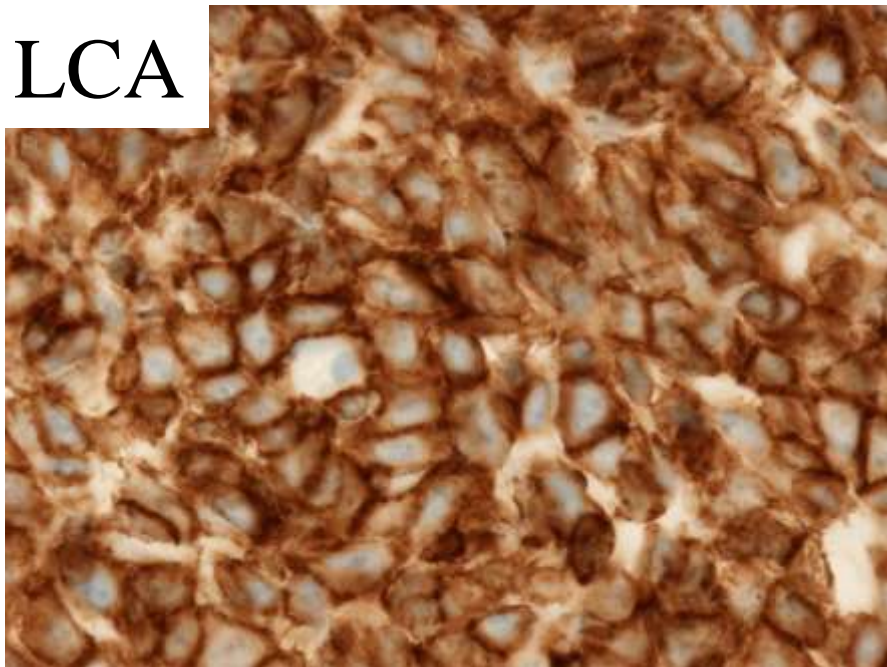
Diffuse large B-cell lymphoma

Anaplastic large cell lymphoma

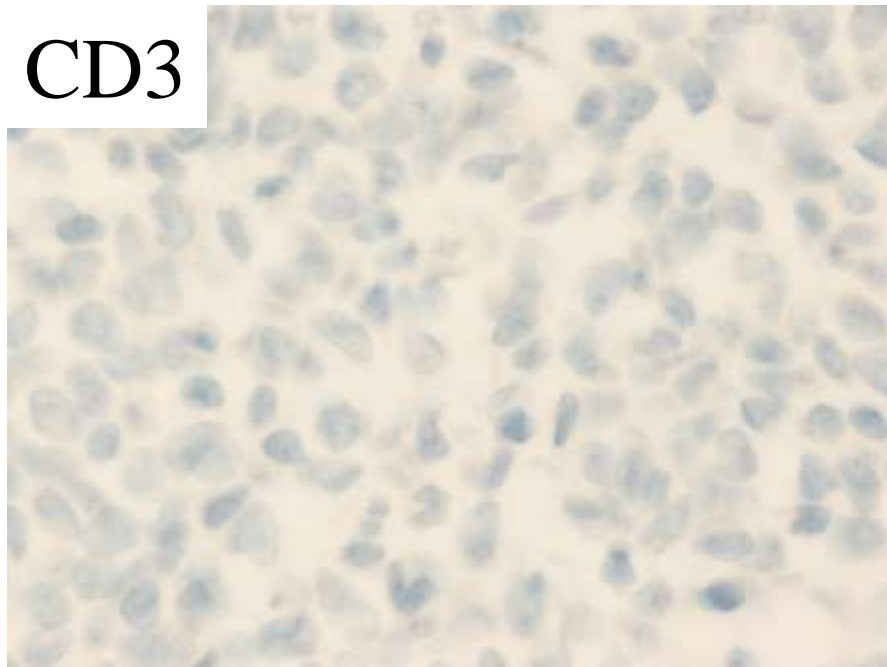
Plasmablastic lymphoma

Plasma cell neoplasm

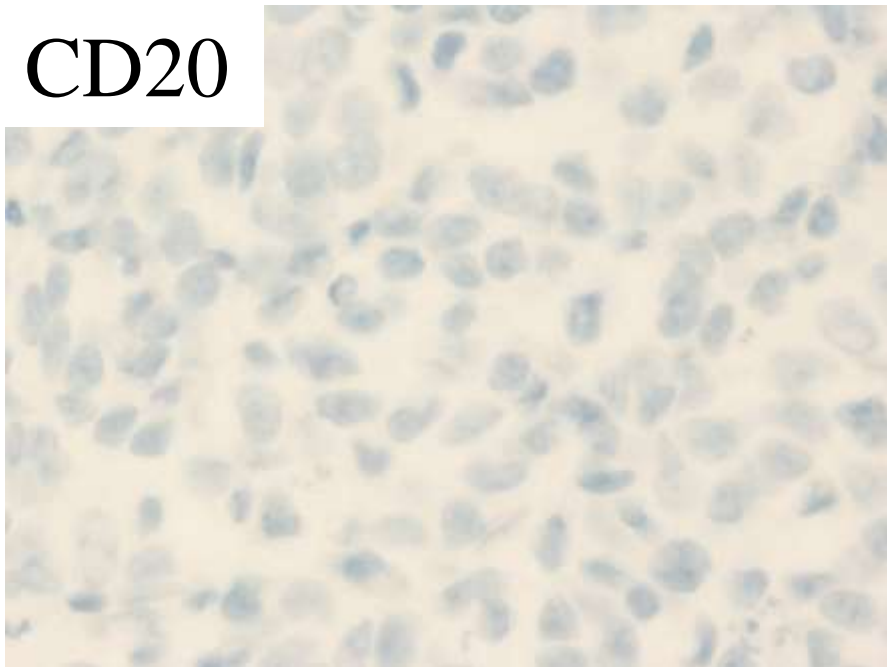
LCA



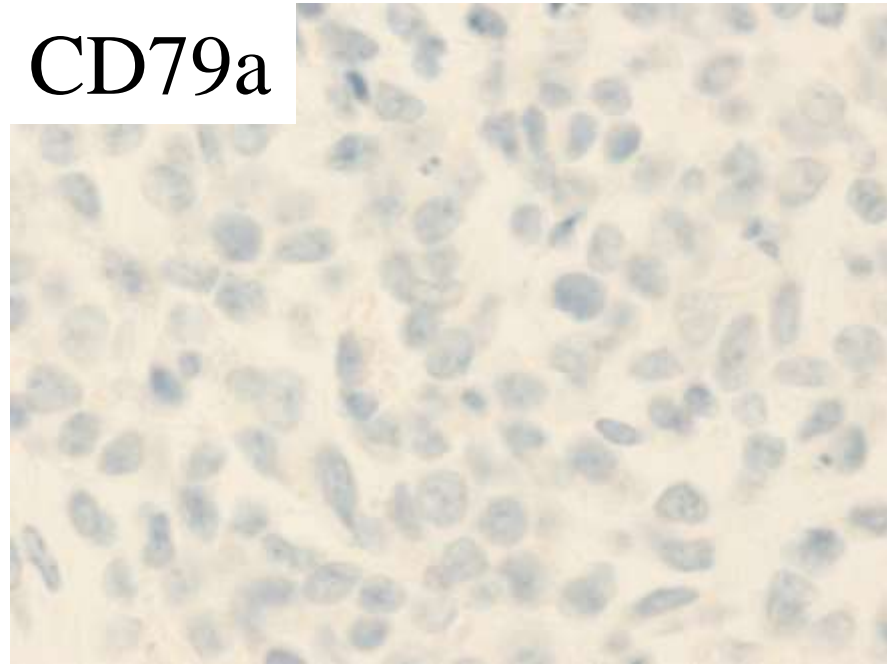
CD3



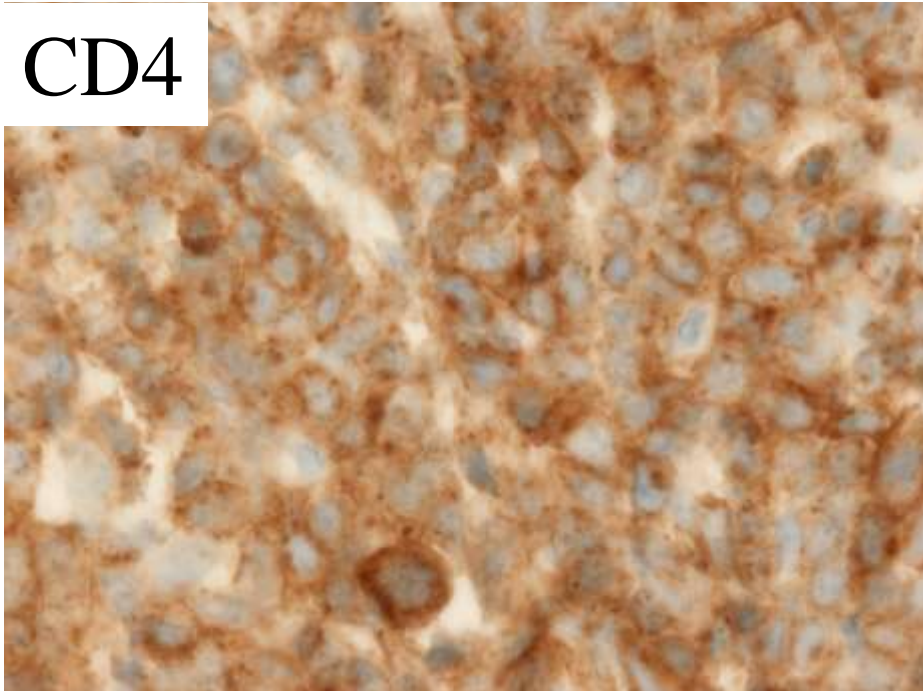
CD20



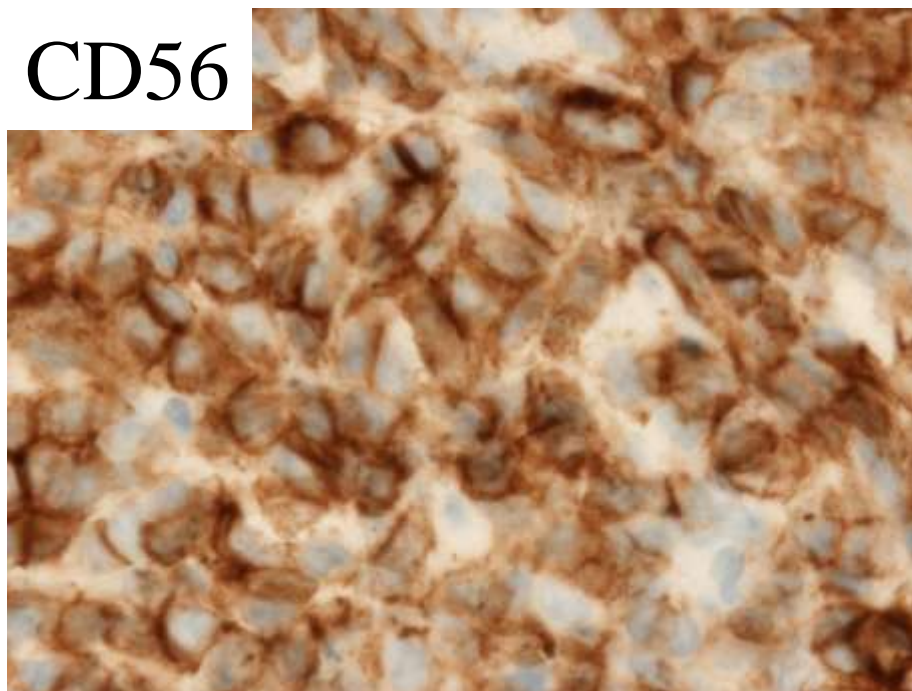
CD79a



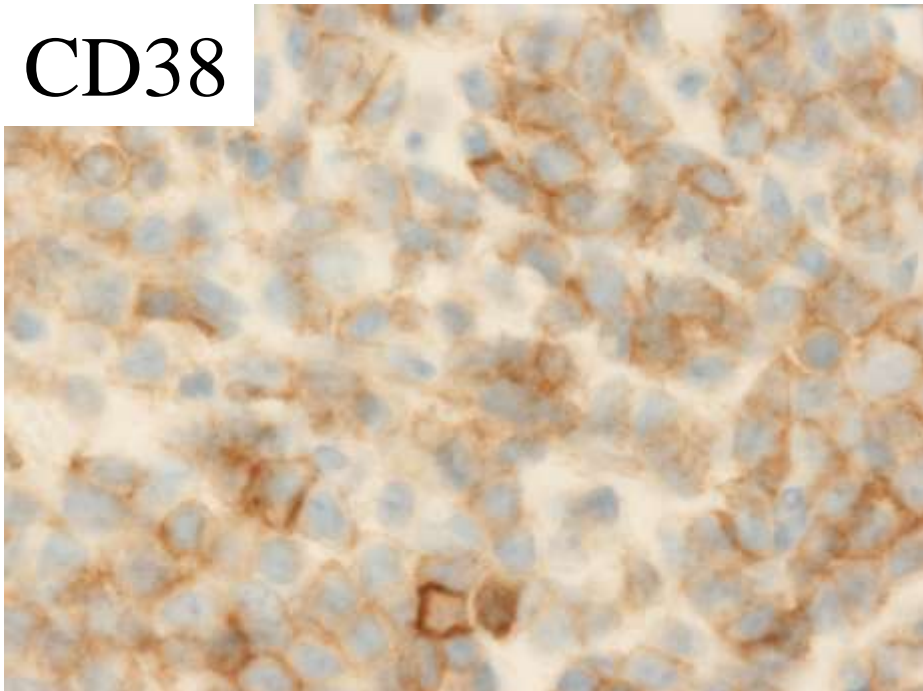
CD4



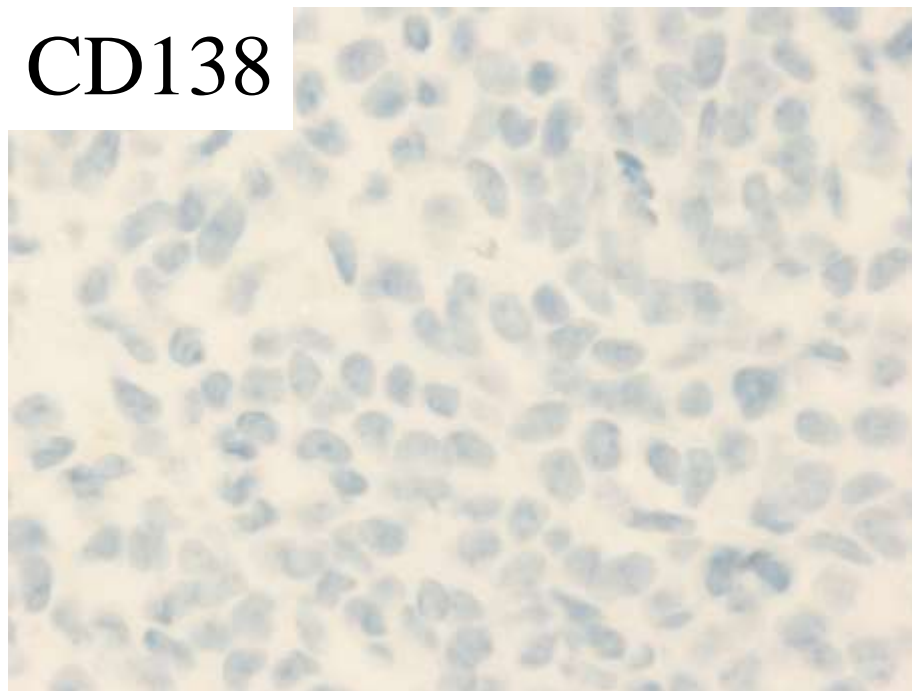
CD56



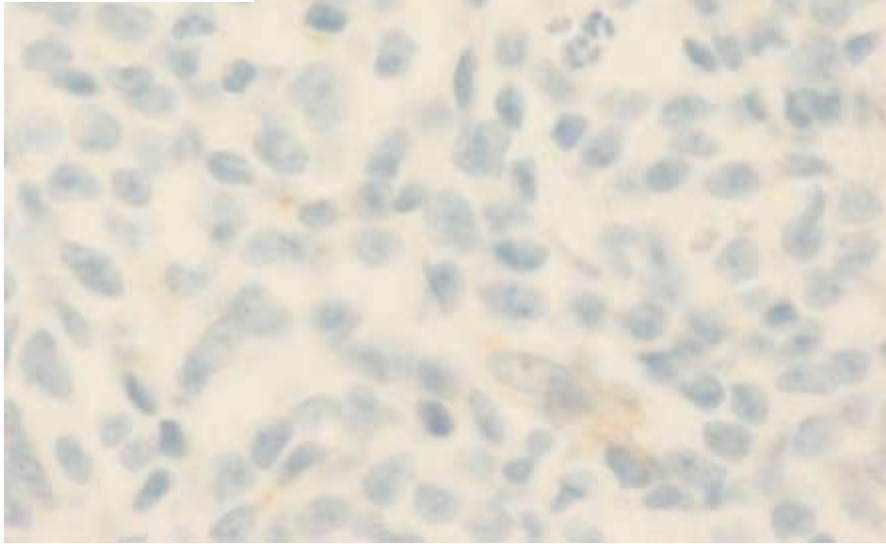
CD38



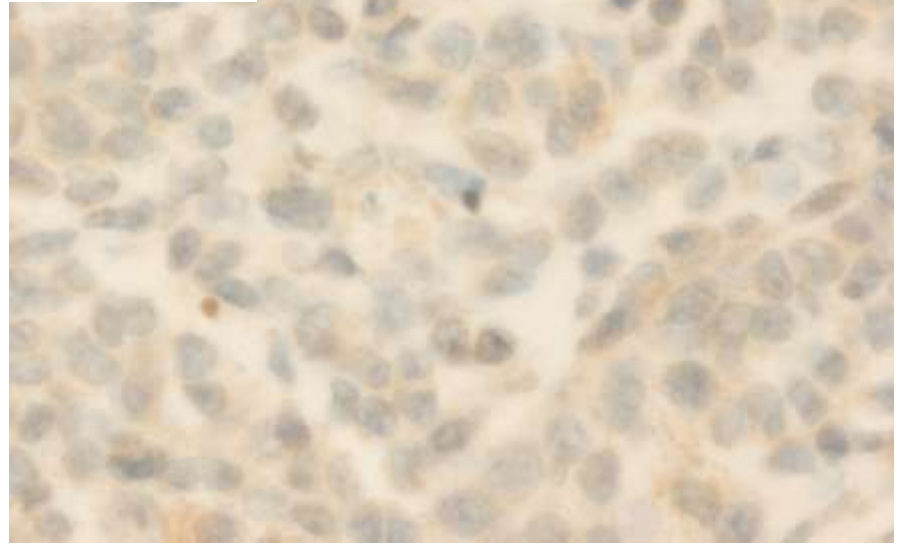
CD138



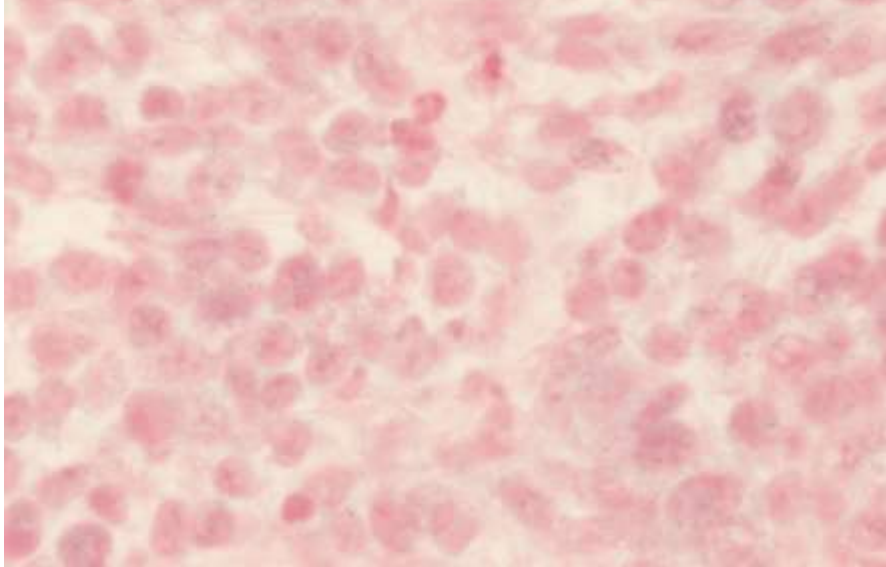
CD10



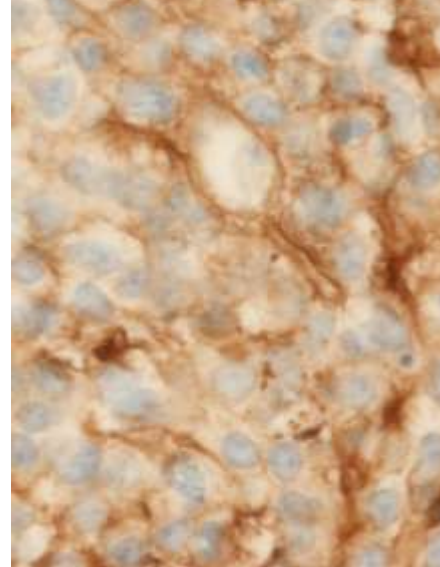
CD30



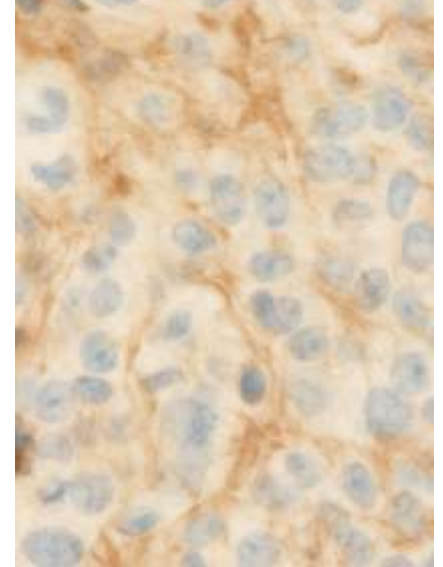
EBER-1 ISH



K



λ



免疫組織化学染色結果

陽性	LCA, CD4, CD38, CD56
陰性	CD20, CD3, CD10, CD30, EBER, CD138, CD79a

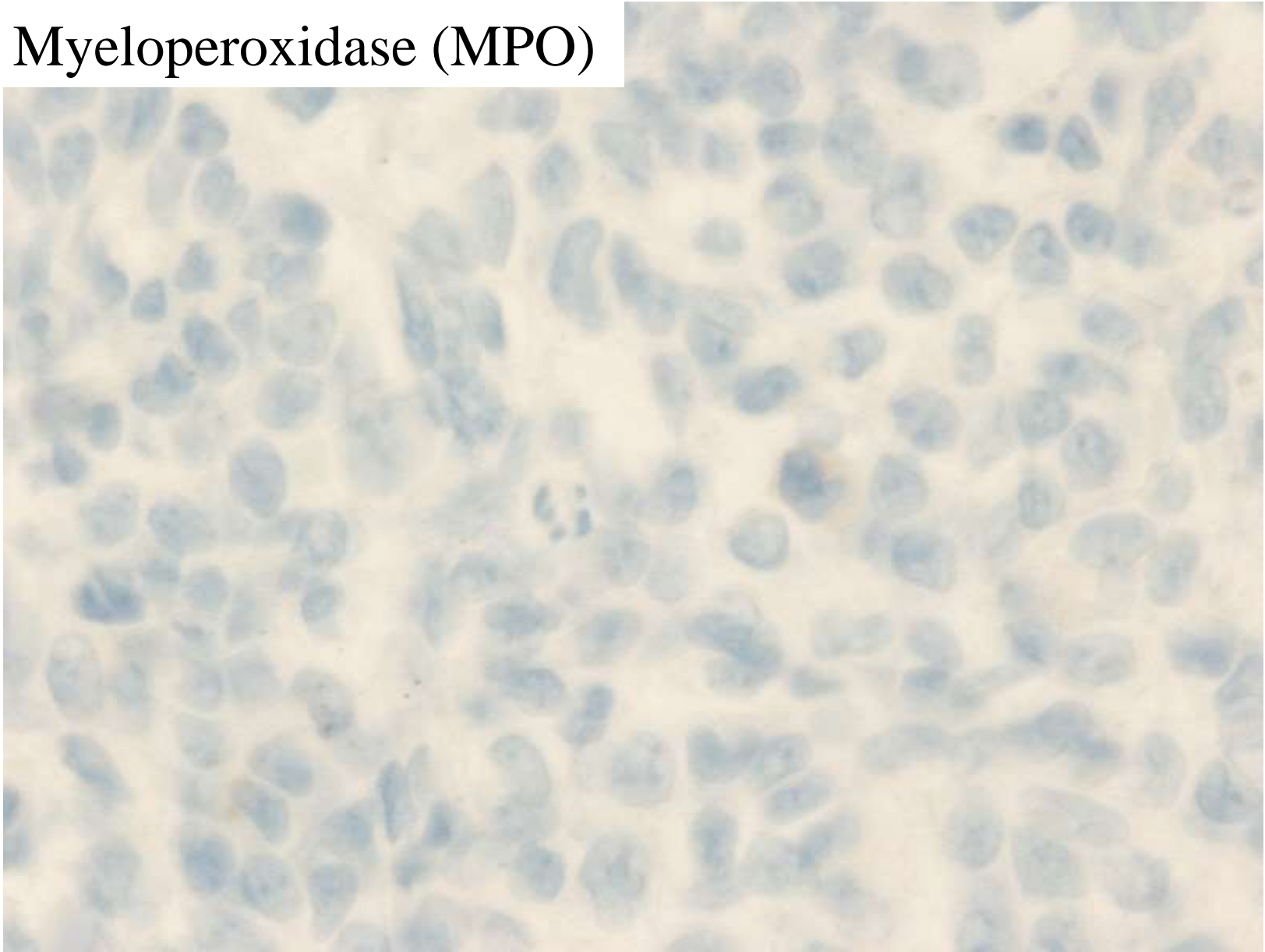
Malignant lymphoma

- ×Diffuse large B-cell lymphoma
- ×Anaplastic large cell lymphoma
- ×Plasmablastic lymphoma
- ×Plasma cell neoplasm

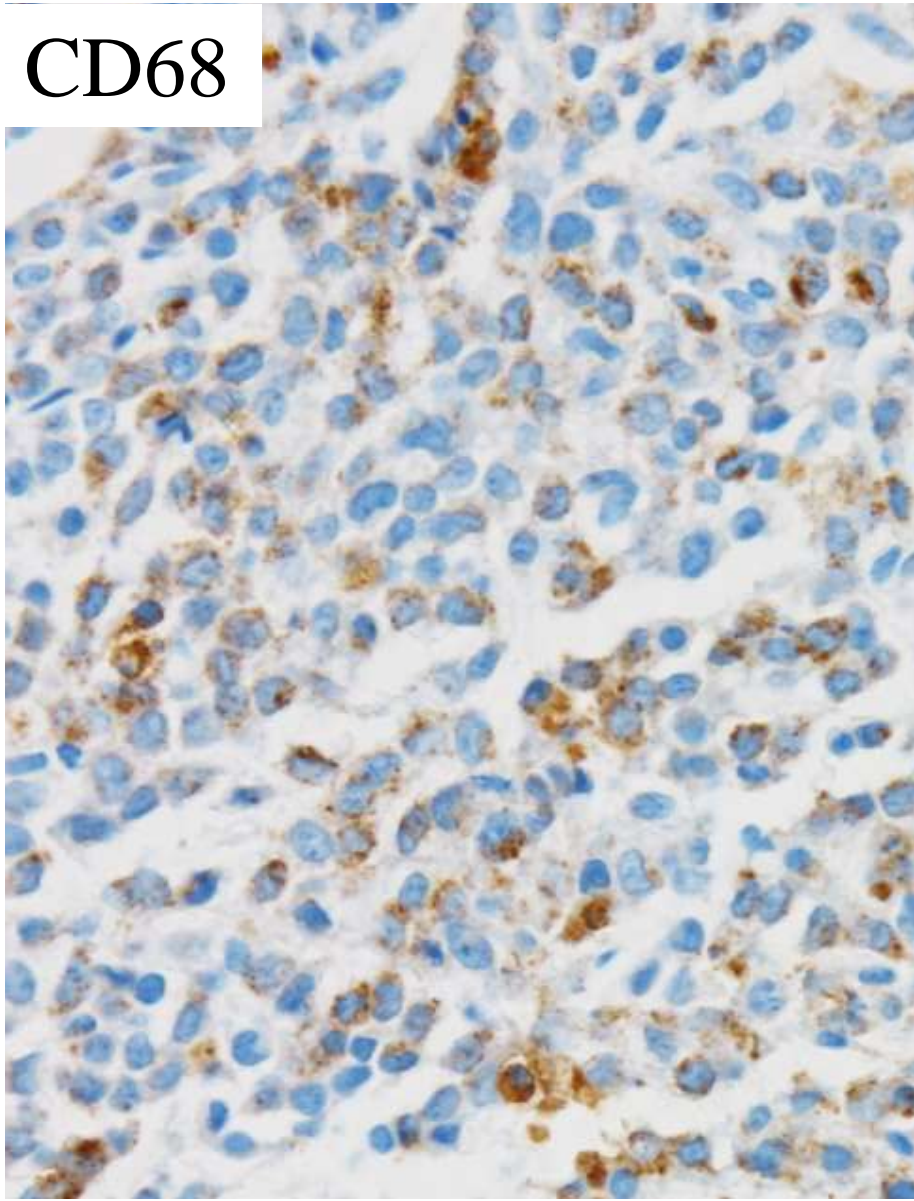
鑑別診断 2

Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm
(BPDCN)

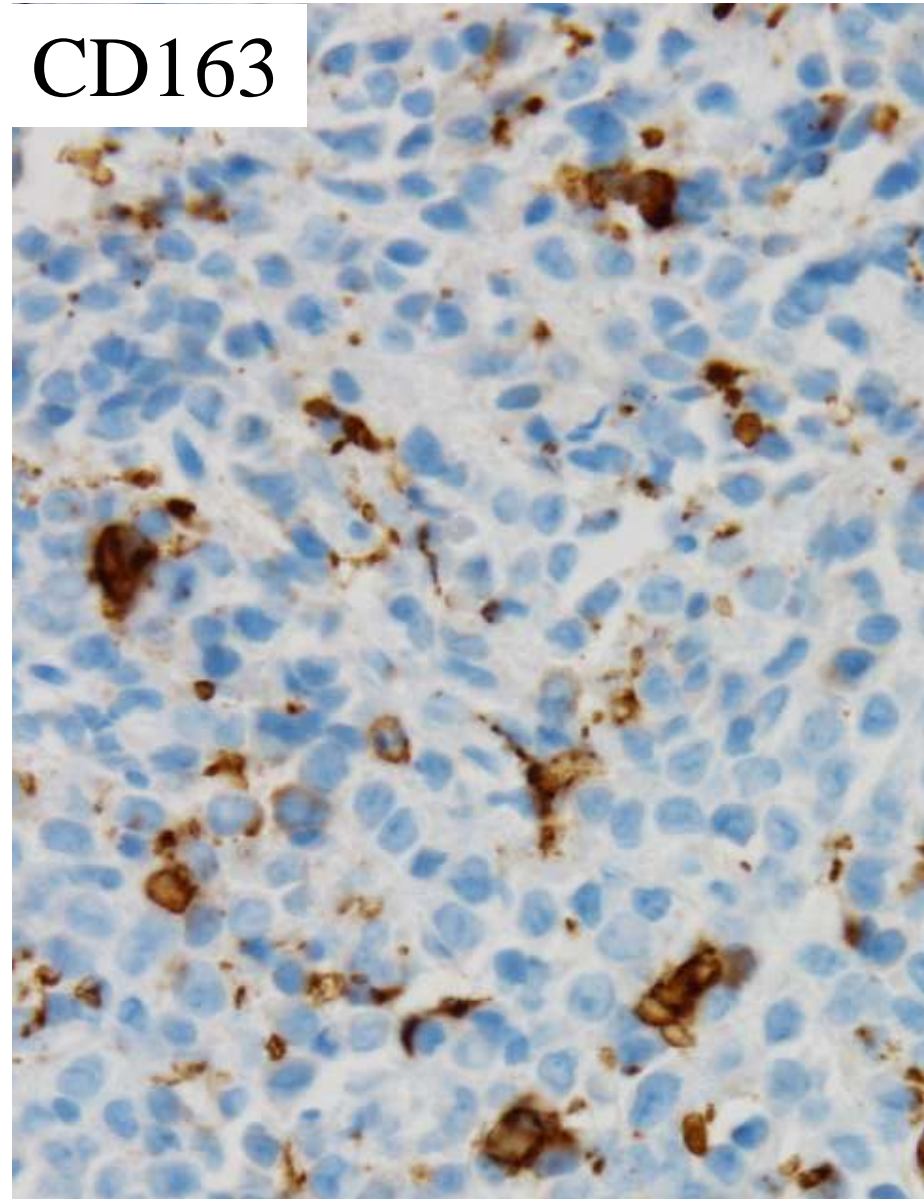
Myeloperoxidase (MPO)



CD68



CD163



鑑別診断 2

Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm
(BPDCN)

BPDCN

➡Plasmacytoid dendritic cell 前駆細胞由来の腫瘍

発症年齢：60歳以上の高齢者に多い

あらゆる年齢に発症例あり(小児例含む)

部位：皮膚病変 (ほぼ全例)

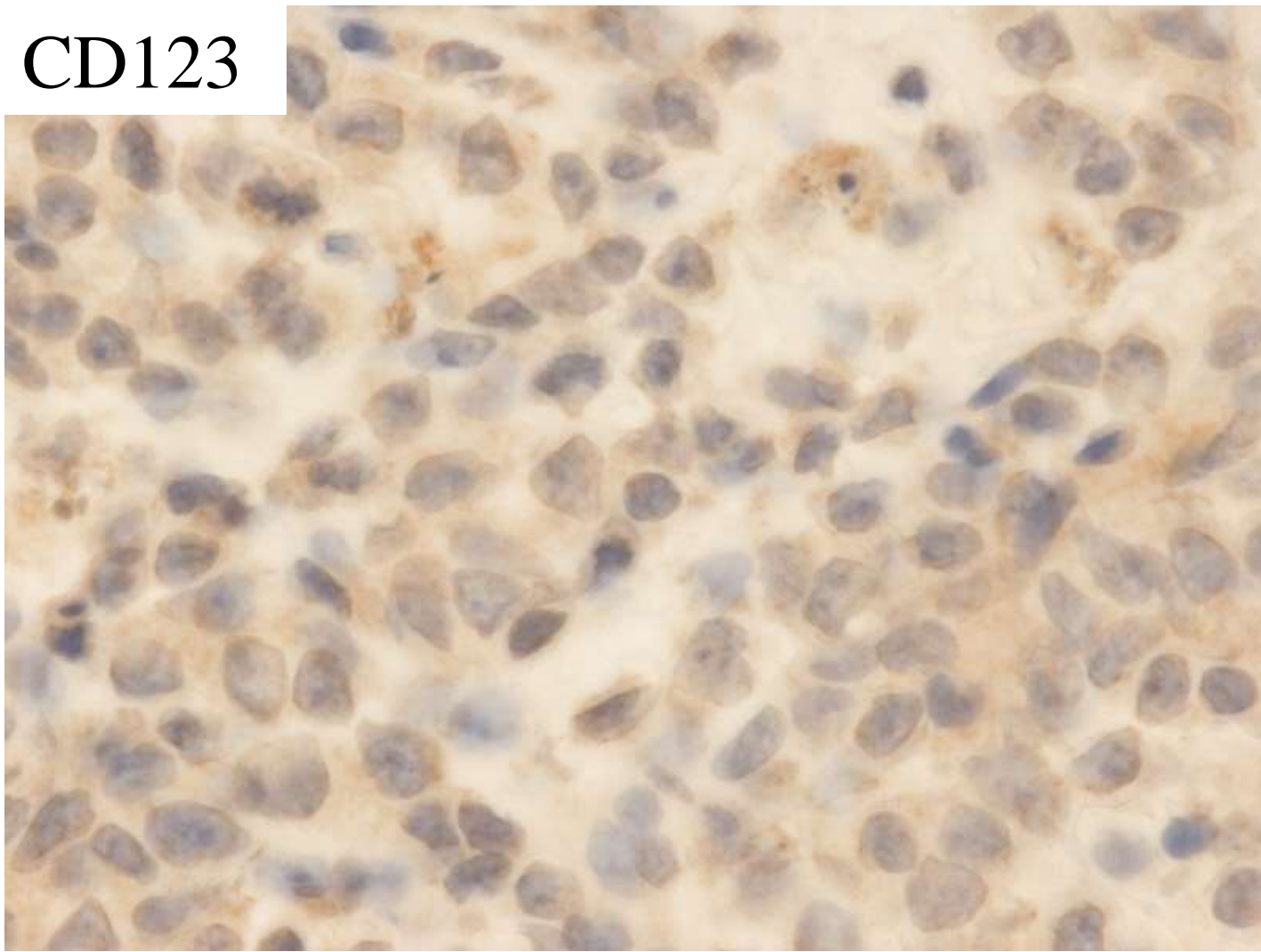
骨髄・末梢血浸潤 (60~90%)

リンパ節浸潤 (40~50%)

粘膜病変 (10%以下)

	CD4	CD56	CD123	CD303	TCL-1	CD20	CD3	MPO	CD79a
BPDCN	+	+	+	+	+	-	-	-	-
本例	+	+	?	?	?	-	-	-	-

CD123



	CD4	CD56	CD123	CD303	TCL-1	CD20	CD3	MPO	CD79a
BPDCN	+	+	+	+	+	-	-	-	-
本例	+	+	+? -?	?	?	-	-	-	-

名古屋第一赤十字病院 伊藤雅文先生 コメント

本例は形態的には形質細胞腫に見えますが、形質細胞マーカーの発現がなく、組織球マーカーの発現とCD56陽性所見を呈します。CD123 (IL-3R)の発現が確認できませんが、Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasmを考えます。

形態：形質細胞腫瘍

免疫：組織球マーカー (+)

CD56 (+)

CD123 (-)

➡ c/w **BPDCN**

BPDCNは皮膚病変やリンパ腫の様な臨床像を呈し、形態的には形質細胞様です。今までの自験例はすべてCD123の発現があり、そこが問題ではありません。

がん研究所 竹内賢吾 先生 コメント

CD4 (+)

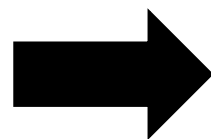
CD56 (+)

CD123 (+)

TCL1 (-)

CD303 (-)

5つのうち4つ以上陽性
をBPDCN



× BPDCN

lysozymeが陽性であるということで、単球系腫瘍ということで良いのではないかと考えております。

➡ Myeloid sarcoma (MS)?

Myeloid sarcoma (MS) ? BPDCN ?

(CD4 + CD56 + CD123 + TCL1 + MxA) - (LYS + MPO)

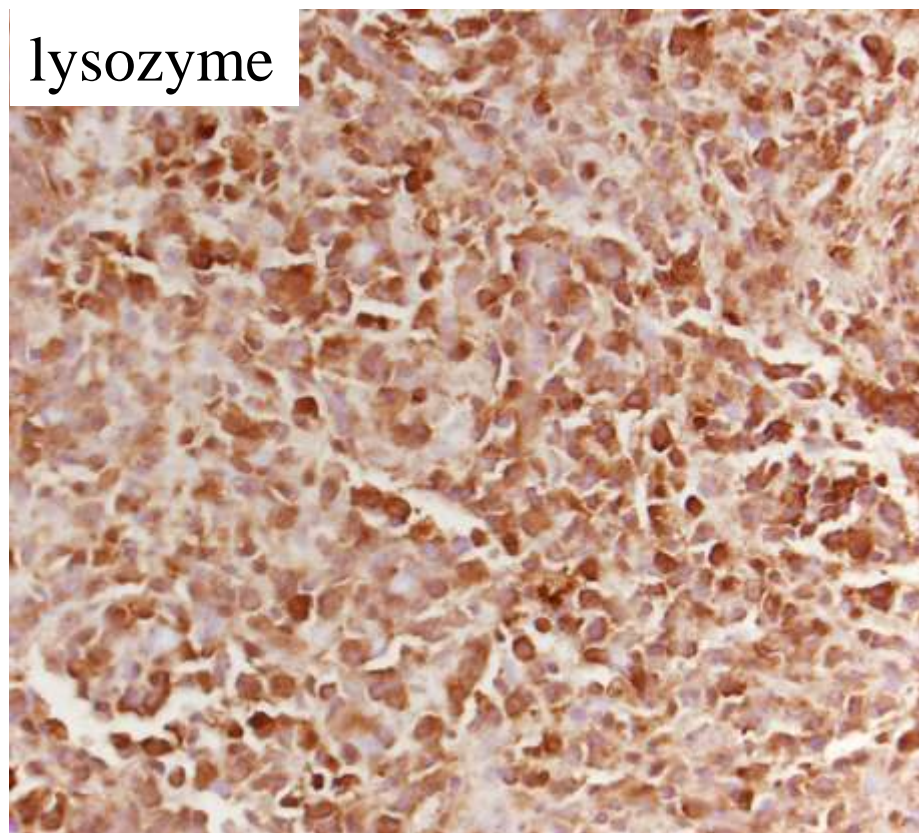
$$(1 + 1 + (1 \text{ or } -1) + (-1) + 0) - (1 + (-1)) = \underline{0 \sim 2}$$

<i>Score</i>	<i>MS</i>	<i>BPDCN</i>	<i>Total</i>
-6	1	0	1
-5	1	0	1
-4	6	0	6
-3	7	0	7
-2	3	0	3
-1	3	0	3
0	1	0	1
1	1	0	1
2	0	1	1
3	0	2	2
4	0	1	1
5	0	6	6
6	0	1	1
7	0	6	6
Total	23	17	40

Dr. Mohamed Salama's letter

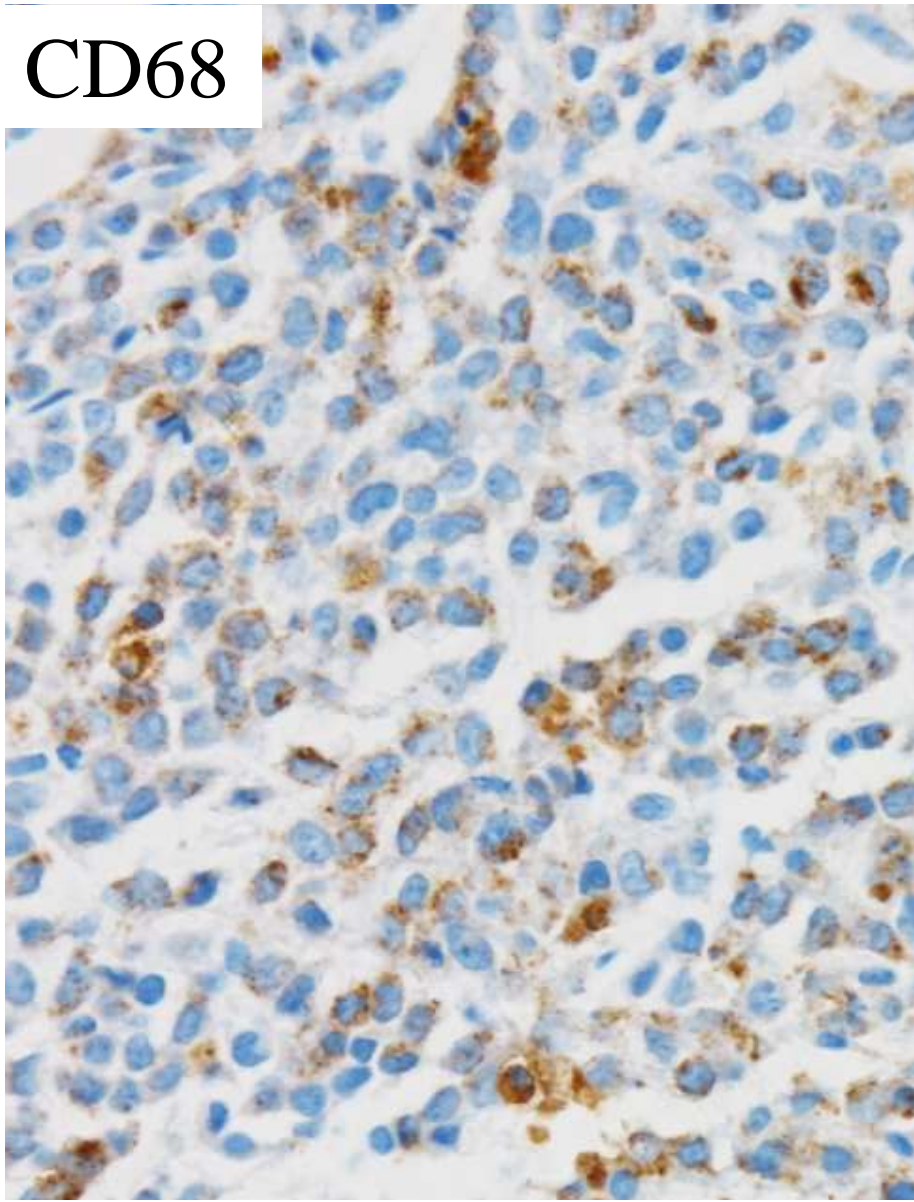
This case is best classified as **myeloid sarcoma**.

The lysozyme is strongly positive, which speaks for myeloid sarcoma and argues against hematodermic neoplasm.

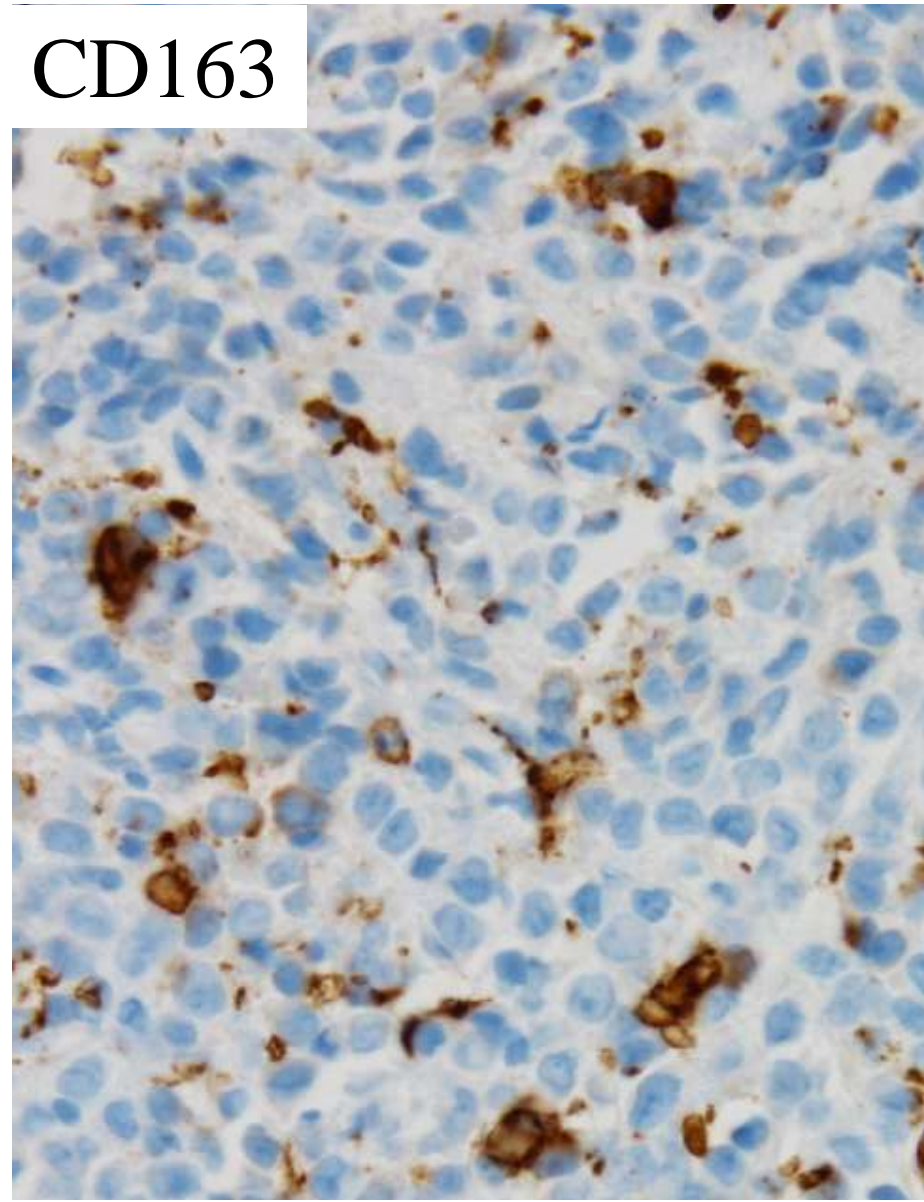


Marker	Stain results			
	Negative		Positive	
	MS	BPDCN	MS	BPDCN
CD4	14	0	4	17
CD14	7	9	1	1
CD33	1	1	17	9
CD43	0	0	12	3
CD56	19	0	1	17
CD68	1	1	11	4
CD123	10	0	3	16
CD163	7	9	3	0
LYS	1	13	11	0
MPO	6	13	11	0
TdT	3	7	0	5
TCL1	11	1	0	9
CLA/CD162	10	5	0	2
CD303	10	5	0	2
MxA	6	0	3	6

CD68



CD163



診断

Myeloid sarcoma (MS)

頭頸部におけるmyeloid sarcoma

	myeloid sarcoma
lysozyme	14/14 (100%)
MPO	14/17 (82%)
CD43	12/13 (92%)
CD68	11/12 (92%)
CD56	1/2 (50%)
CD4	4/6 (47%)
CD123	0/1 (0%)

考察

本症例では診断初期にBPDCNを疑い、診断を難解にしてしまった。

早期にLysozymeを検討することで、確定診断に早く到達できた可能性があった。

結語

Numb chin syndromeを初発症状とした、myeloid sarcomaの一例を経験した。

頭頸部MSでは、本症例に似た染色態度を示す症例が報告されており、今後の教訓となった。