

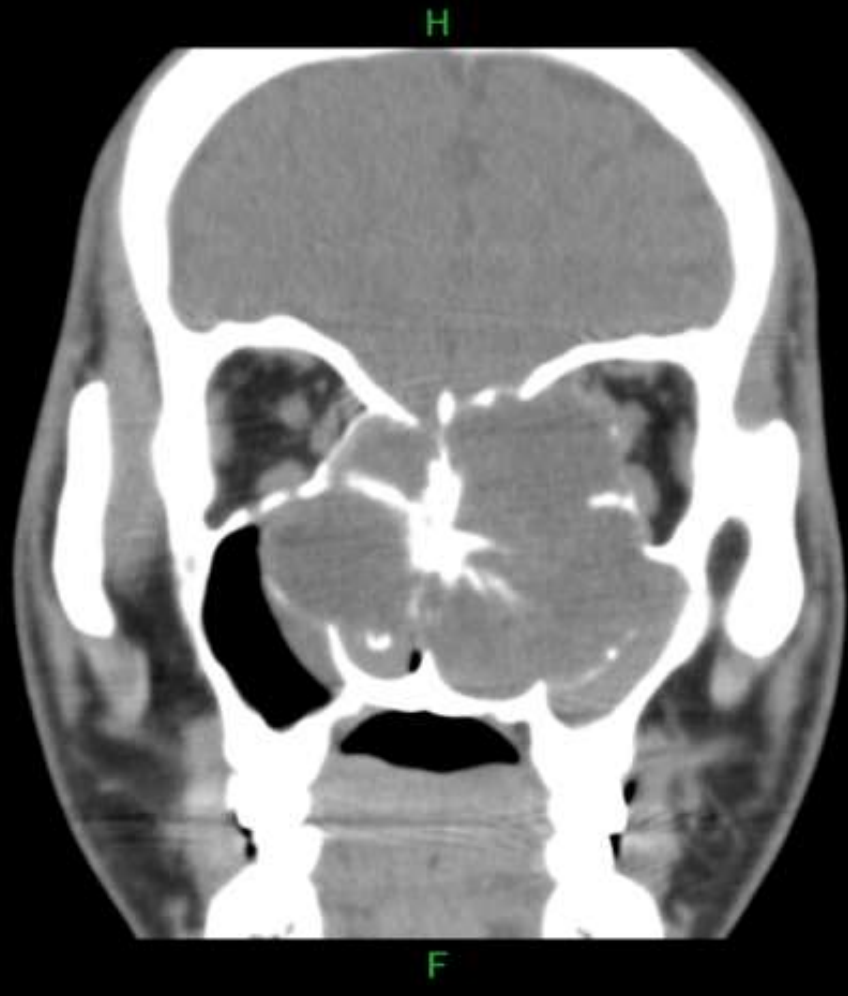
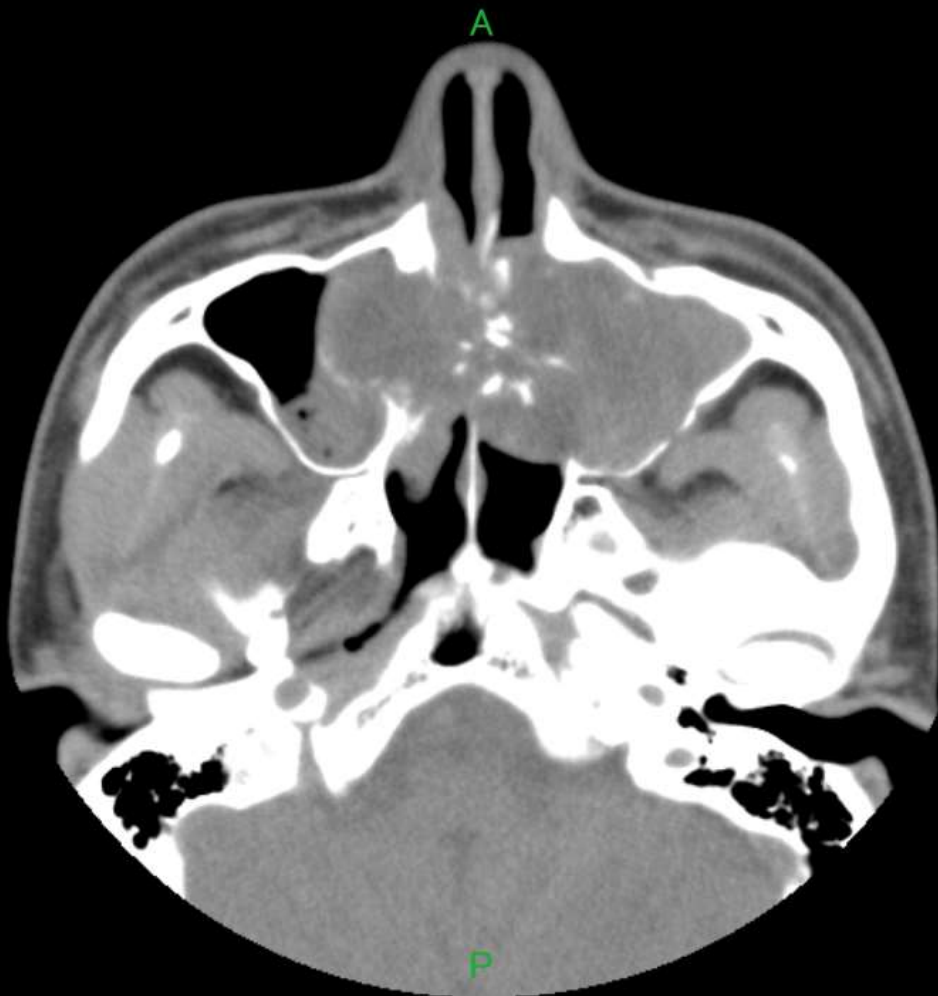
20代 男性

現病歴：3ヶ月前より左頬部の痺れ、重圧感が出現した。前医で副鼻腔炎として加療を開始したが、眼の奥や後頭部の疼痛、流涙、左眼の軽度突出を認めるようになり、精査加療のため紹介となった。

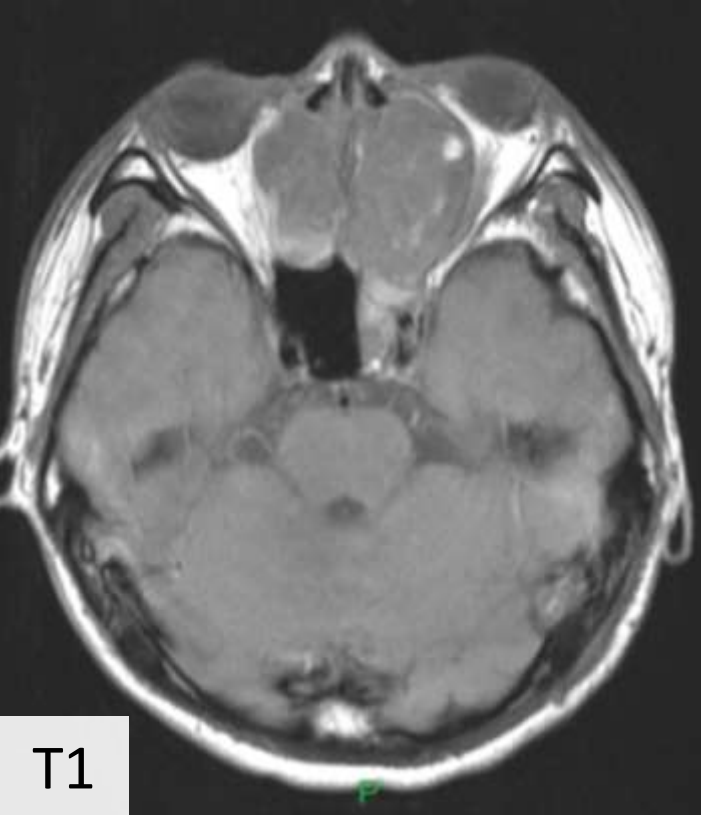
既往歴：思春期前より左眼失明

喫煙歴：10本/日 2年間

飲酒歴：機会飲酒



CT: 鼻腔を中心とする約 $6 \times 5 \times 4$ cmの腫瘍。周囲構造物を圧排し、左眼窩内構造物の高度な圧排偏位を認める。

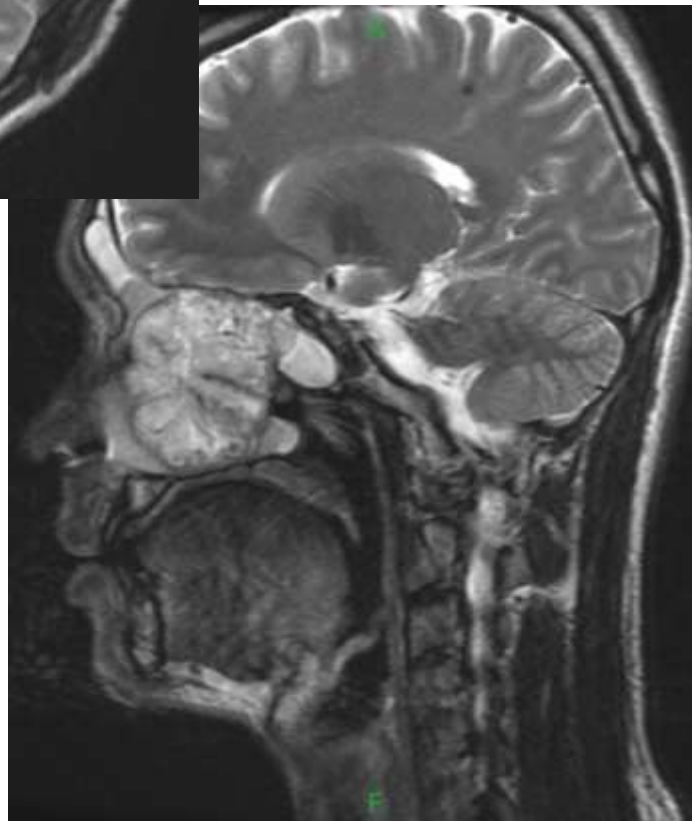


T1



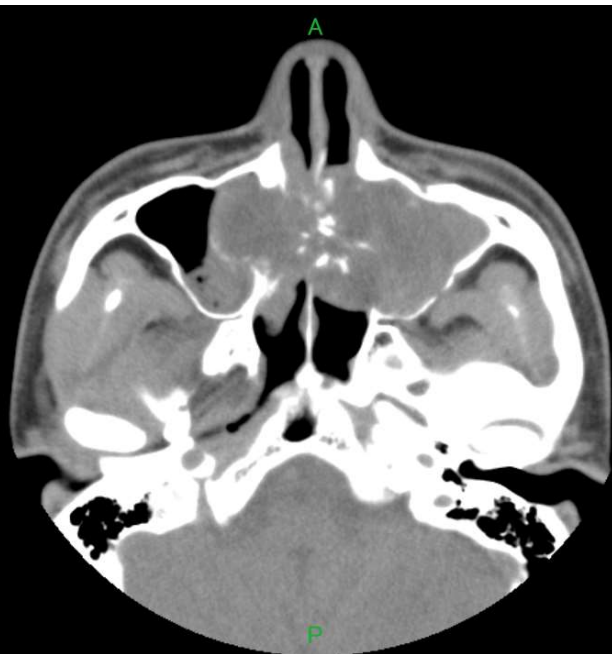
T2

T2



MRI: T1強調 iso intensity
T2強調 high intensity

生検側(ひだり)病変は縮小したが、対側病変の増大を認めため減量手術を施行。



来院時



2ヶ月後



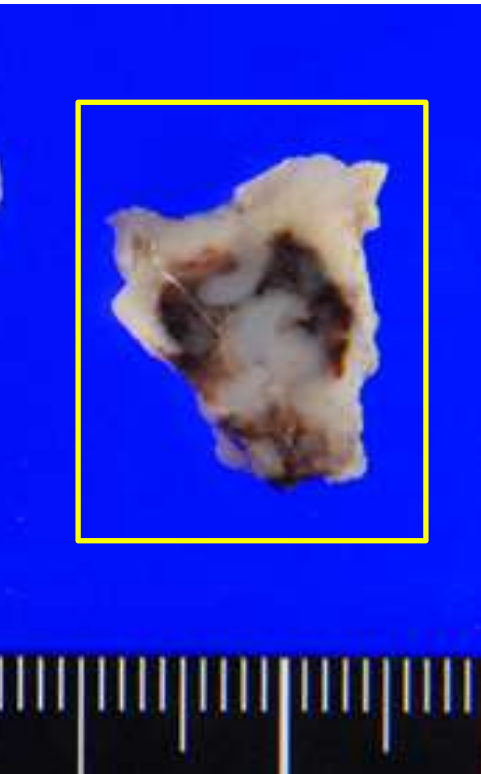
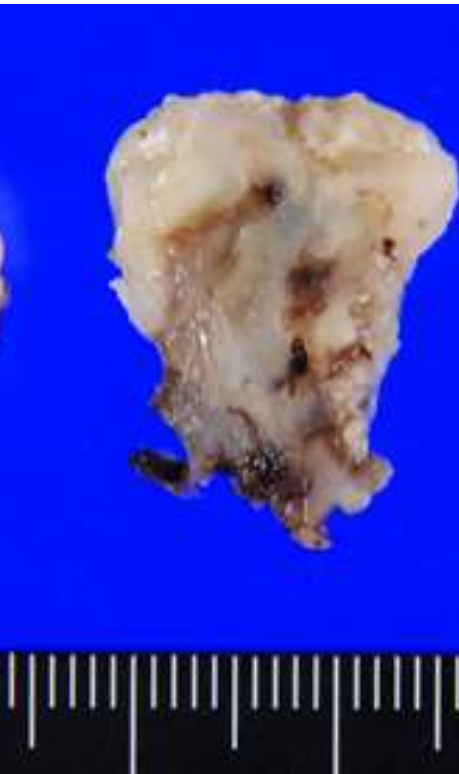
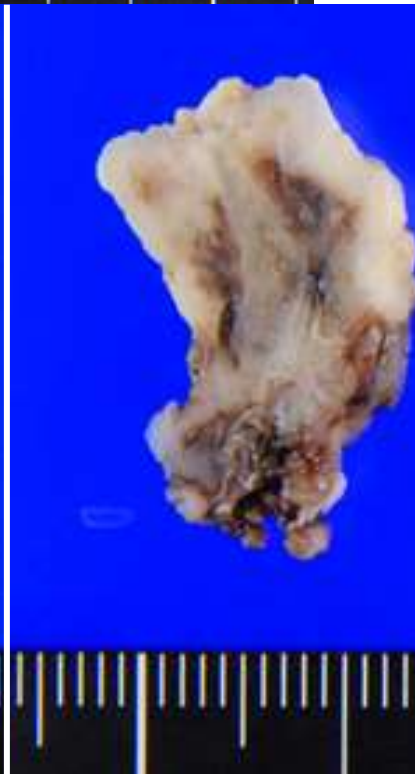
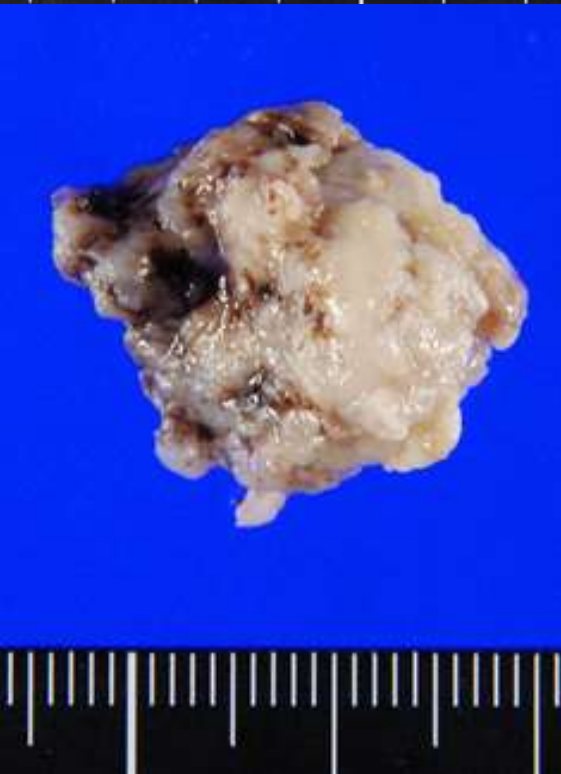
3ヶ月後

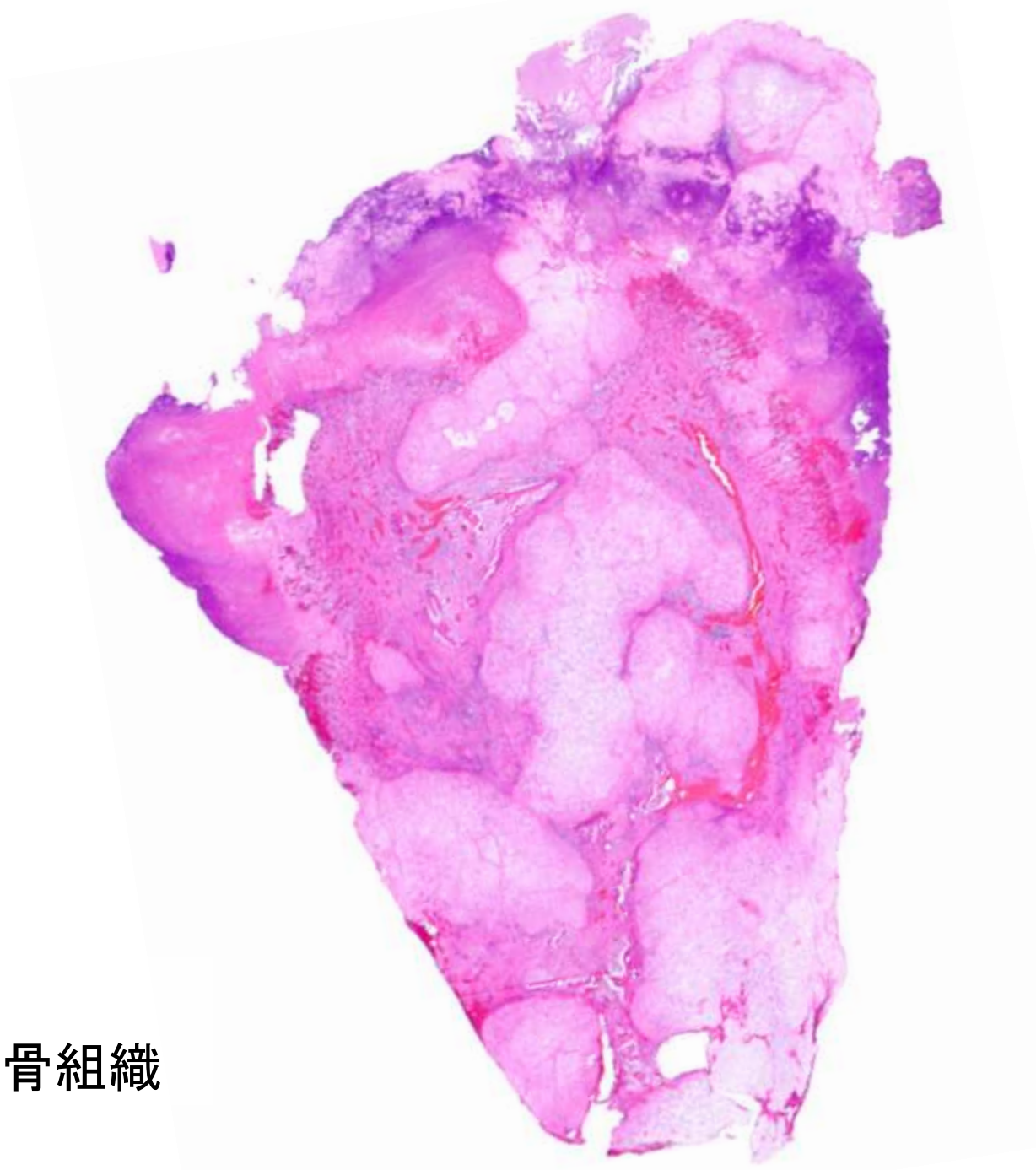
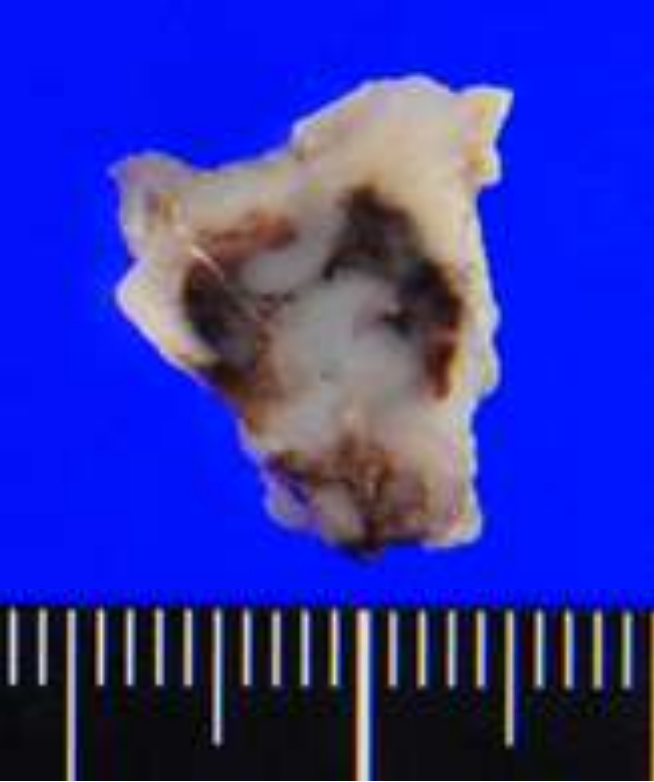


配布検体：右上顎洞病変

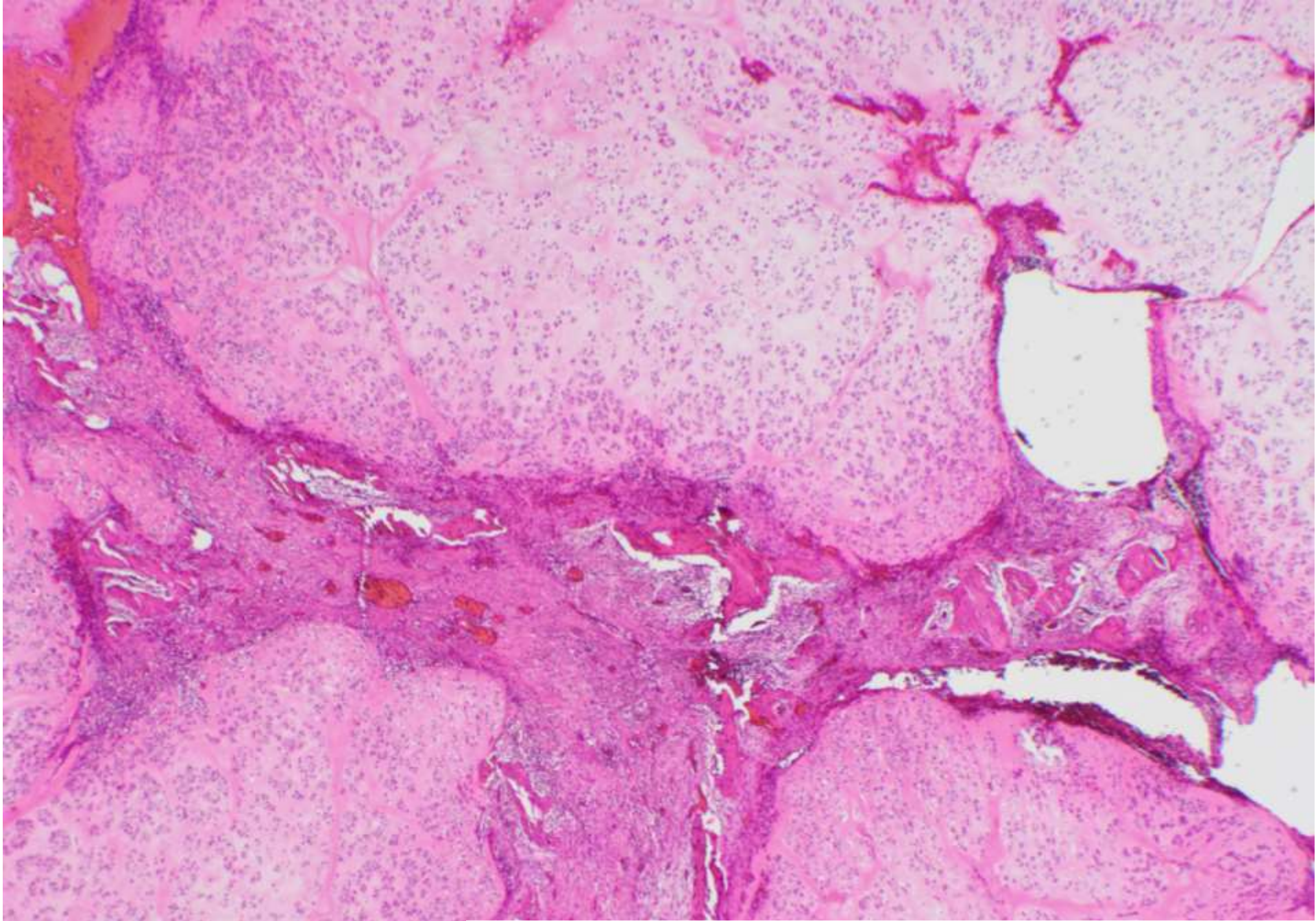
表面：淡黄白色

内部：透明感のある白色調、不整形の構造物・出血

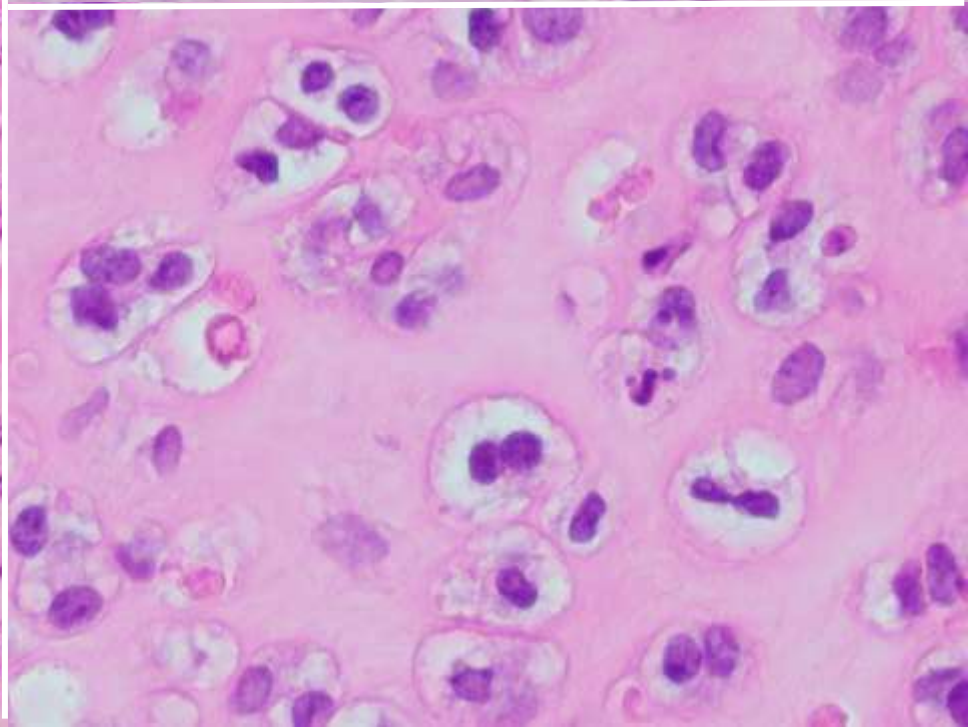
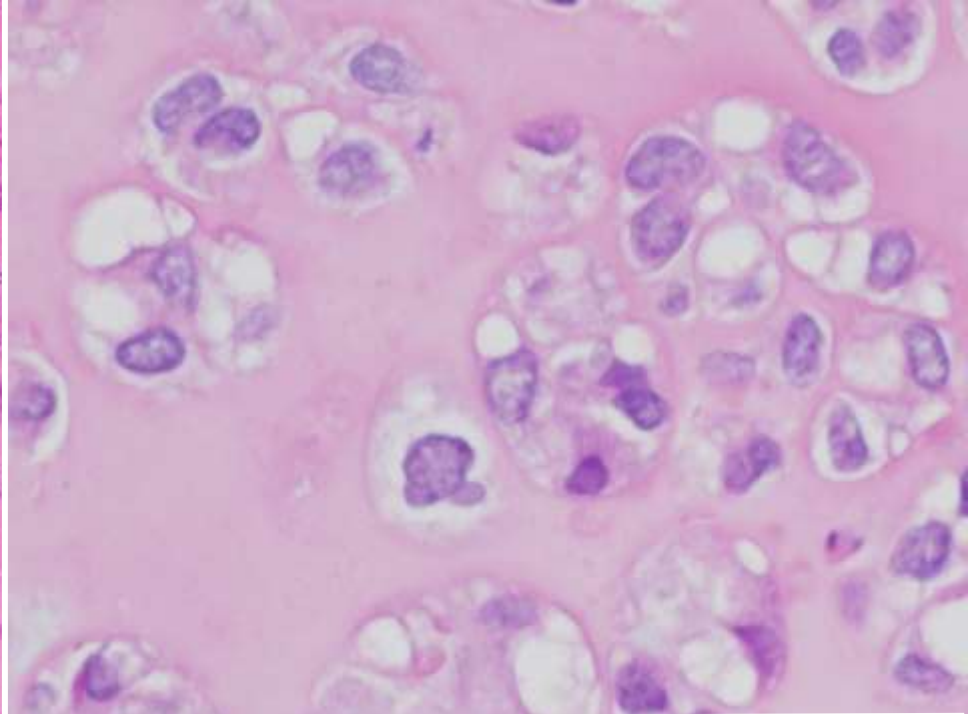
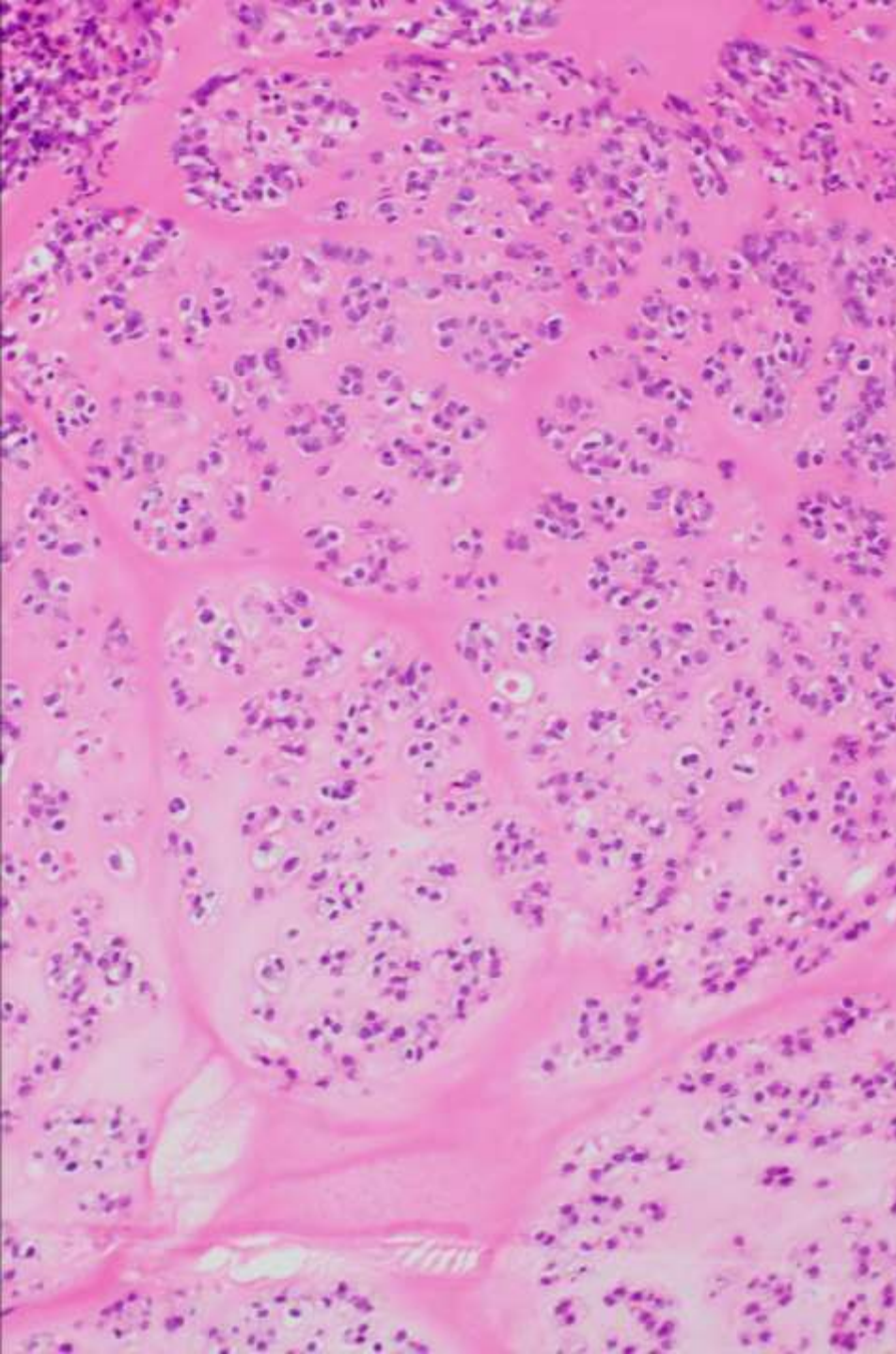


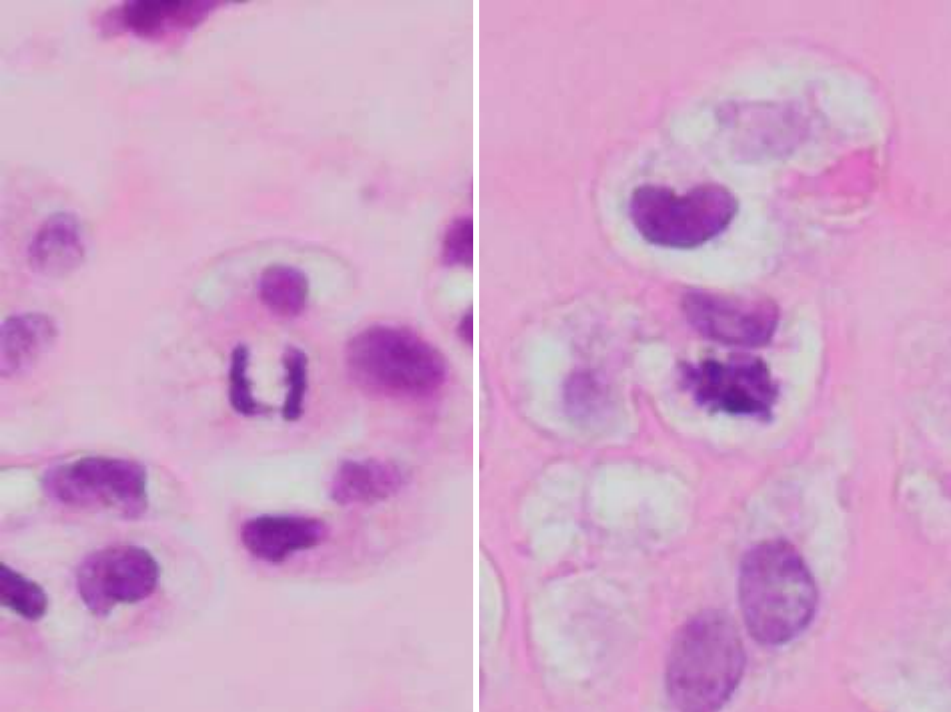


表面：びらん・肉芽組織
内部：不整形、島状の軟骨組織



軟骨組織と線維性間質・woven boneの形成





核分裂像: ~7個/50HPF

細胞密度の増加 (+)

核の腫大 (+)

二核細胞の増加 (+)

核内構造の透見 (+)

明瞭な核小体 (-)

腫瘍細胞の大小不同 (+)

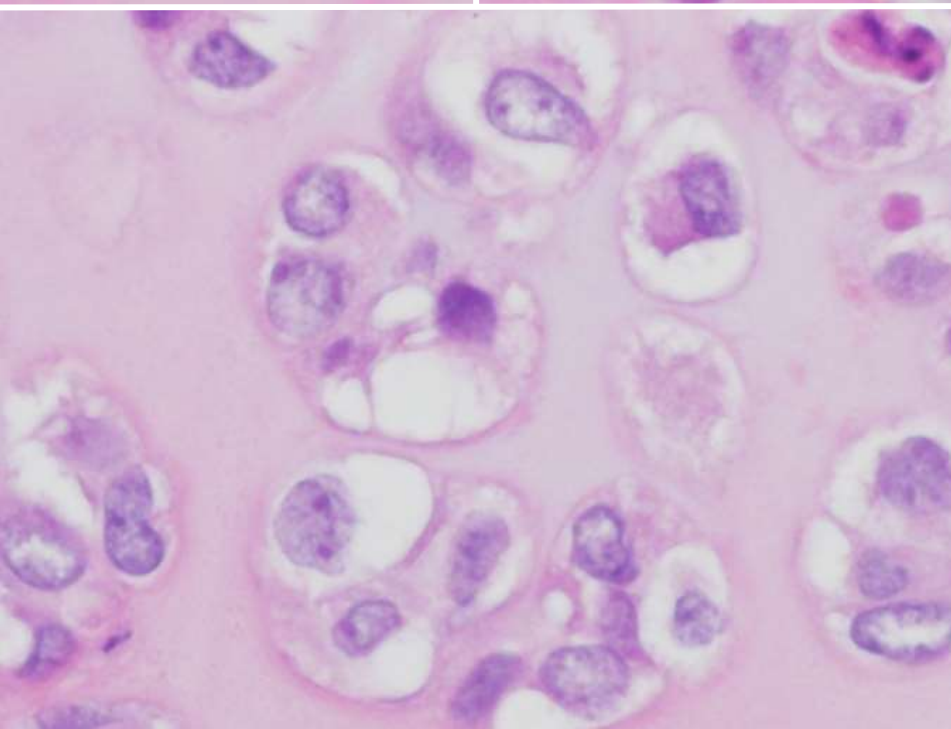
多核細胞の出現 (-)

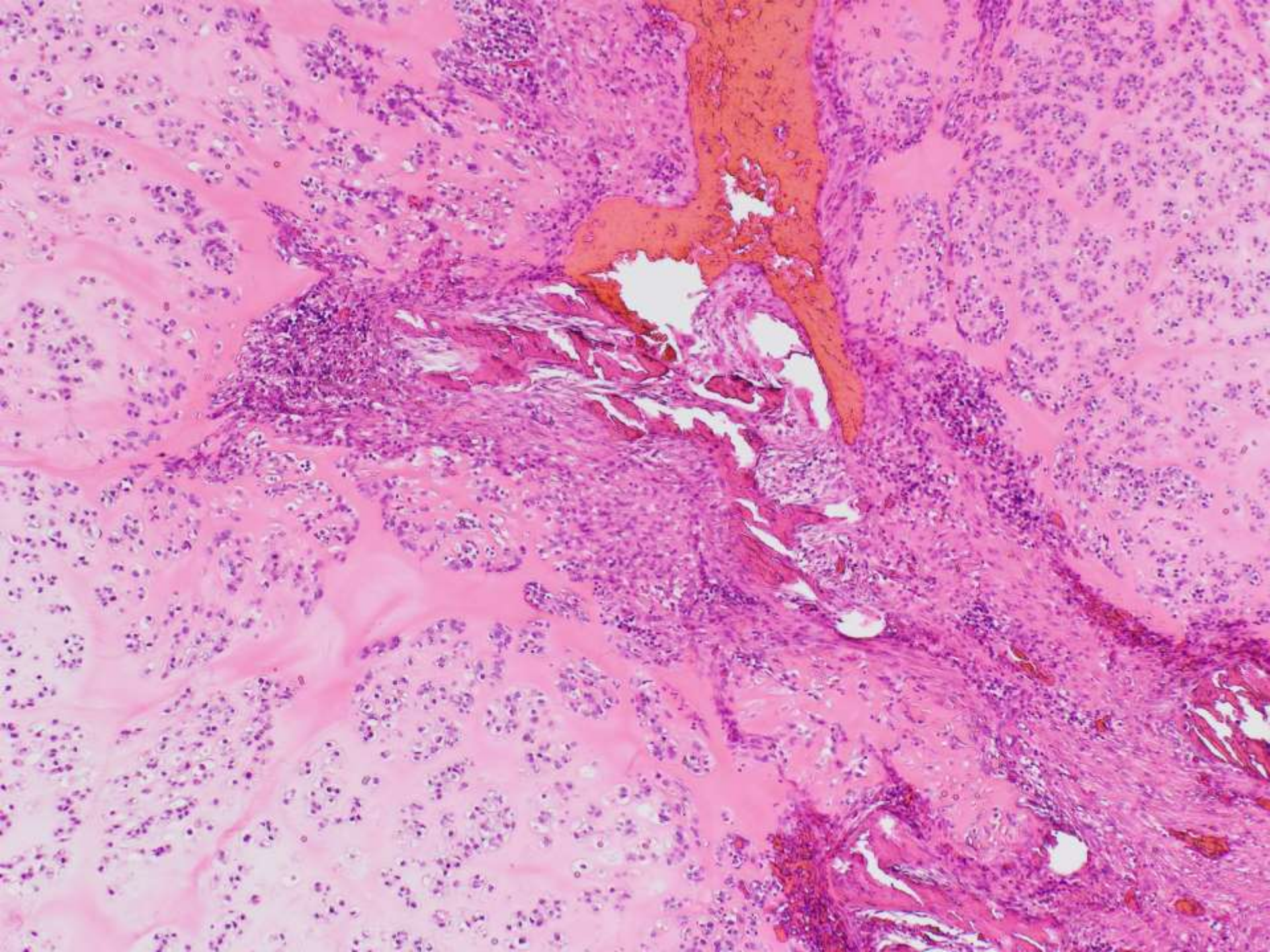
巨大核の出現 (-)

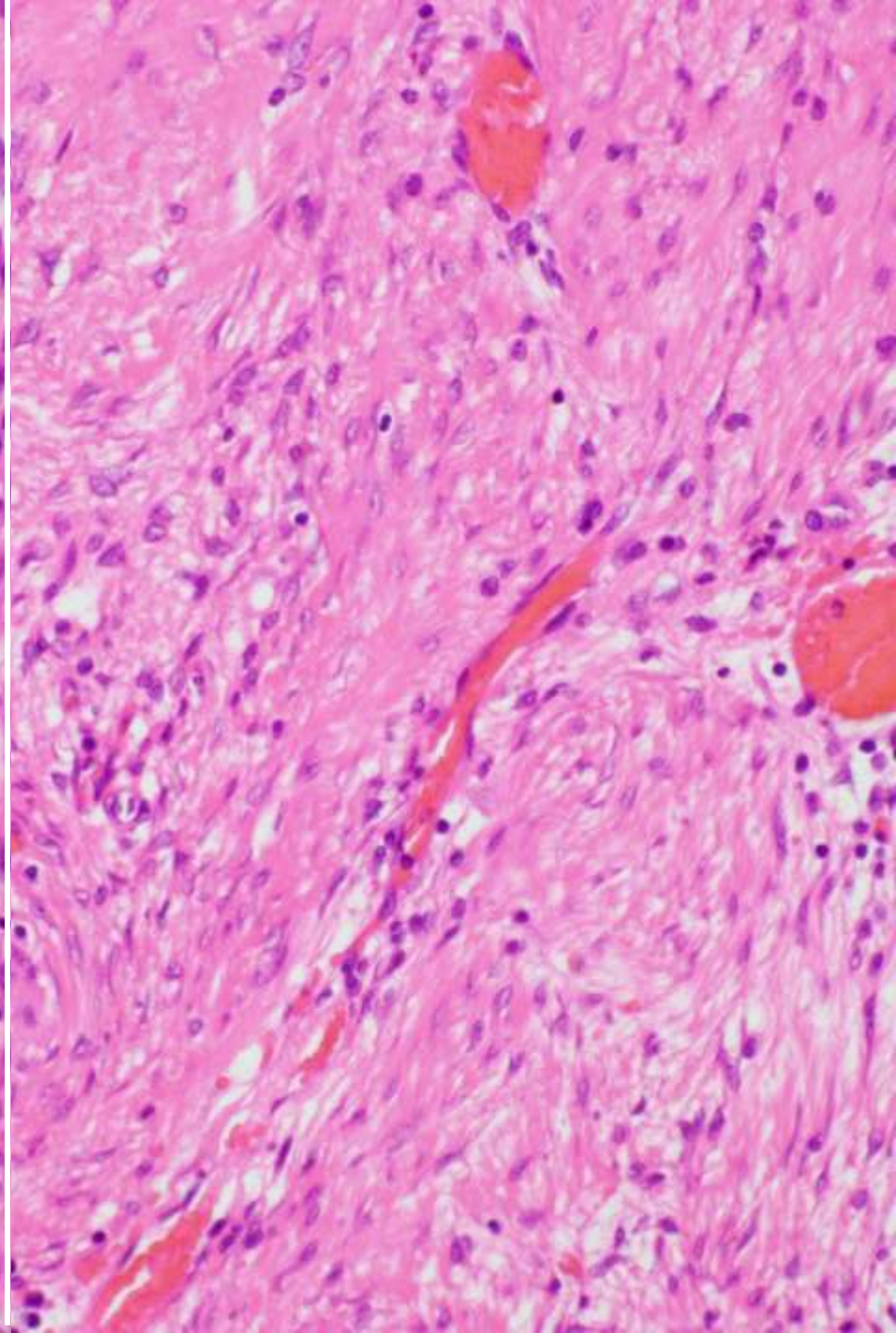
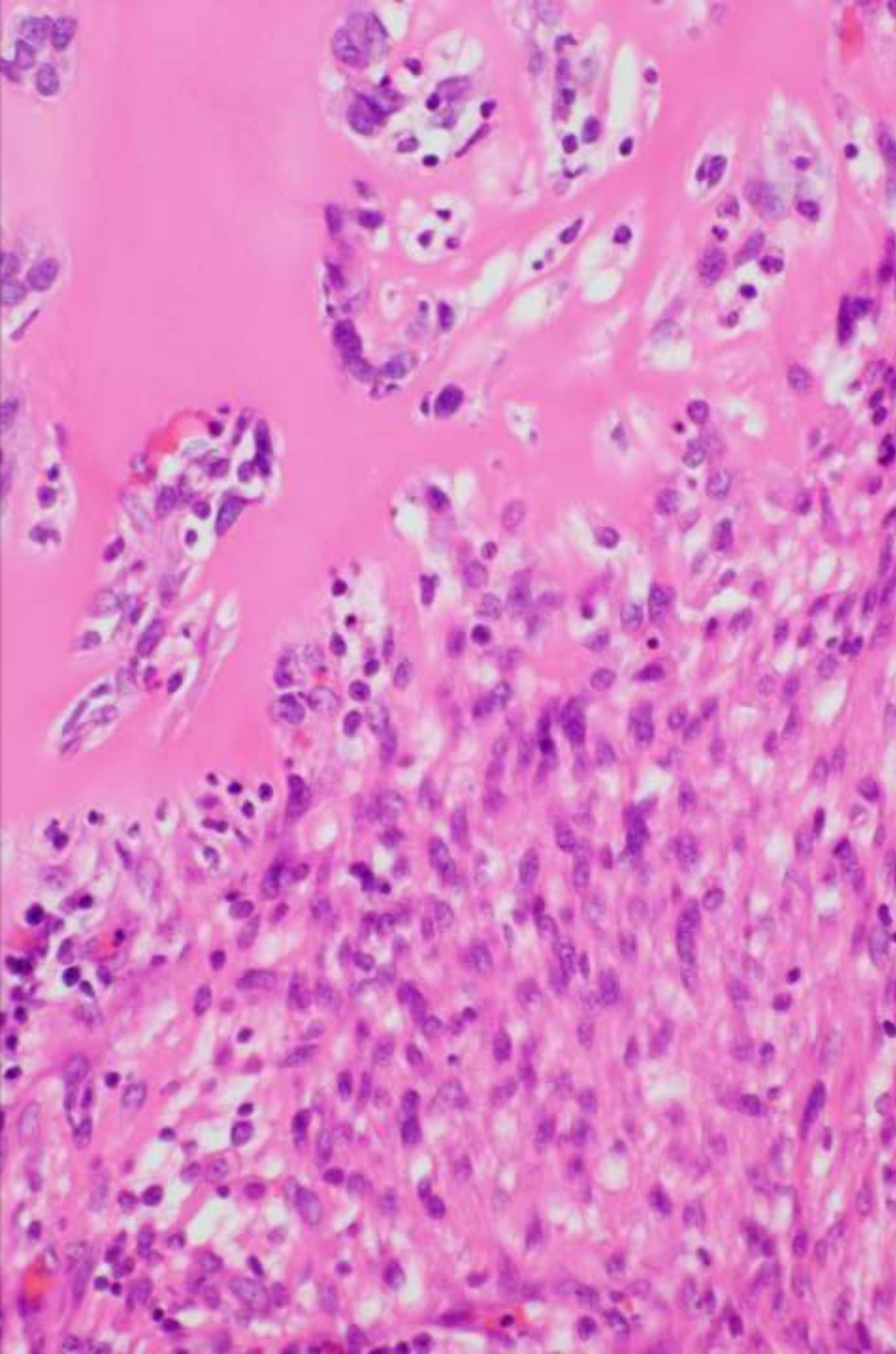
多形性 (-)

軟骨小窩 明瞭

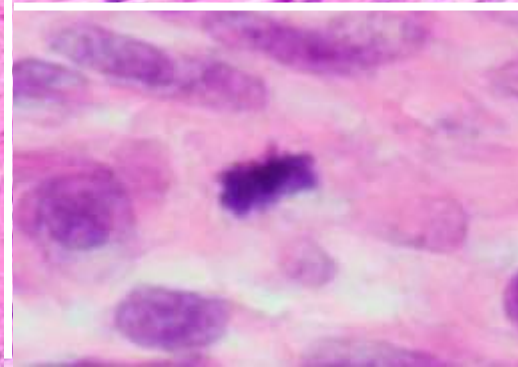
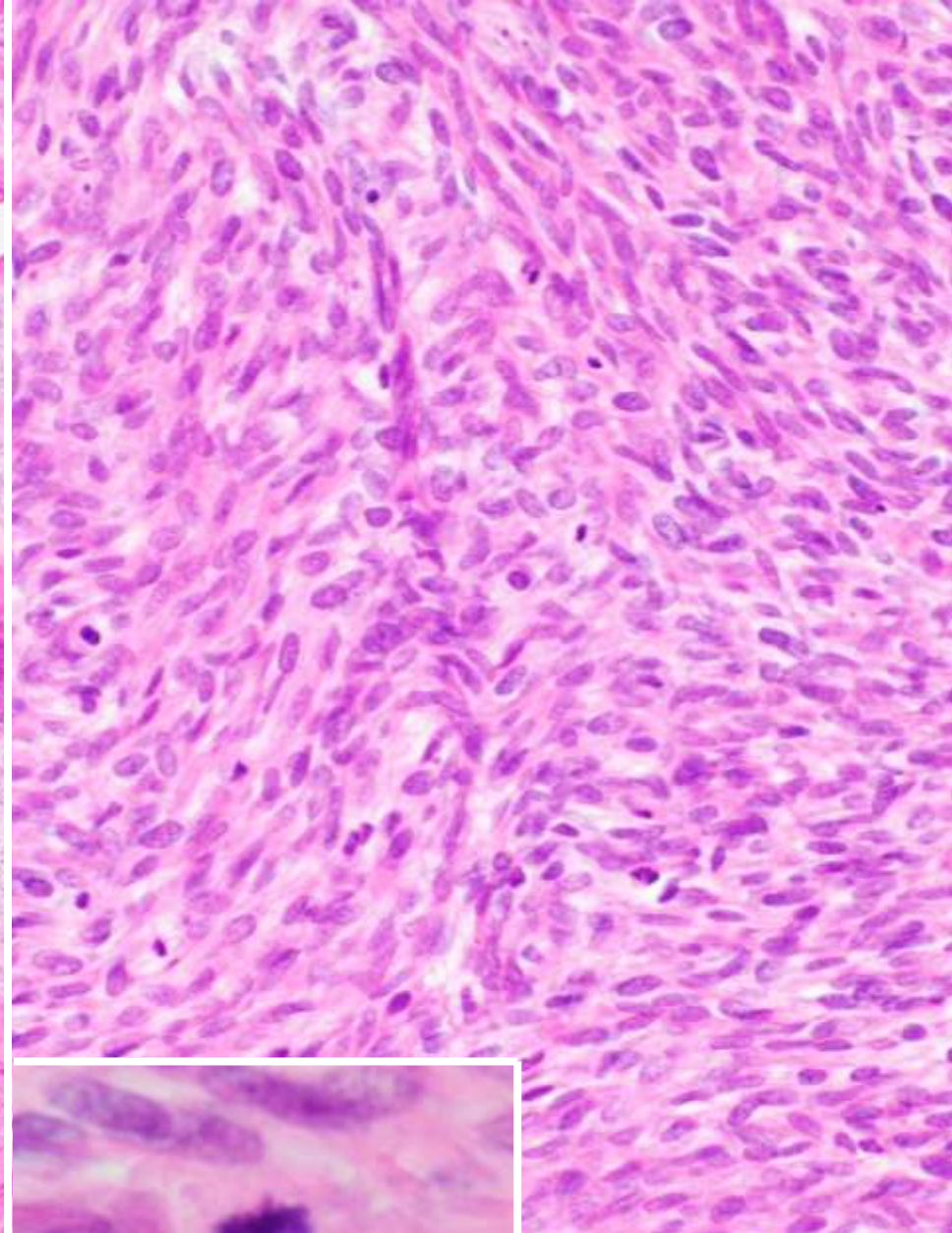
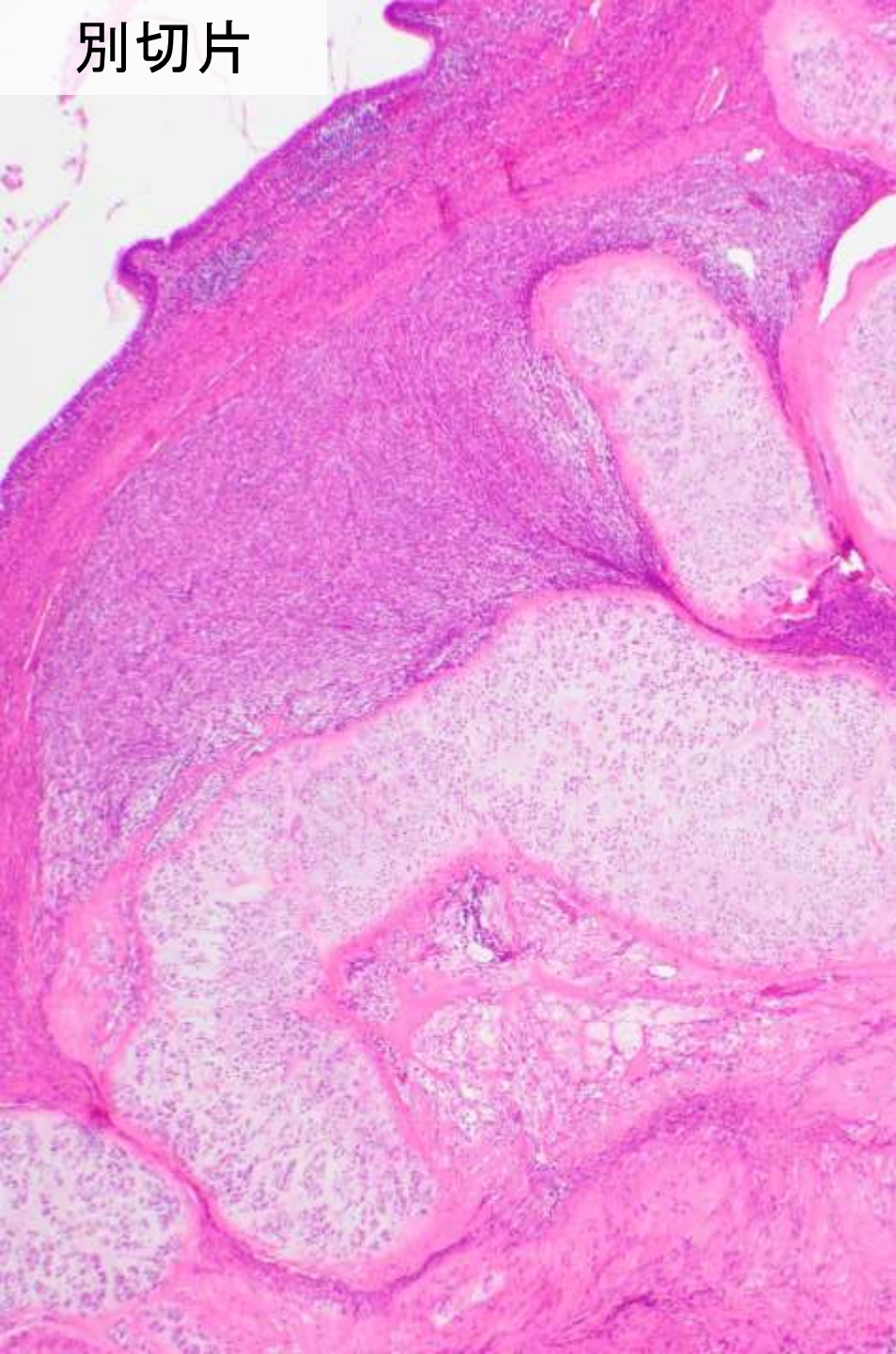
Myxoidな変化 目立たない



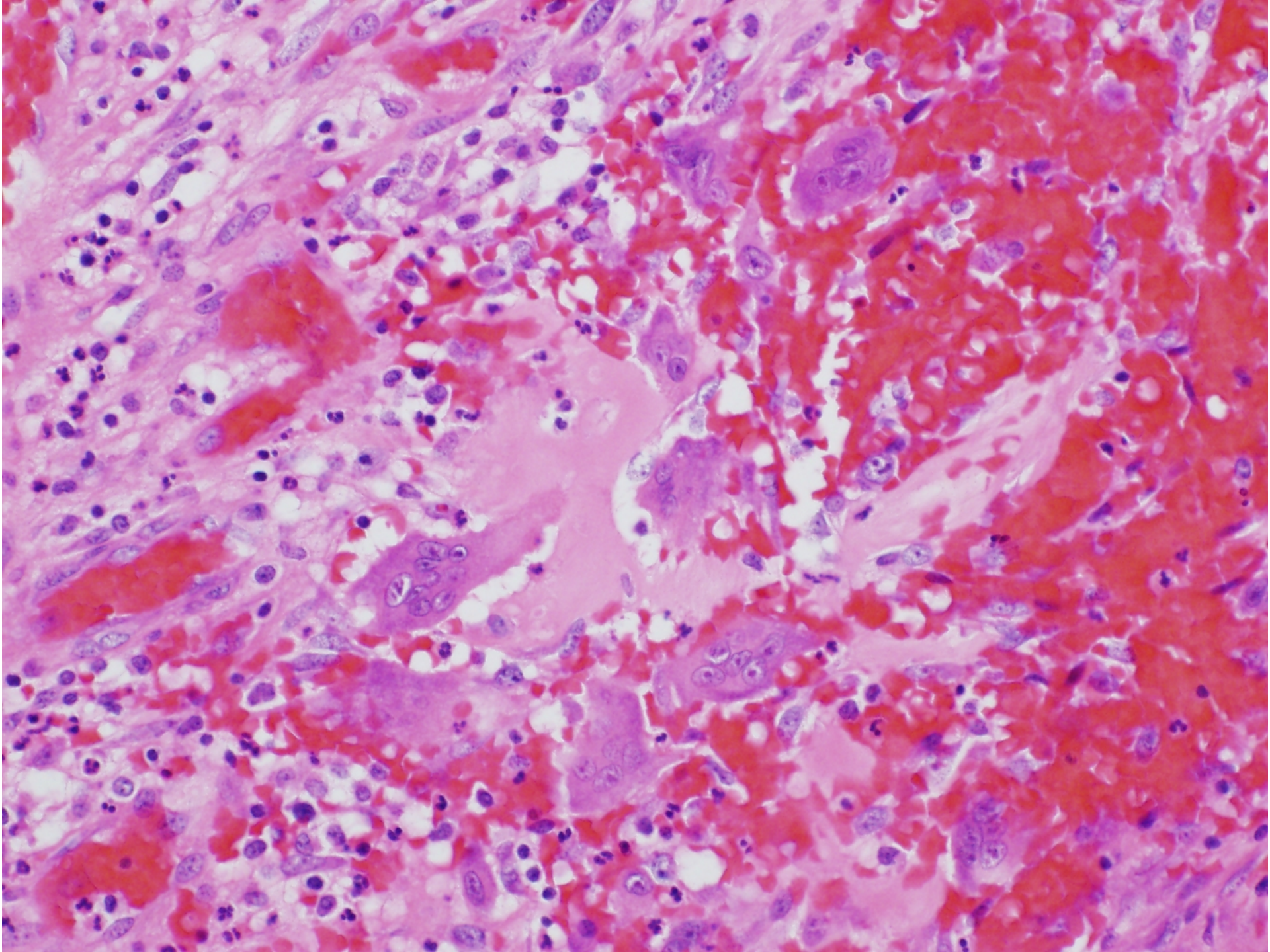




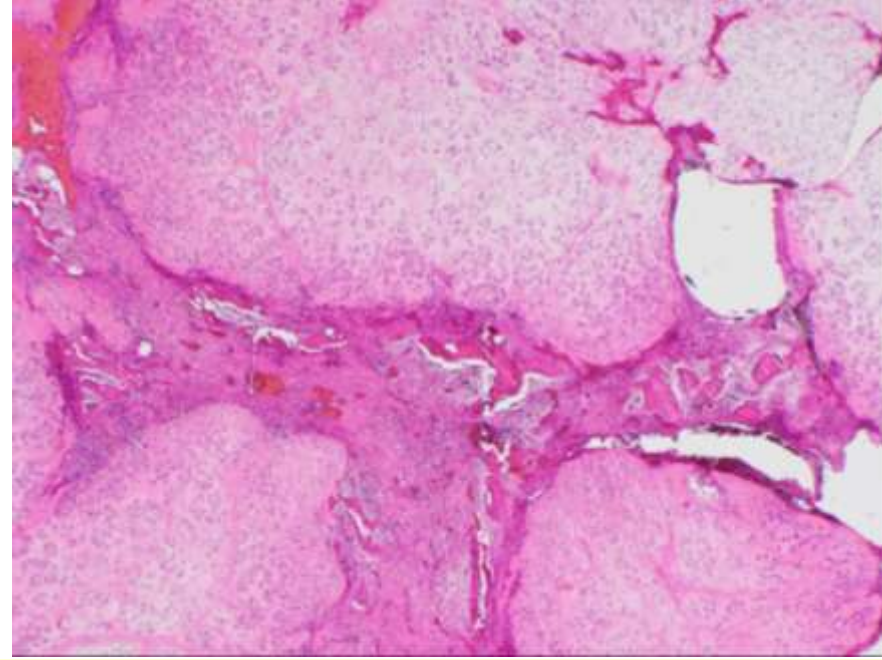
別切片



核分裂
~3個/10HPF



- 島状の軟骨組織
- 粗密を示す紡錘形細胞
- 骨形成
- 破骨細胞様巨細胞



演者診断) Nasal chondromesenchymal hamartoma

鑑別疾患)

Chondrosarcoma

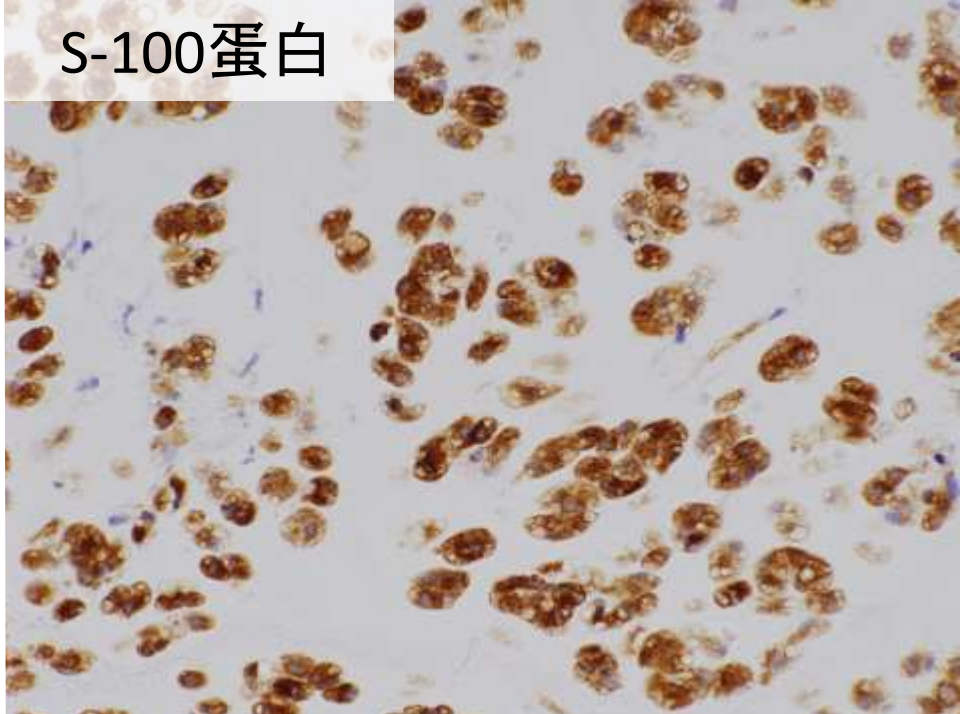
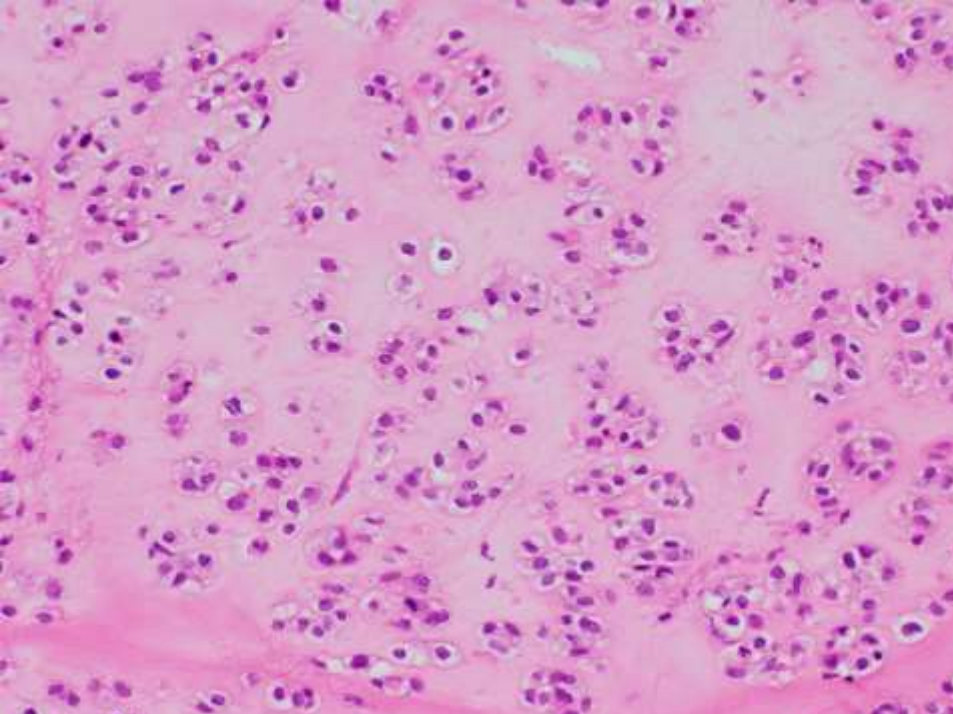
Mesenchymal chondrosarcoma: 未分化な小円形細胞

Chondromyxoid fibroma: 粘液腫様基質、不完全な分葉、境界不明瞭

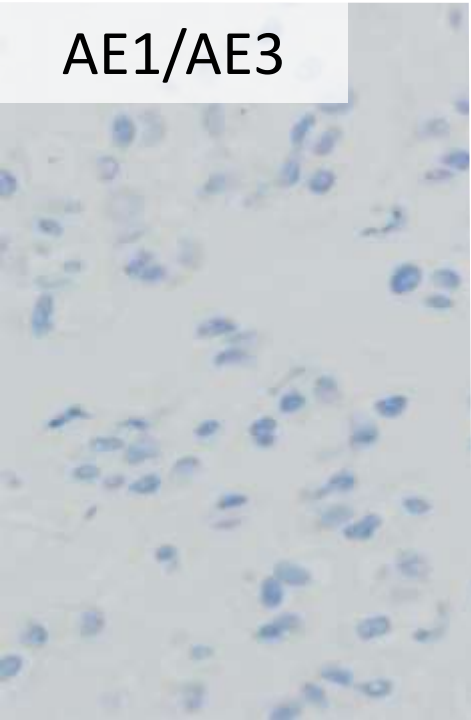
Osteochondromyxoma: Carney complex、粘液腫様基質、細胞密度低

Chondroid chordoma: 脊索腫成分, Cytokeratin (+)

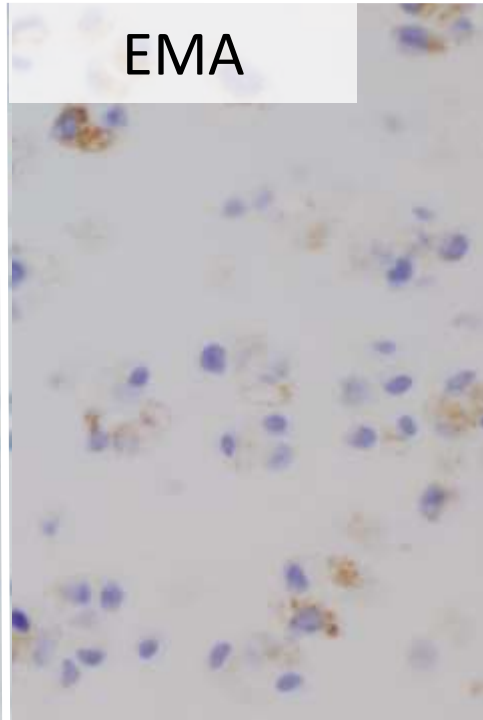
Myoepithelioma/Myoepithelial carcinoma: Cytokeratin (+)



S-100蛋白

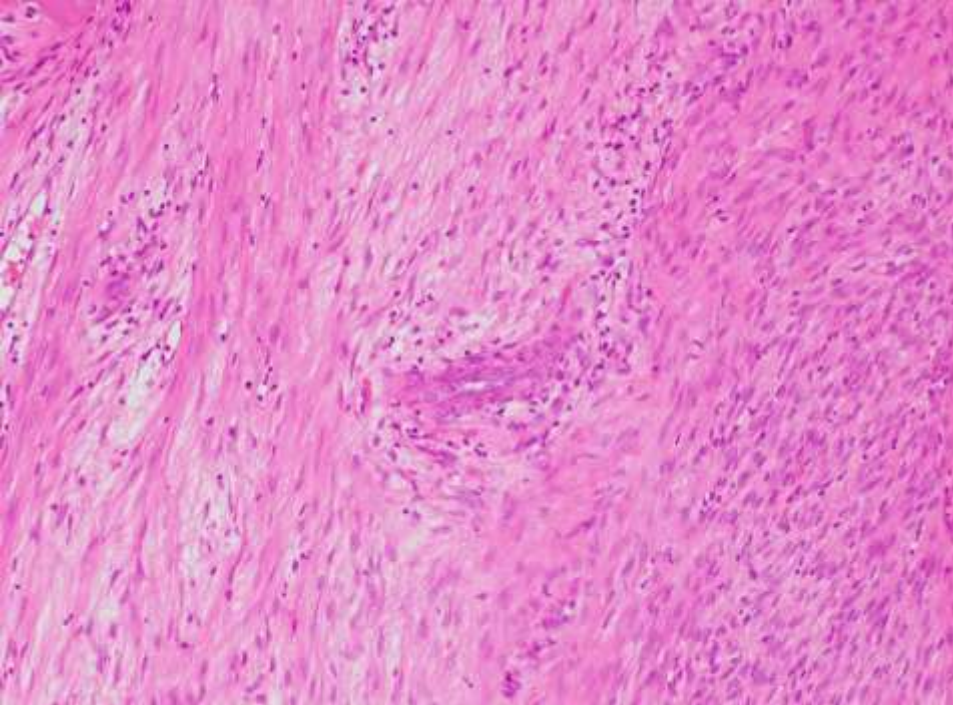


AE1/AE3

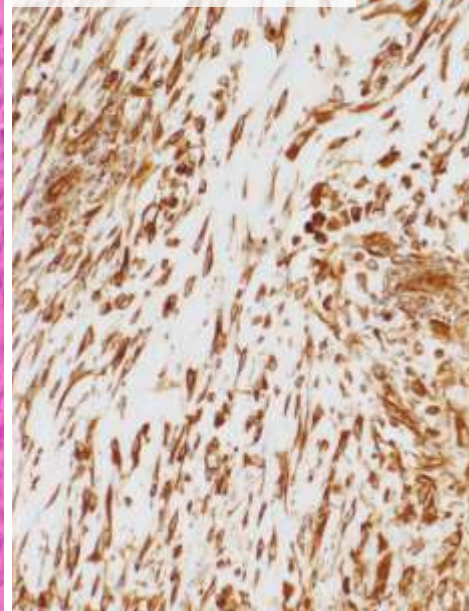


EMA

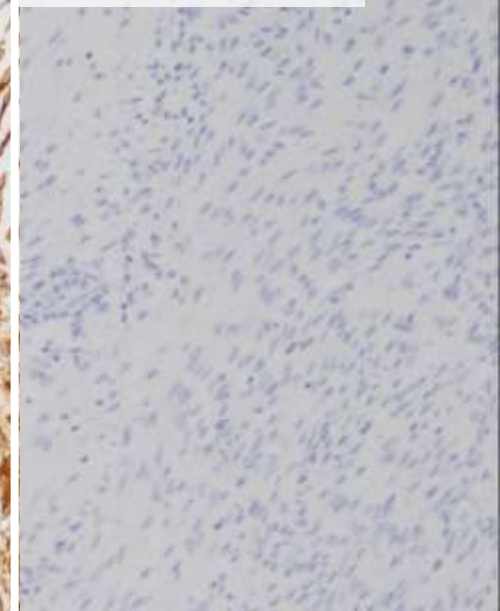
軟骨成分
S-100蛋白 (+)
AE1/AE3 (-)
EMA (一部+)



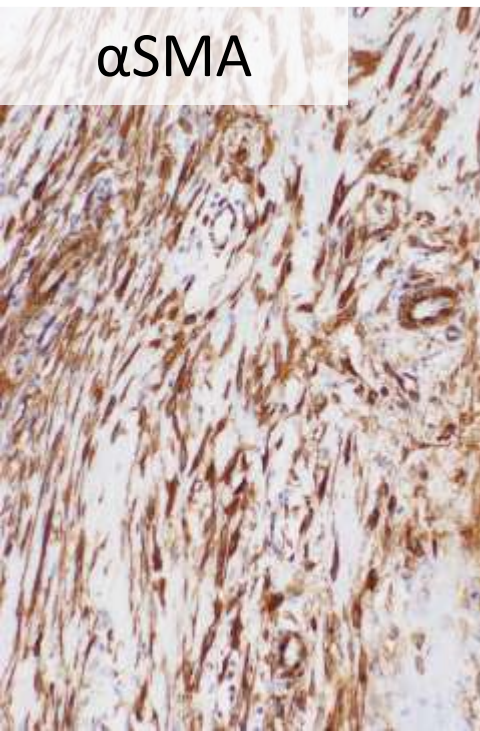
vimentin



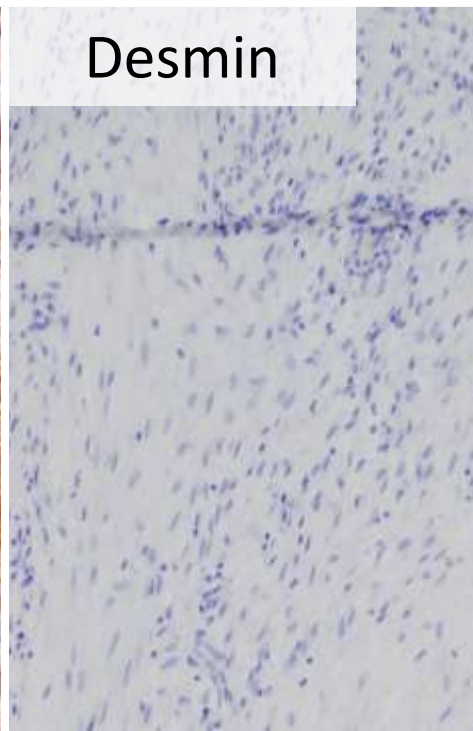
AE1/AE3



α SMA



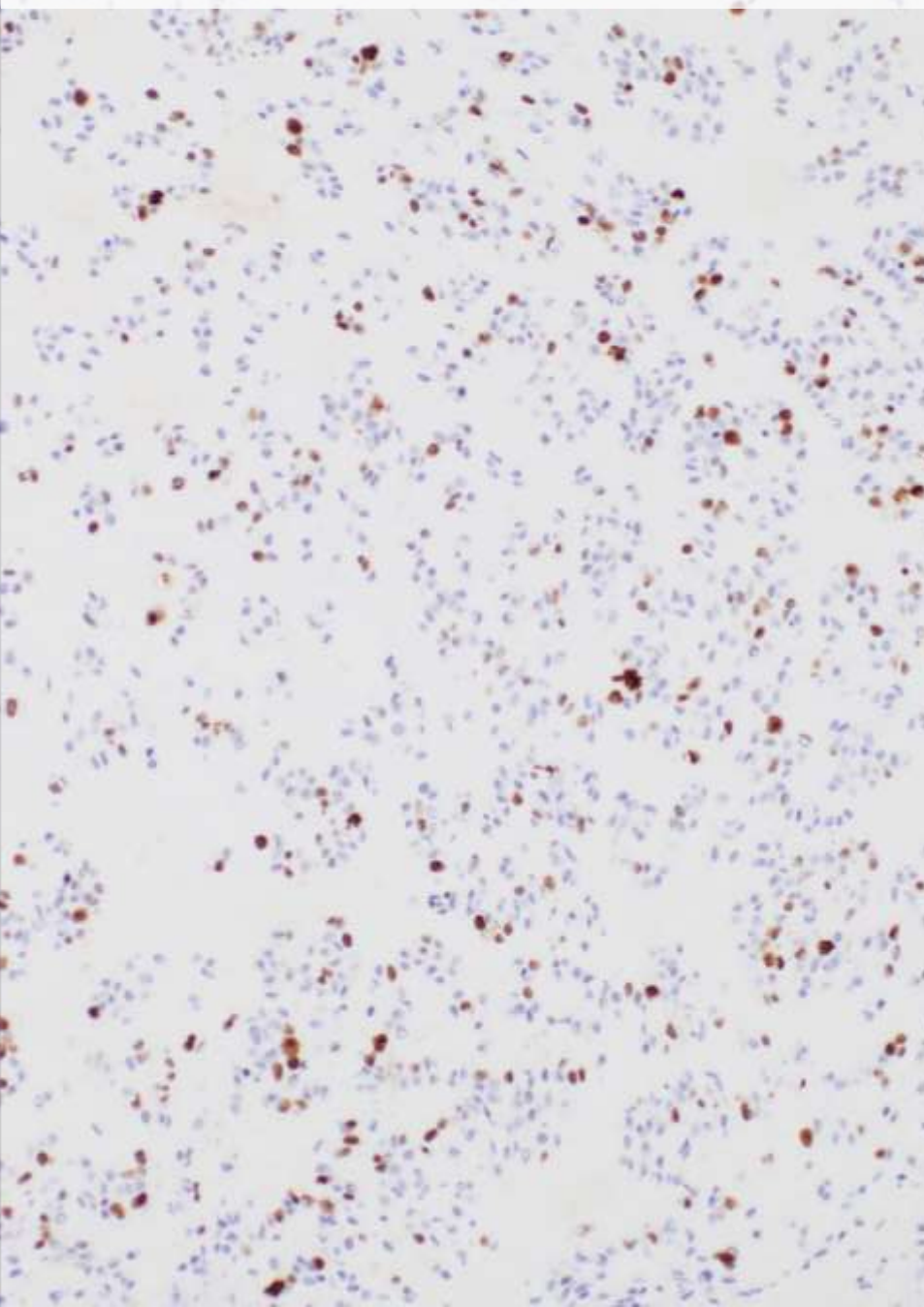
Desmin



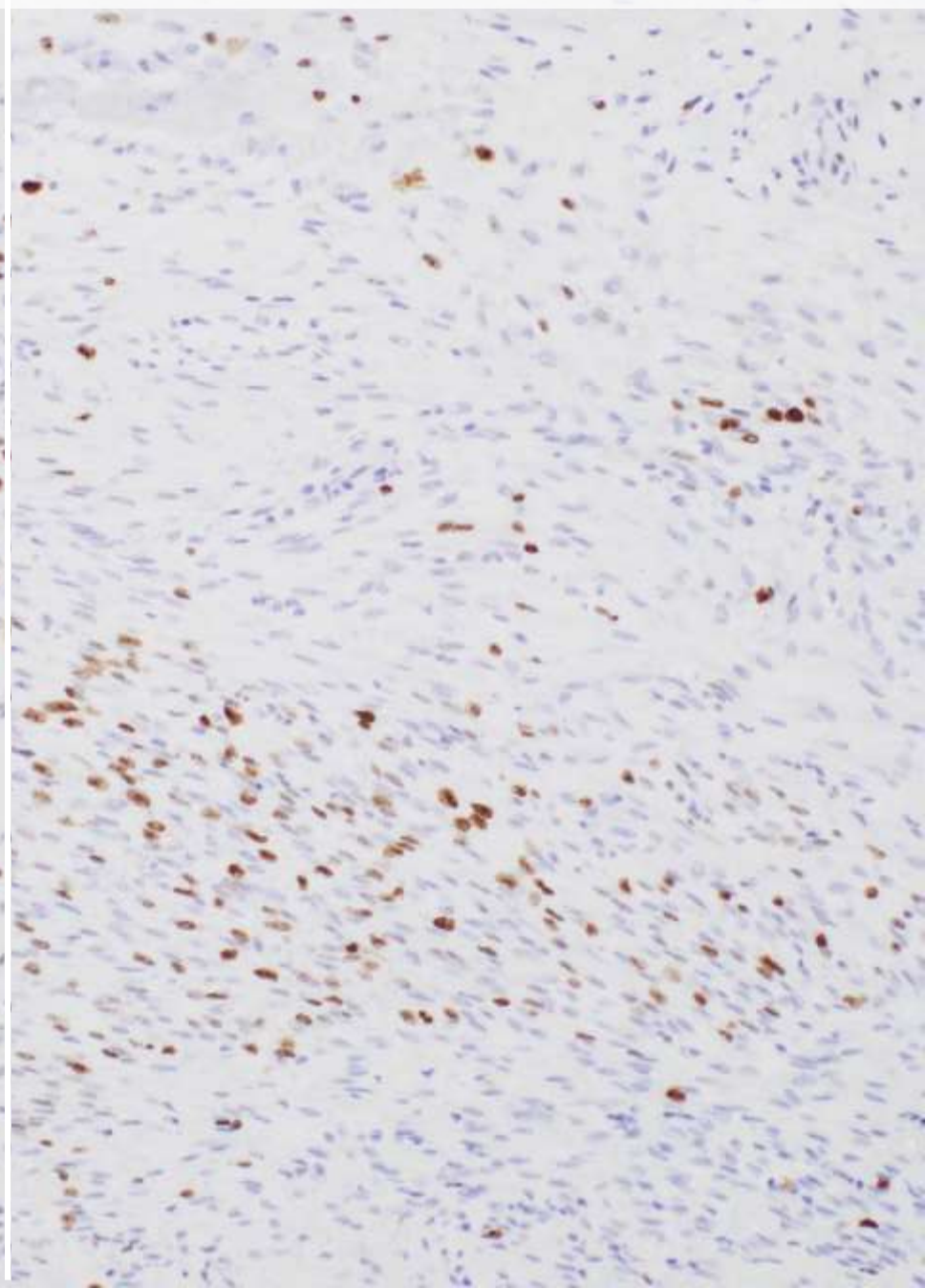
紡錘形細胞成分

Vimentin	(+)
α SMA	(一部+)
HHF35	(一部+)
Desmin	(-)
AE1/AE3	(-)
S-100蛋白	(-)
EMA	(-)
CD99	(-)

Ki-67(軟骨): ~30%



Ki-67(紡錘形細胞): ~40%



Nasal chondromesenchymal hamartoma

軟骨と間葉系組織の両方を含む局所破壊性の良性腫瘍

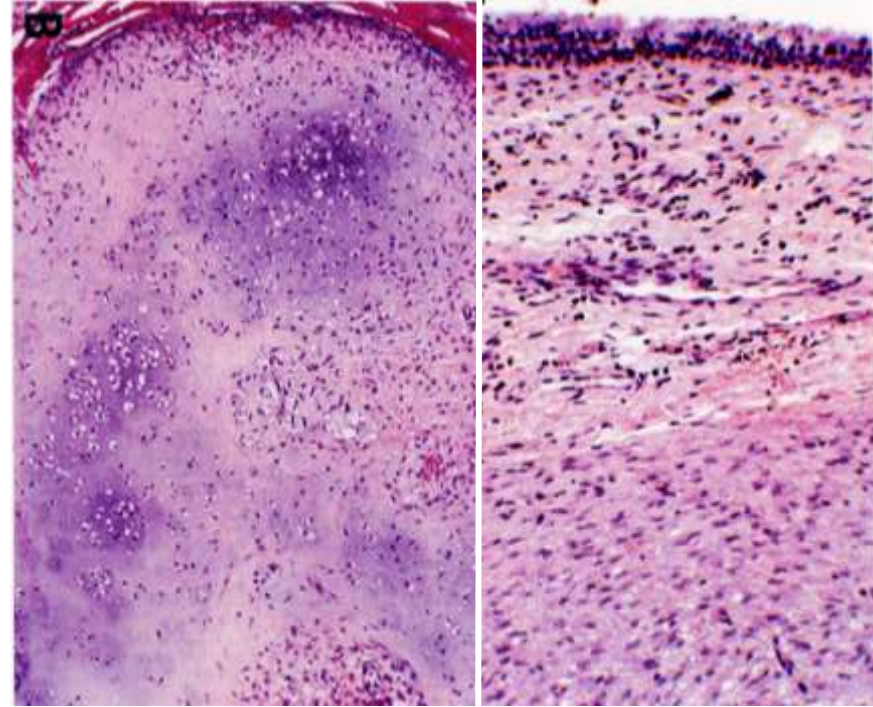
1998年 Mc Dermot らが胸壁chondromesenchymal hamartomaに類似する腫瘍として、7例を報告。

臨床像 <48例>

- 性別 M:F=33:15
- 年齢 平均 9.6歳 (出生時～69歳、成人例 8例)
- 部位 鼻腔、副鼻腔、眼窩、頭蓋底、頭蓋内、上咽頭、中咽頭
- 大きさ 平均 3.7 cm (0.5～8 cm)
- 症状 鼻閉、腫瘤自覚、眼症状、顔面腫脹、頭痛など
- 経過 13例無再発、11例残存・再発、1例悪性化
完全切除が可能であれば経過良好

病理組織所見

- 未熟～成熟した硝子軟骨の島状増生
- 様々な細胞密度の線維性間質
myofibroblastへの分化

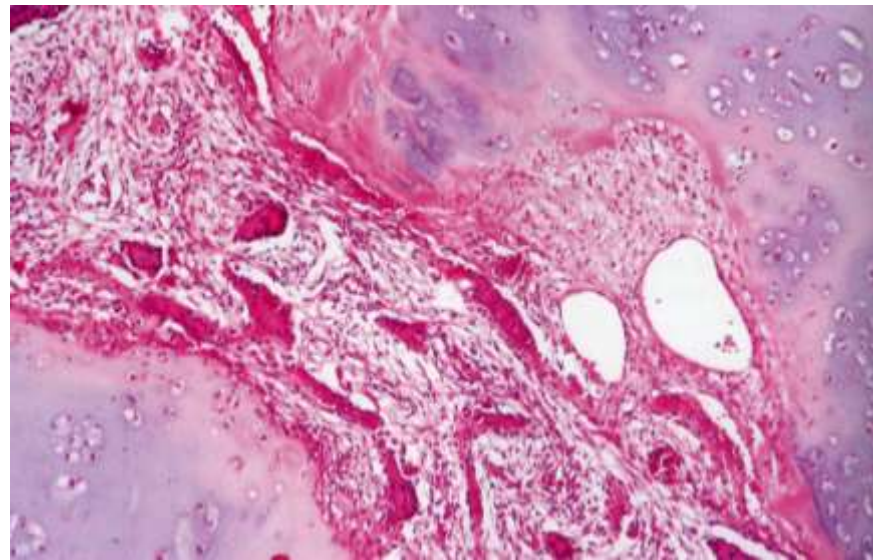


<WHO Head and Neck, 3rd 鼻腔>

その他

- myxoidな間質、骨形成、石灰化
- Aneurysmal bone cyst類似の血液を容れた嚢胞
- 破骨細胞様の巨細胞
- 成熟脂肪組織

<WHO Soft tissue and Bone, 4th 胸壁>



➤ 既往歴 48例中
なし 36例
胸膜肺芽腫 11例

うち5例に他の併存疾患：
卵巣Sertoli-Leydig腫瘍、
肺嚢胞、甲状腺乳頭癌、
腺腫様甲状腺腫、
嚢胞腎腫、空腸ポリープ

DICER1 tumor spectrum

DICER1: microRNA合成に必要な核酸分解酵素
胚細胞系列の変異

- ・胸膜肺芽腫、卵巣性索間質性腫瘍
- ・嚢胞腎腫、甲状腺腫瘍、腺腫様甲状腺腫
- ・Nasal chondromesenchymal hamartoma、毛様体髄上皮腫、
松果体芽腫、下垂体芽腫

胸膜肺芽腫に合併したNCMH患者の8例中6例に検出。

謝辞

がん・感染症センター都立駒込病院病理科
元井 亨先生

国立がん研究センター 病理診断コンサルテーション
を通じて、生検材料診断について助言いただきました。

軟骨細胞 : SOX9(+)

紡錘形細胞 : SOX9(+;軟骨周囲にごく少数),
Brachyury(-)