

前縦隔腫瘍

松野芽衣¹⁾、西村広健¹⁾、最相晋輔²⁾、森谷卓也¹⁾

1) 川崎医科大学 病理学、 2) 同 呼吸器外科学

【症例】10歳代男性

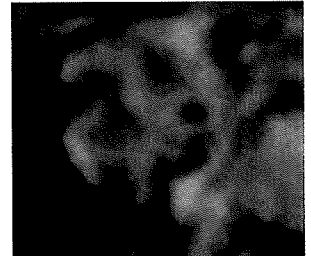
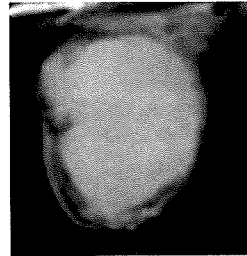
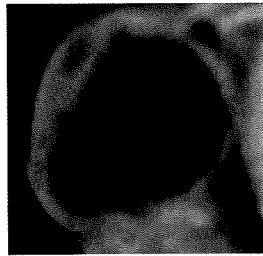
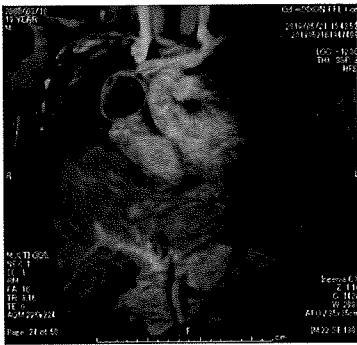
【現病歴】

手術1年前、3ヶ月前の健診（胸部X線）で心陰影拡大を指摘され、胸部CTを施行したところ、前縦隔腫瘍を指摘された（6.0 x 5.0 cm大、CTでは、辺縁不整な壁を伴う内部低吸収な腫瘤、MRIでは、内部均一なT1W低信号、T2WI高信号を呈する嚢胞性で、造影で壁は増強された）。血液検査では、AFP・hCG正常値、可溶性IL-2レセプター正常範囲内であった。胸腺上皮性腫瘍が疑われ手術された。

矢状断：造影MRI

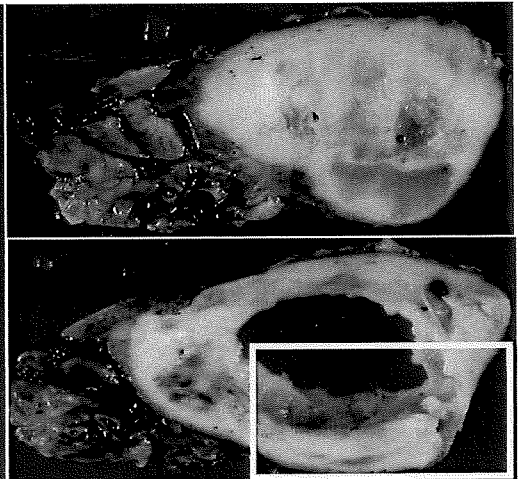
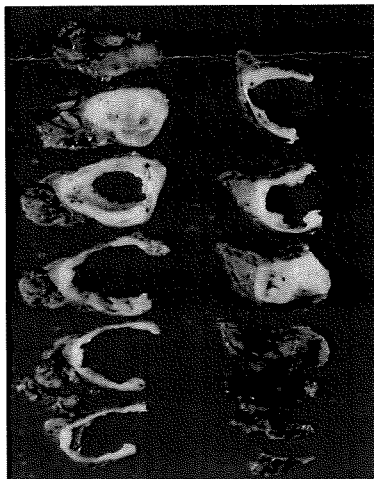
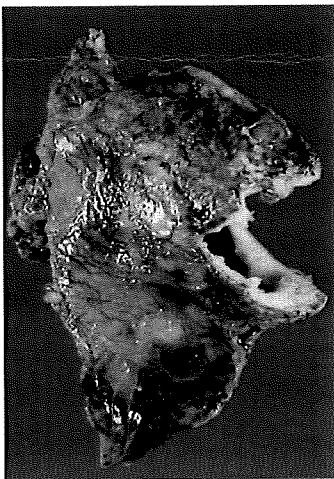
水平断：T2WI

水平断：造影MRI
(多房性部分)



【肉眼所見】

肉眼的には、嚢胞構造があり、一部隔壁を示し多房性にみえる部分を認めた。



【問題点】病理診断

配布標本です

症例：10歳台 男性

主訴：無症状（胸部異常陰影）

病歴：

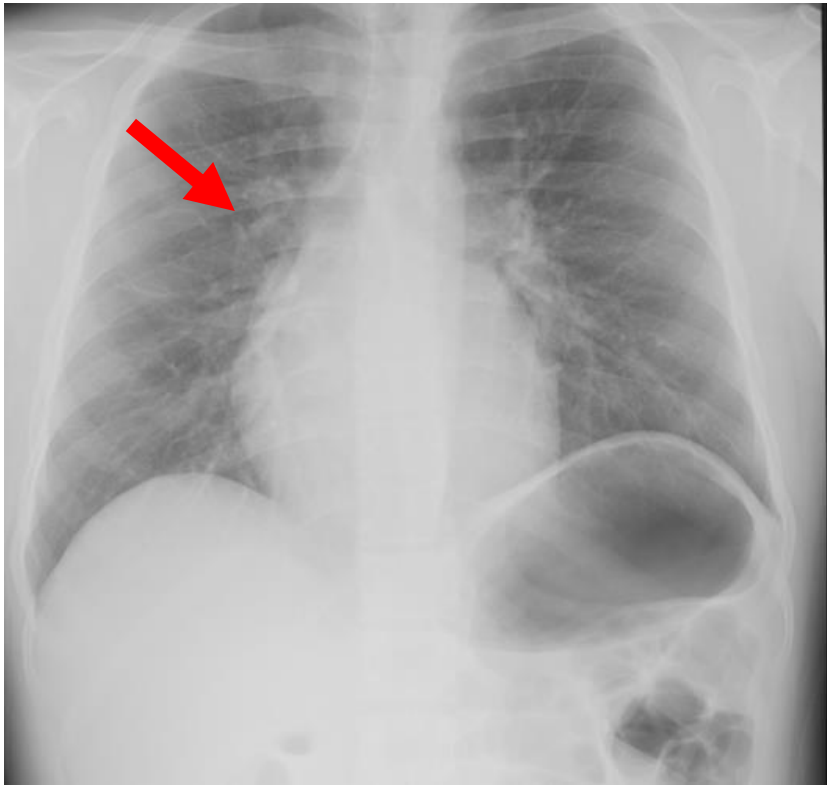
手術1年前、3ヶ月前の健診（胸部X線）で心陰影拡大を指摘され、胸部CTを施行したところ、前縦隔腫瘍を指摘された。6.0 x 5.0cm大、CTでは、辺縁不整な壁を伴う内部低吸収な腫瘍、MRIでは、内部均一なT1WI低信号、T2WI高信号を呈する嚢胞性で、造影で壁は増強された。血液検査では、AFP・hCG正常値、可溶性IL-2レセプター正常範囲内であった。胸腺上皮性腫瘍が疑われ手術された。

既往歴： 高尿酸血症
非アルコール性脂肪性肝炎

嗜好歴： なし

胸部X線

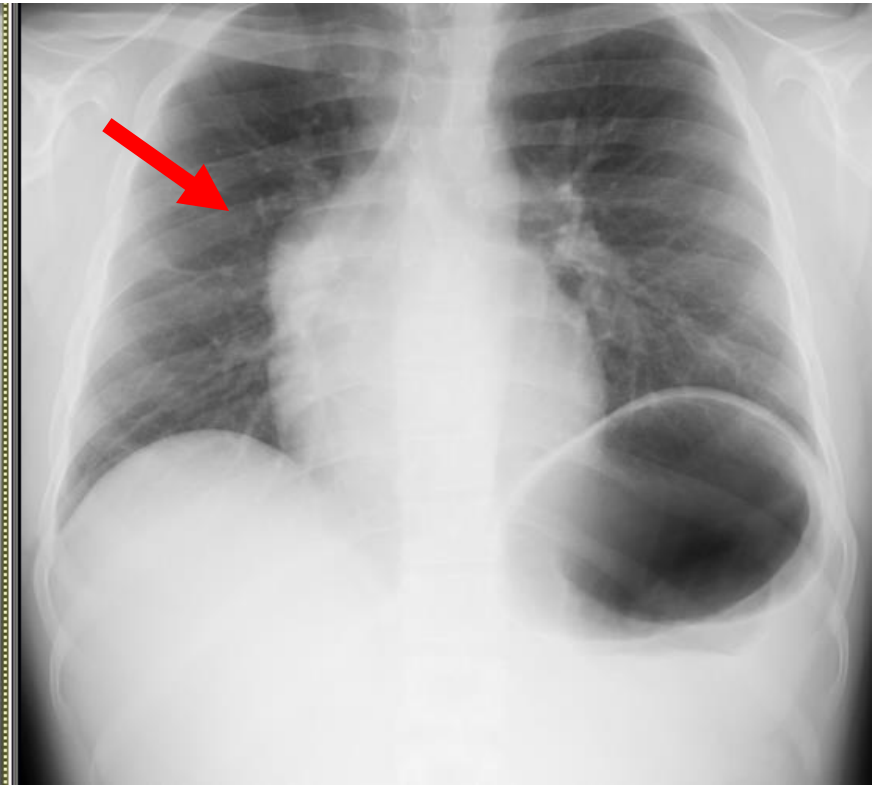
手術 1 年前



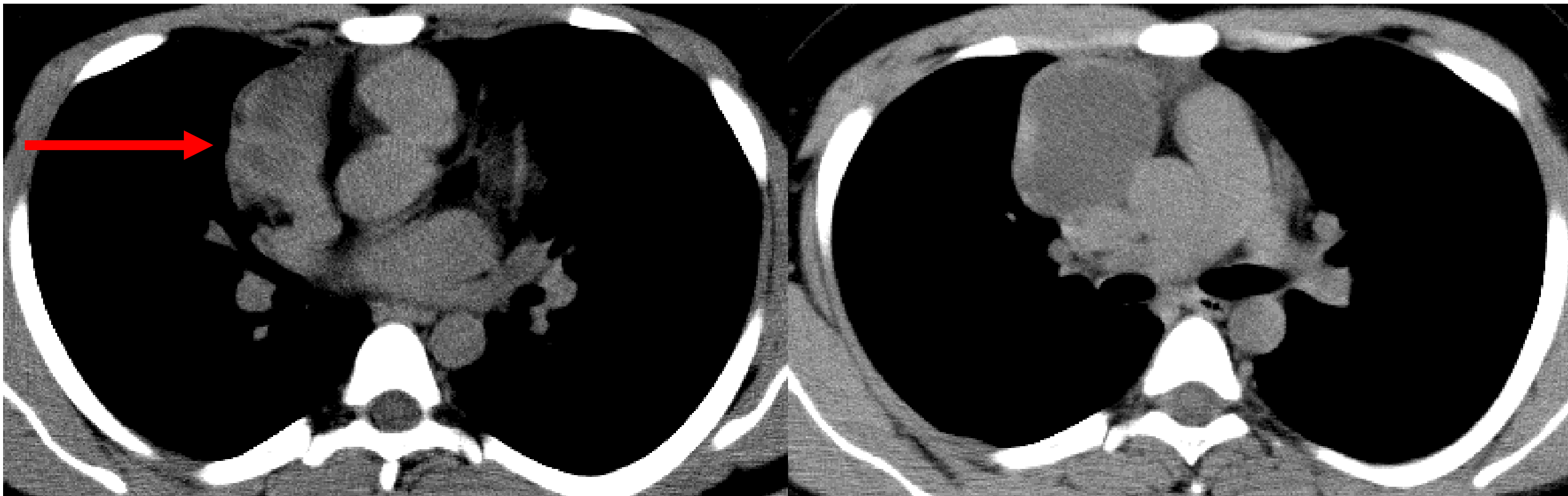
手術 3 か月前

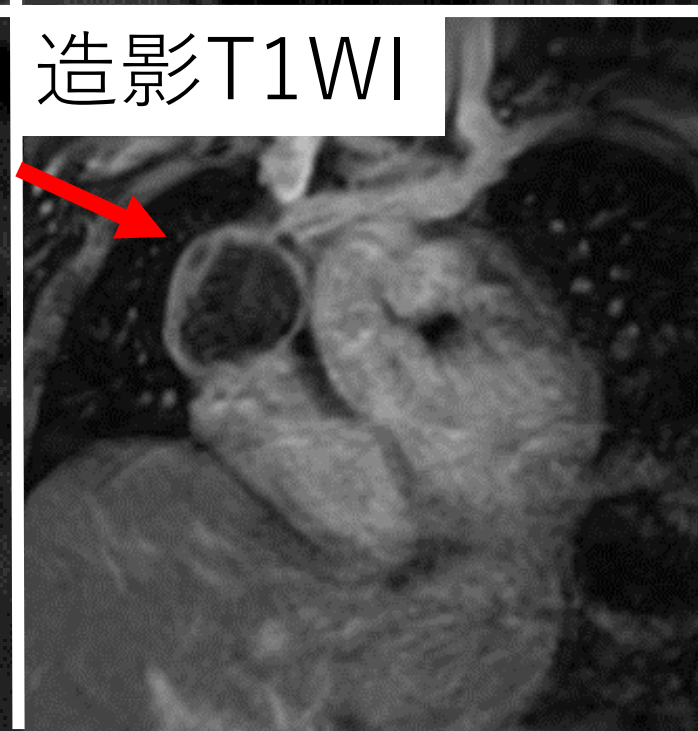
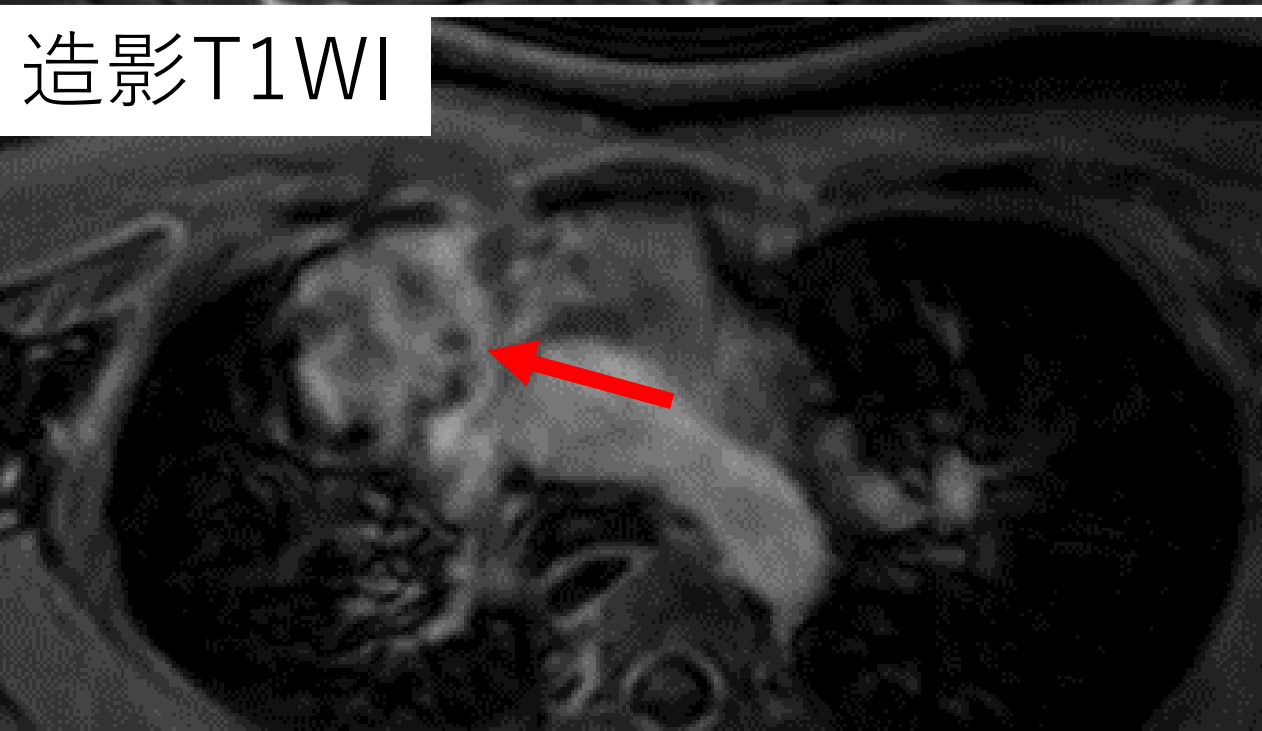
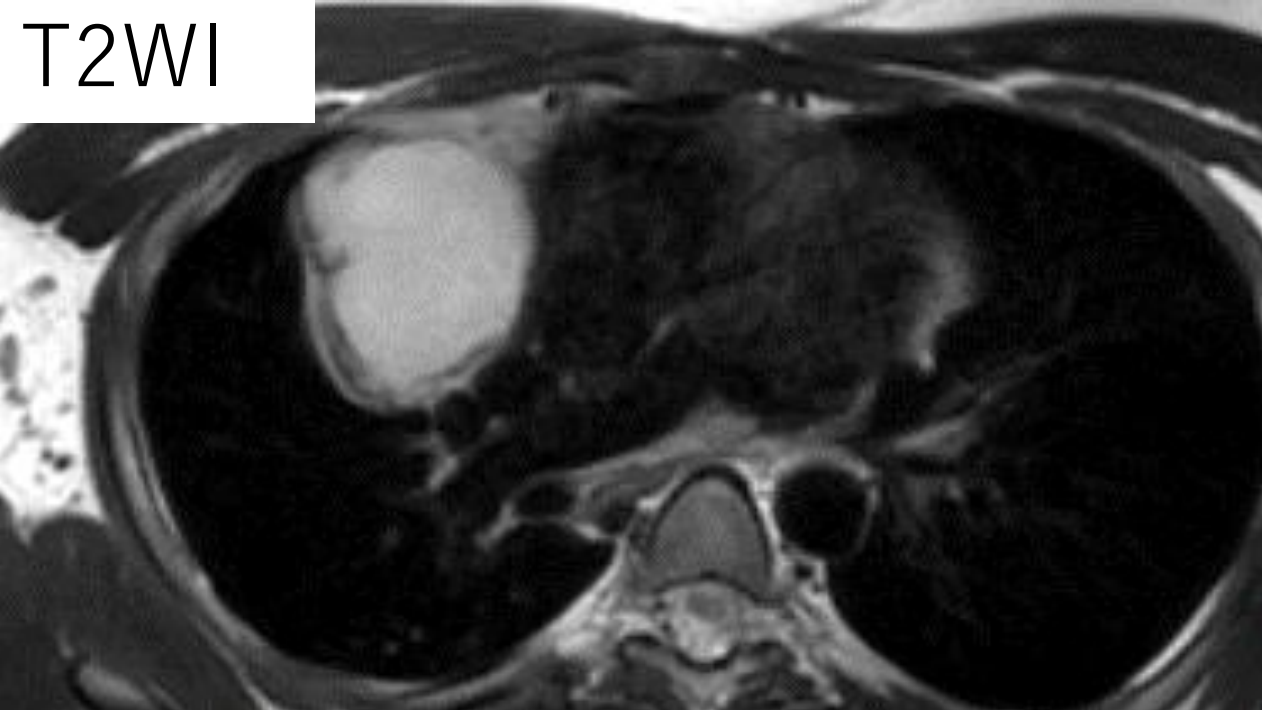


手術 4 日前



胸部単純CT





術前血液檢查所見

<血算>

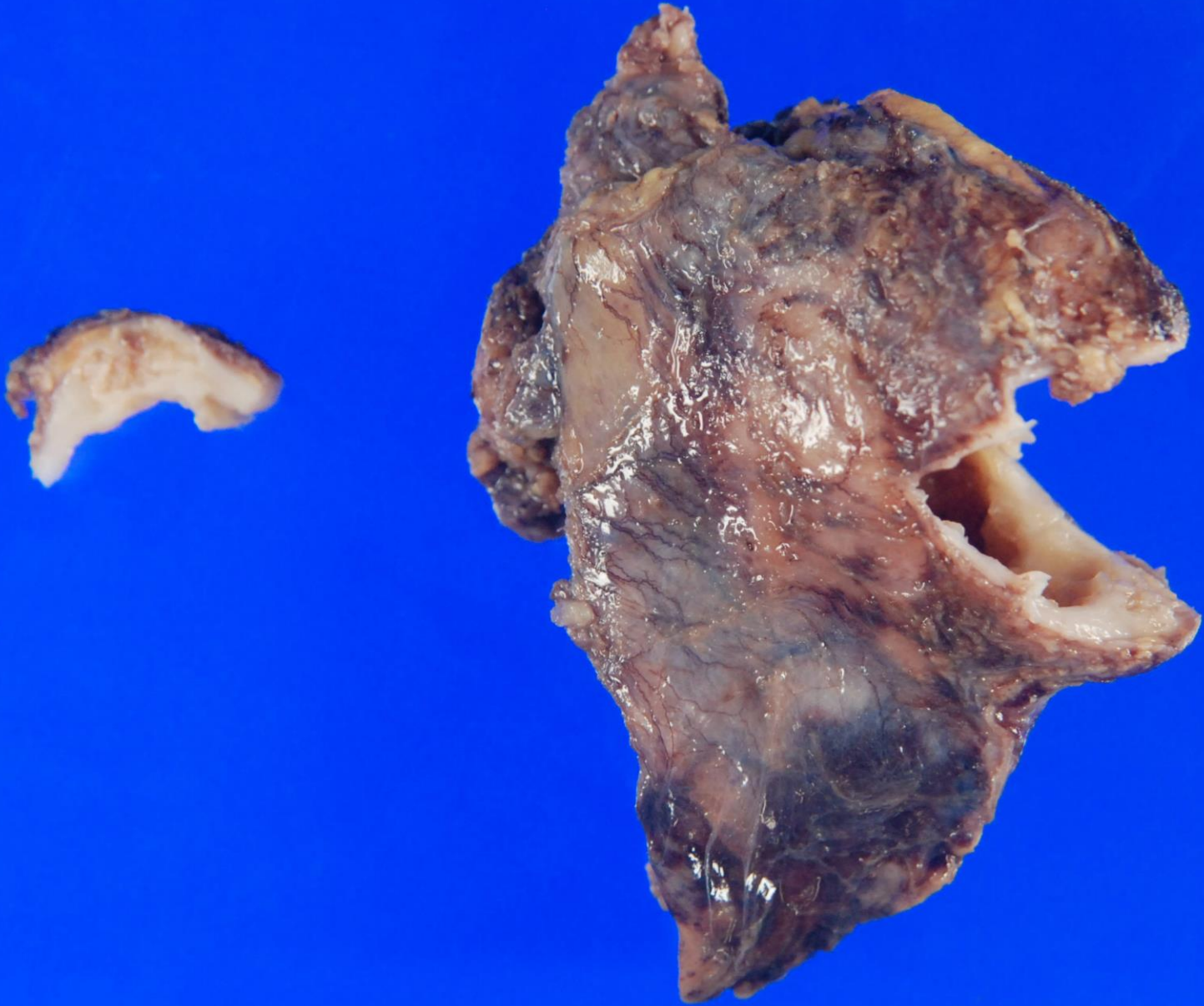
WBC	5,820 / μ L
Neut	50.4 %
Eosino	4.1 %
Baso	0.9 %
Mono	7.0 %
Lymph	37.6 %
RBC	535万 / μ L
Hb	16.3 g/dL
Ht	48.6 %
Plt	14.1万 / μ L

<電解質>

Na	141 mEq/L
K	4.7 mEq/L
Cl	103 mEq/L

<生化学>

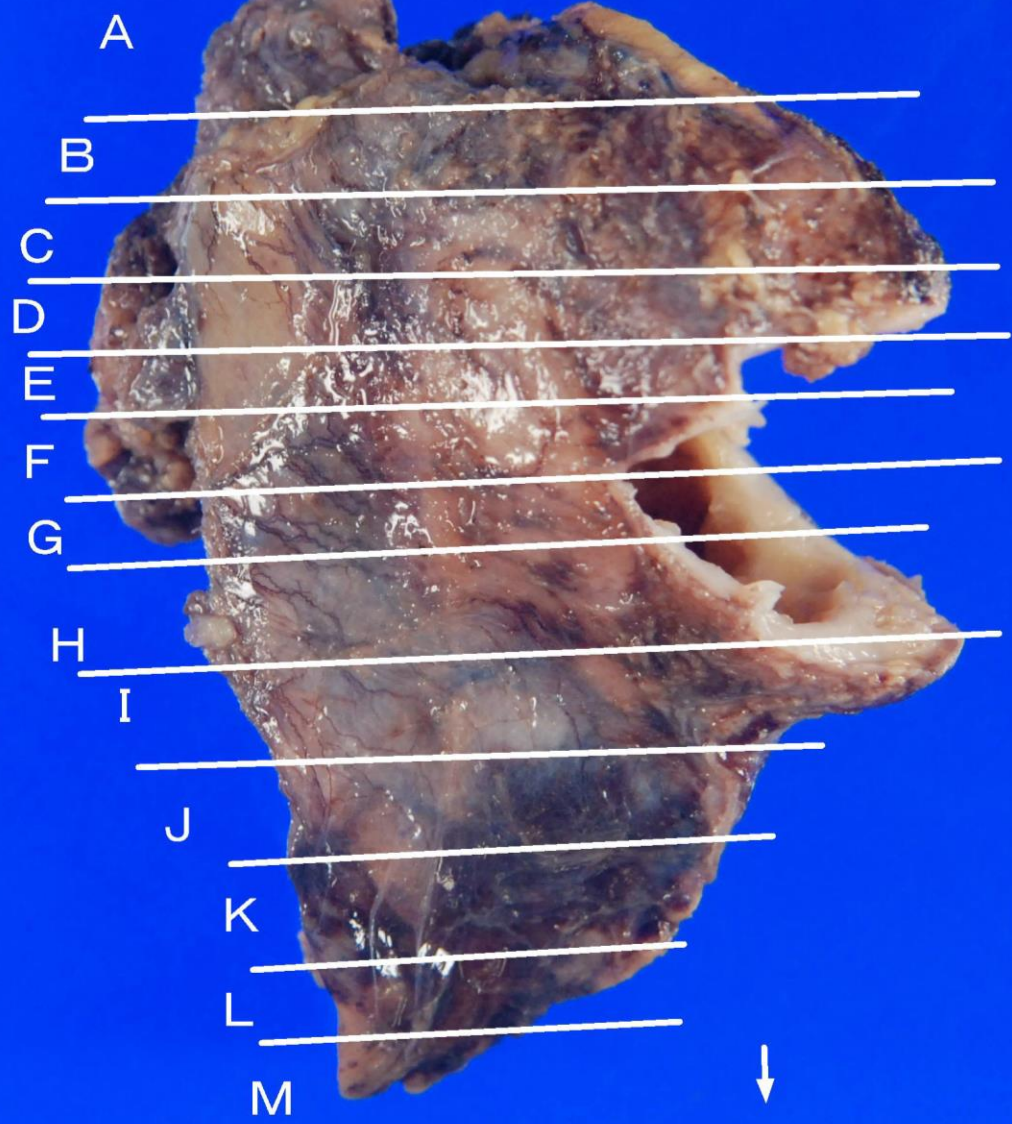
HCG	<2.0 mIU/mL
遊離HCG- β	<=0.1 ng/mL
AFP	2.8 ng/mL
LDH	168 U/L
sIL-2R	286 U/mL
AChR抗体	<=0.2



9.7x7.1x3.5cm

3.0x1.5x0.5cm

1



A

B

C

D

E

F

G

H

I

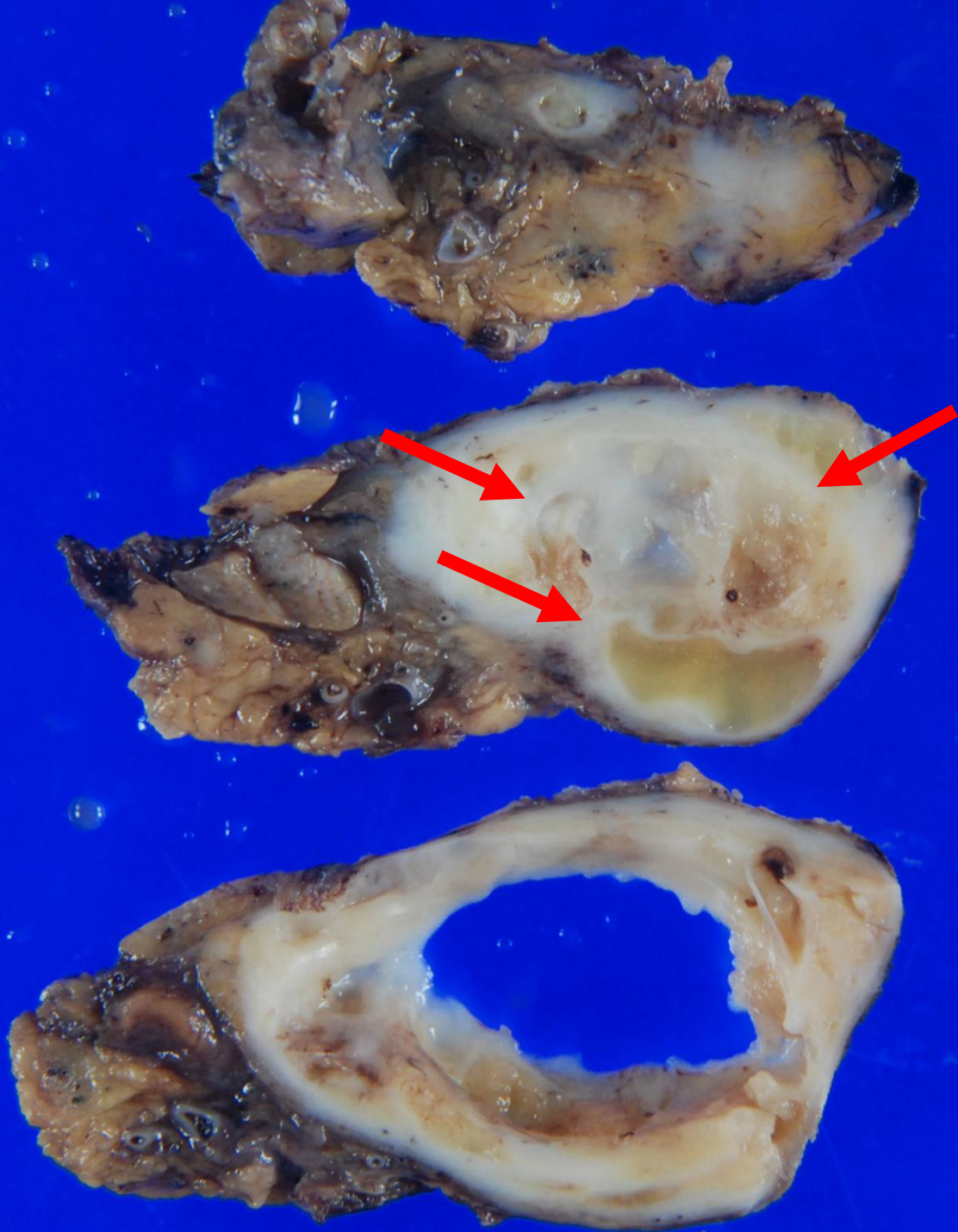
J

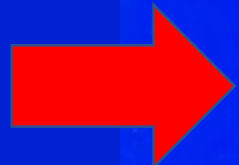
K

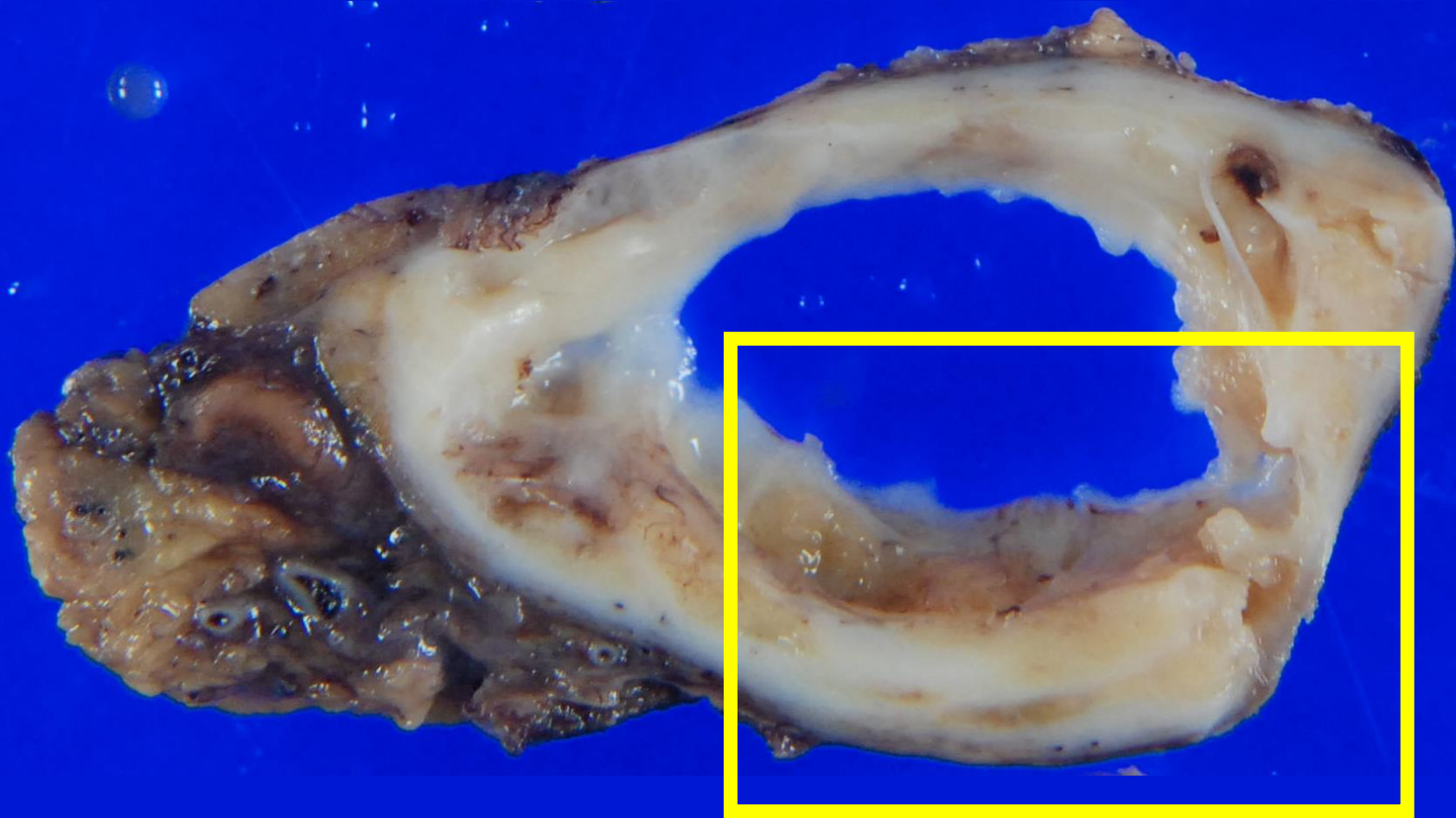
L

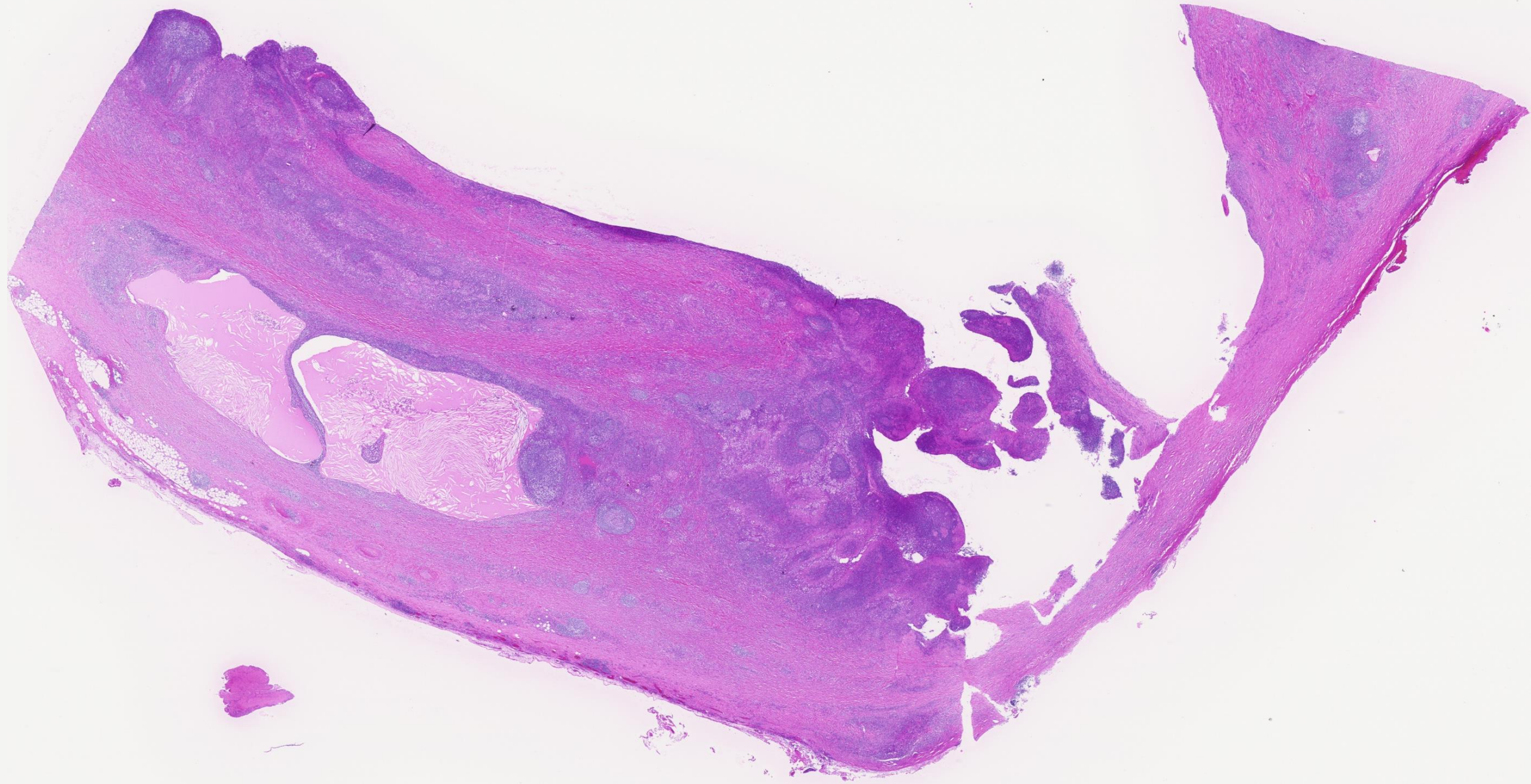
M



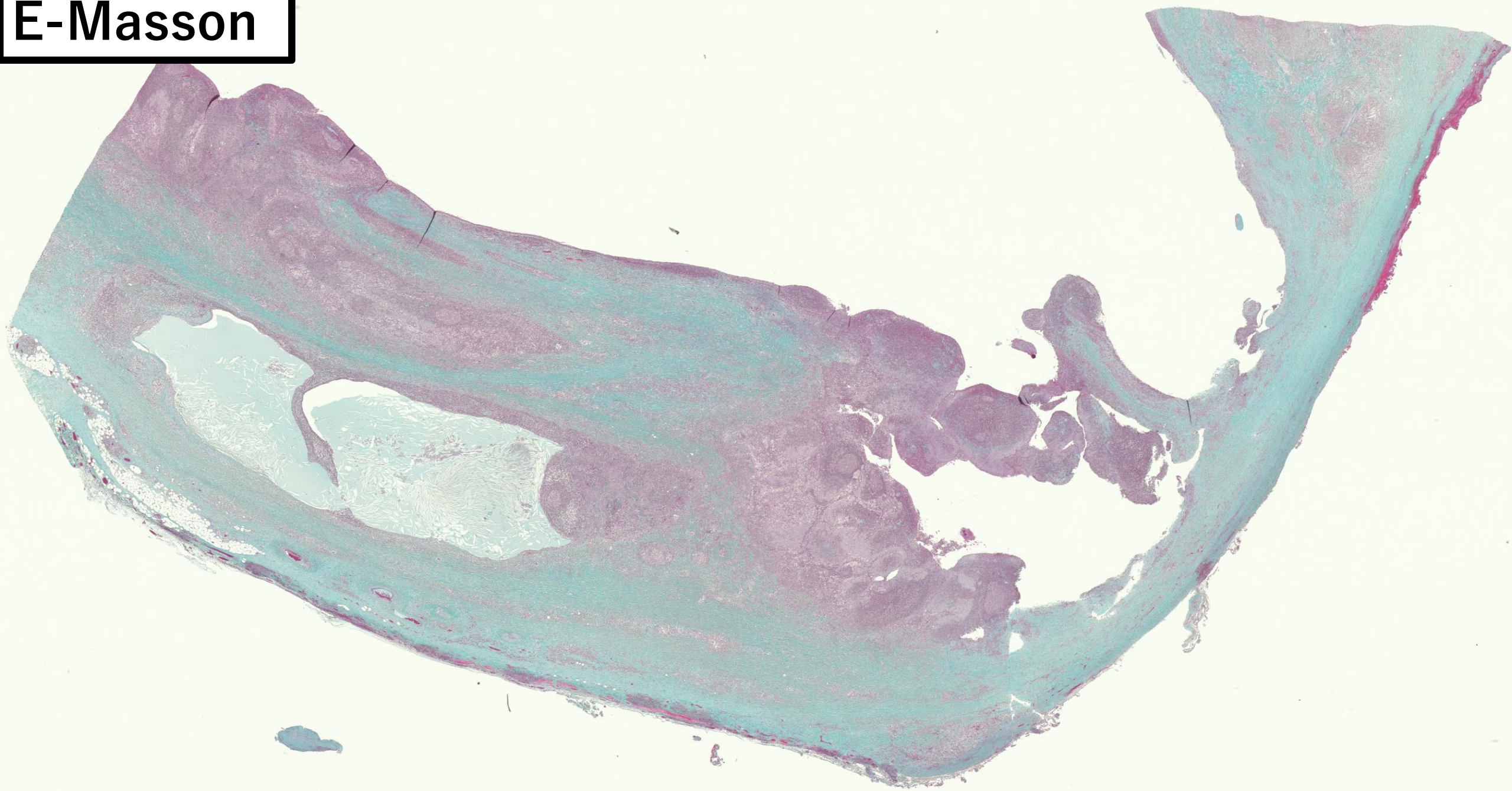


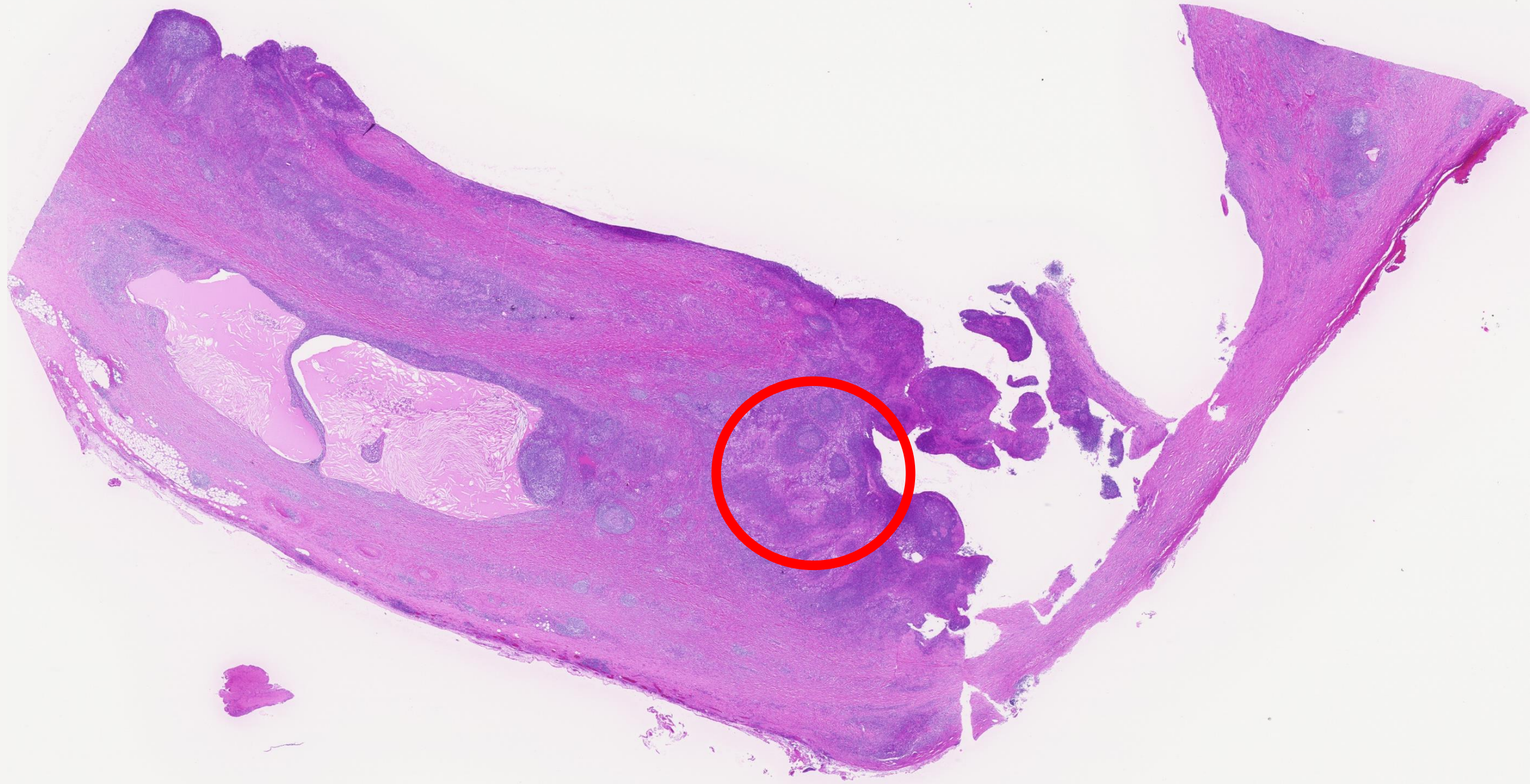


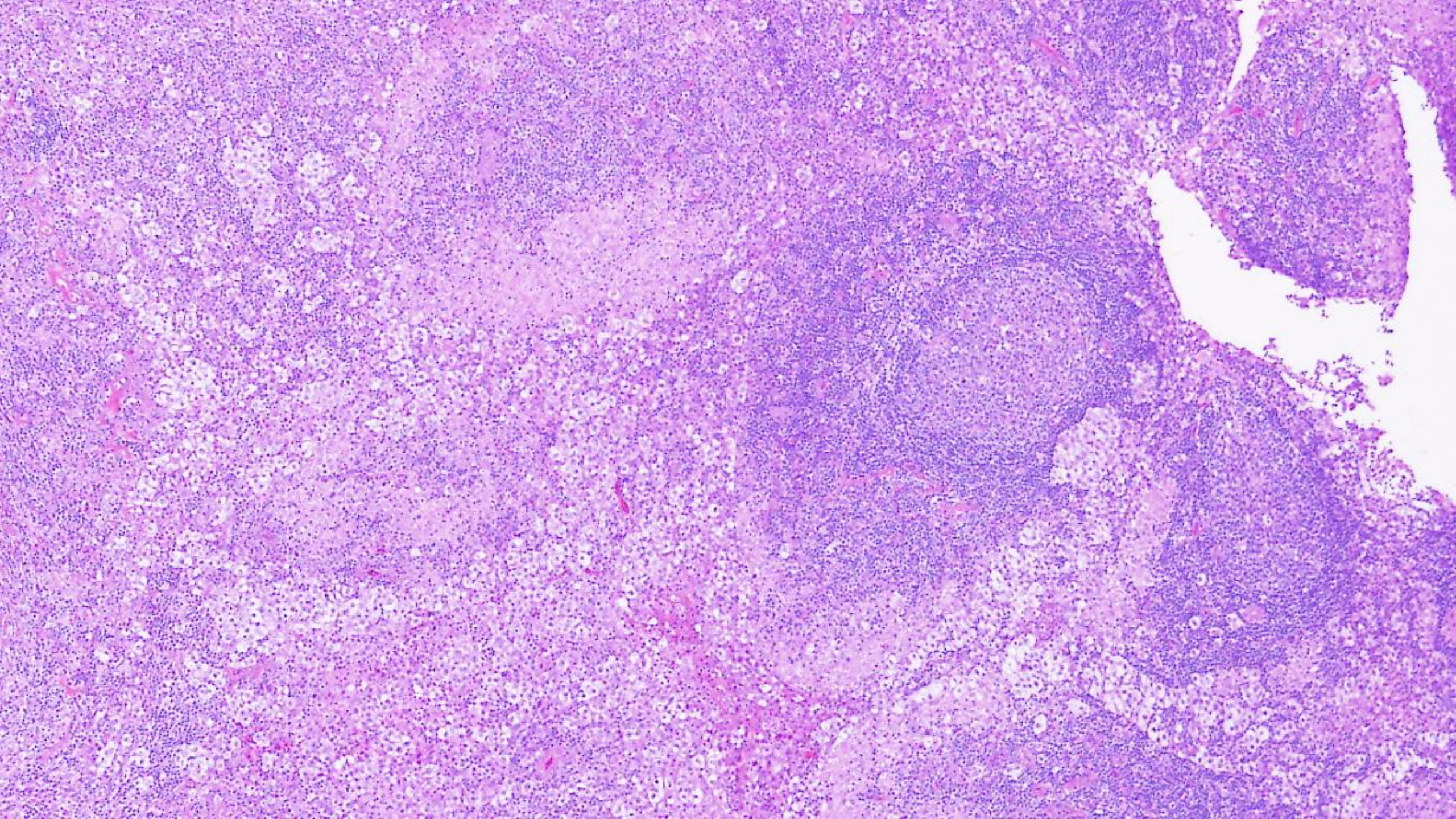


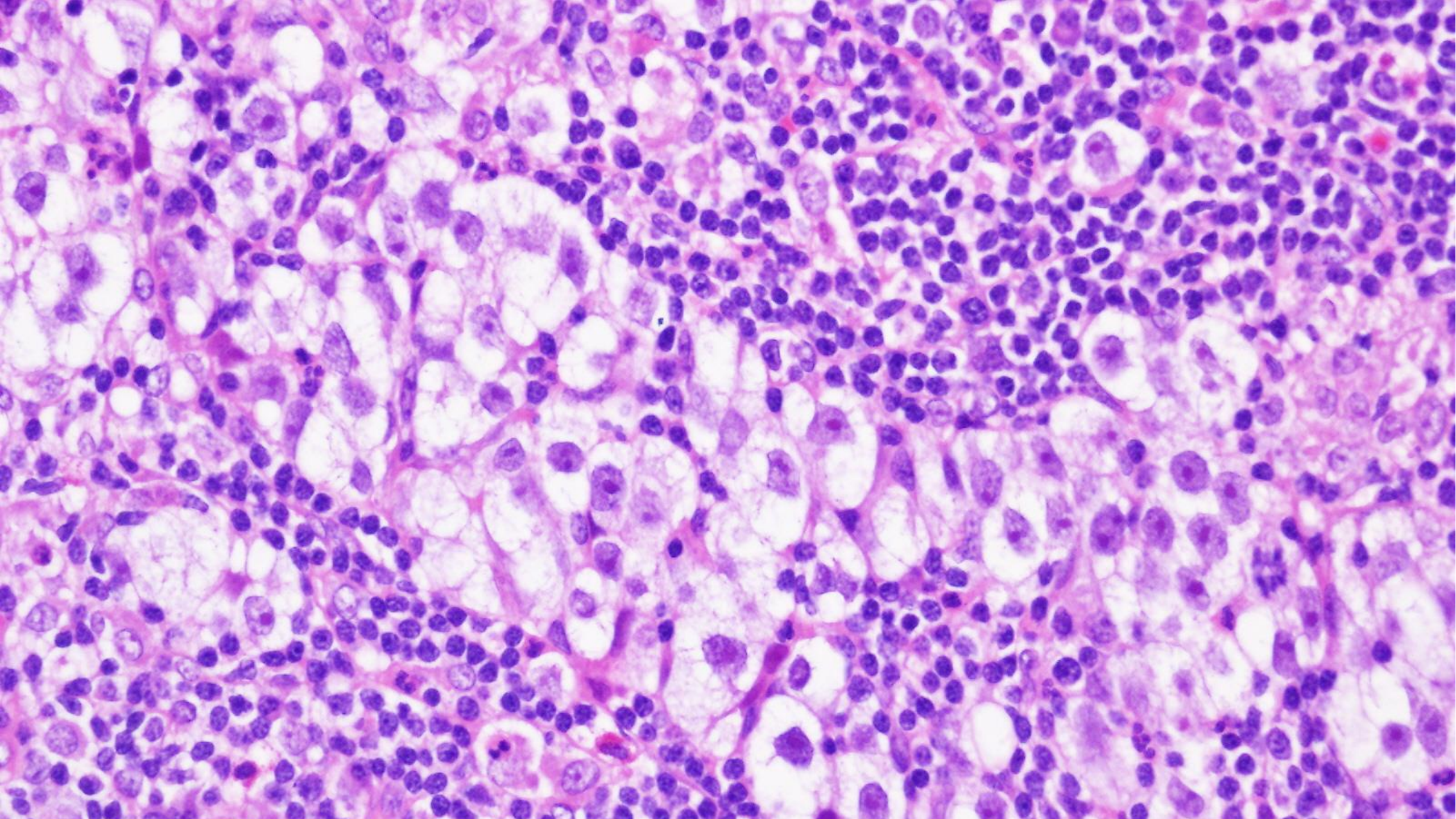


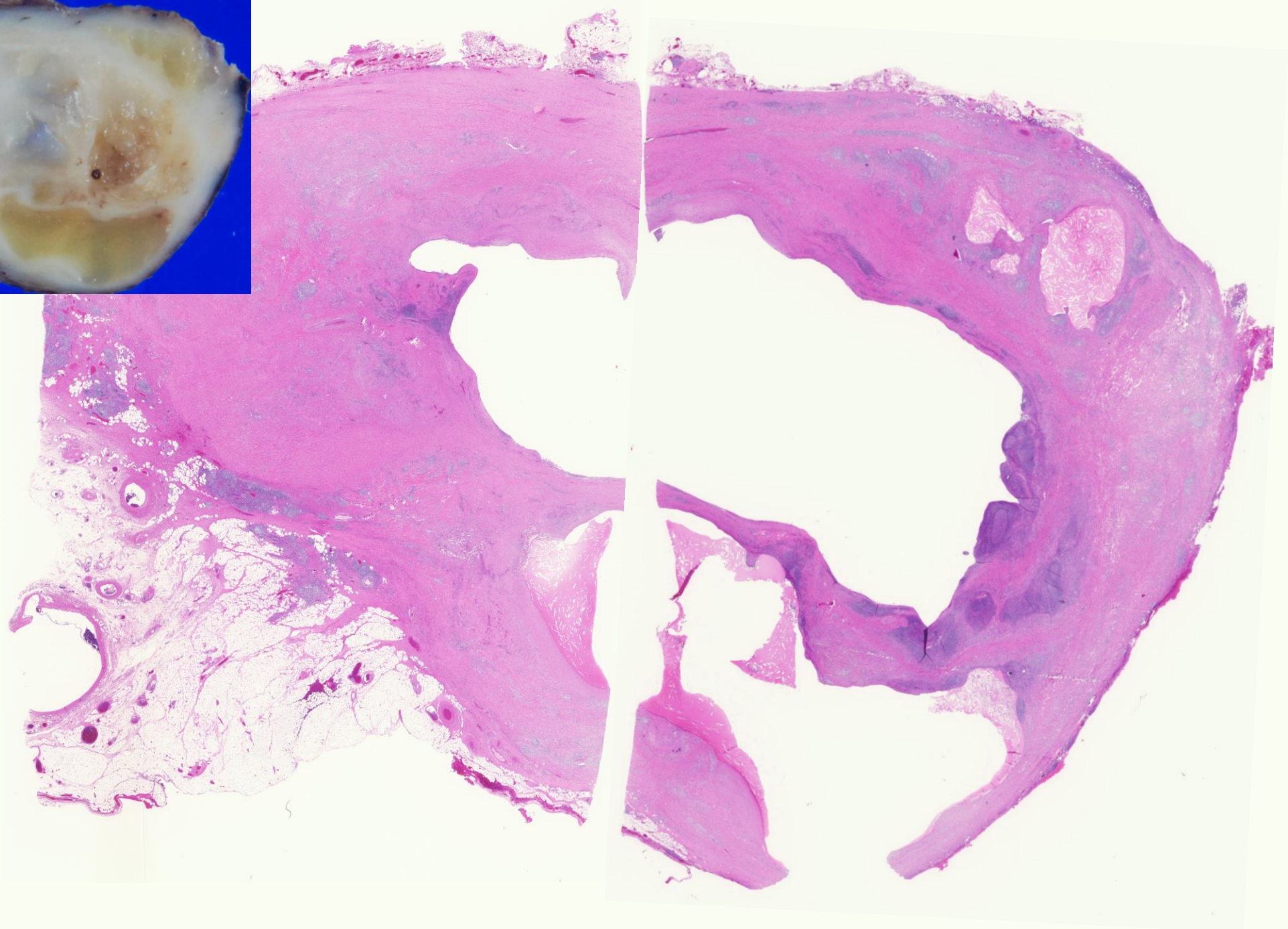
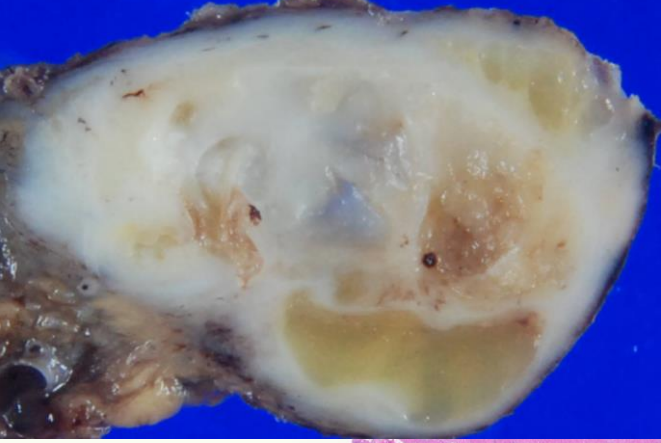
E-Masson









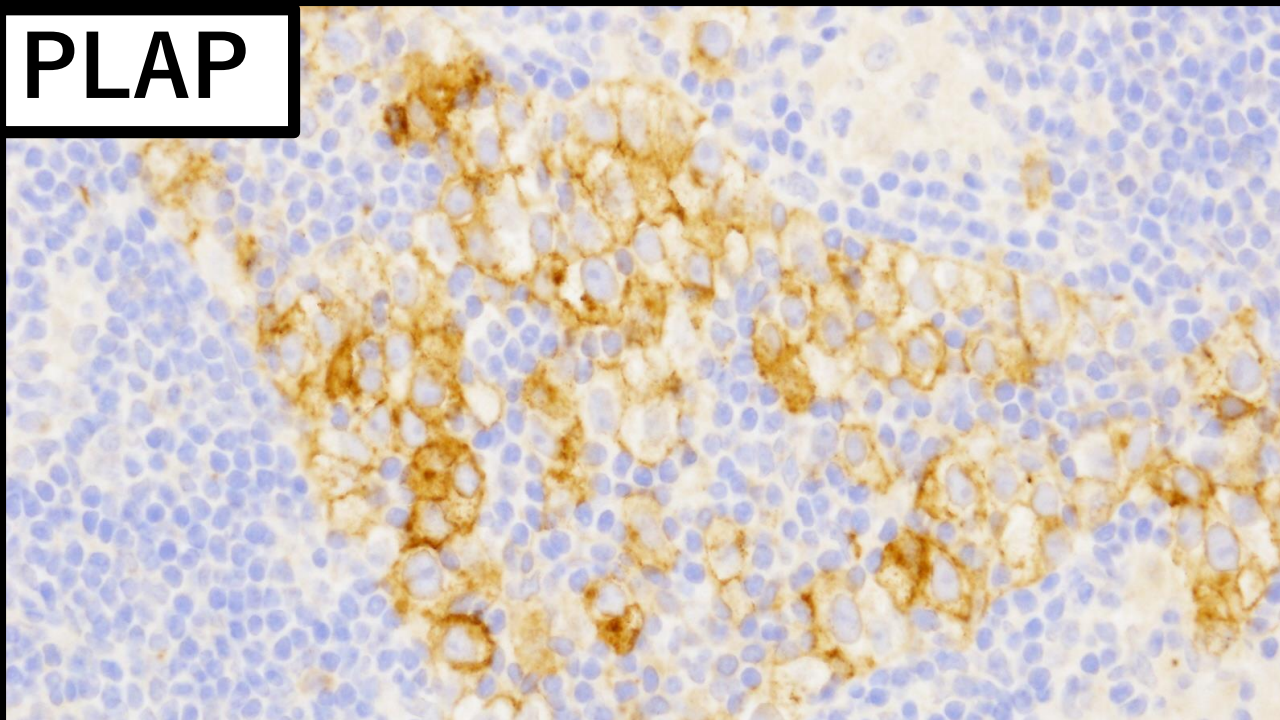
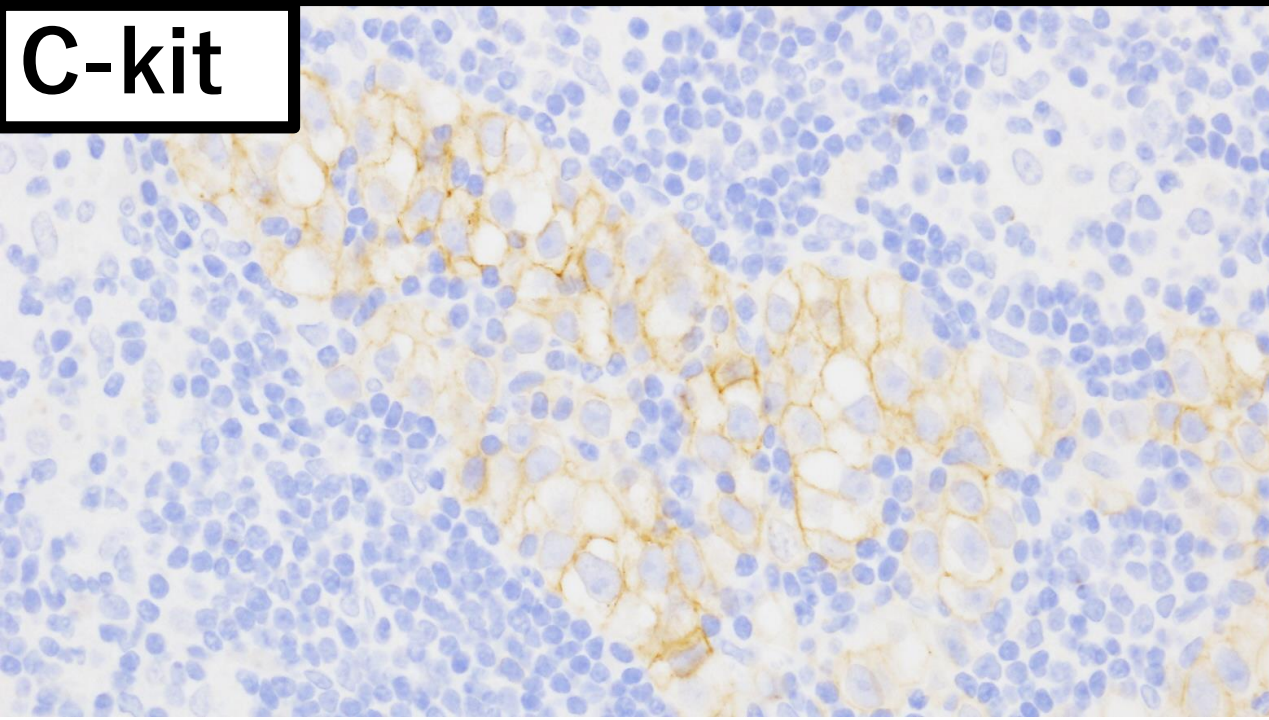
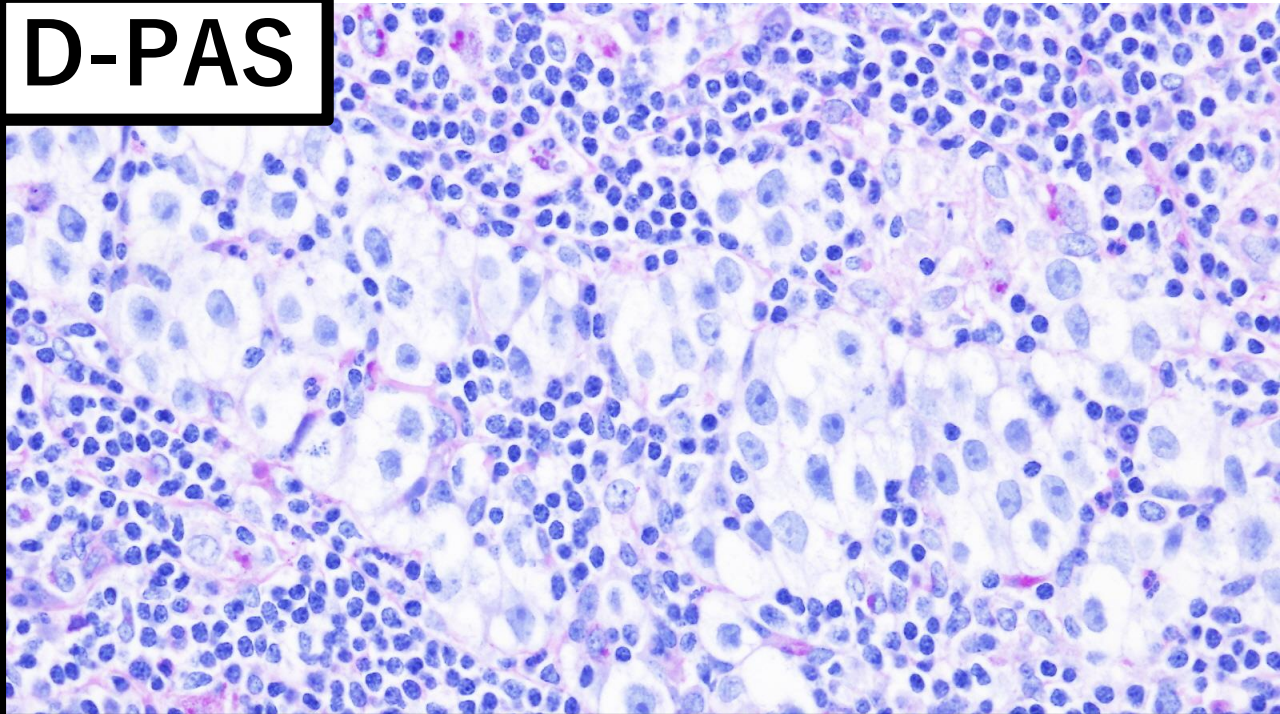
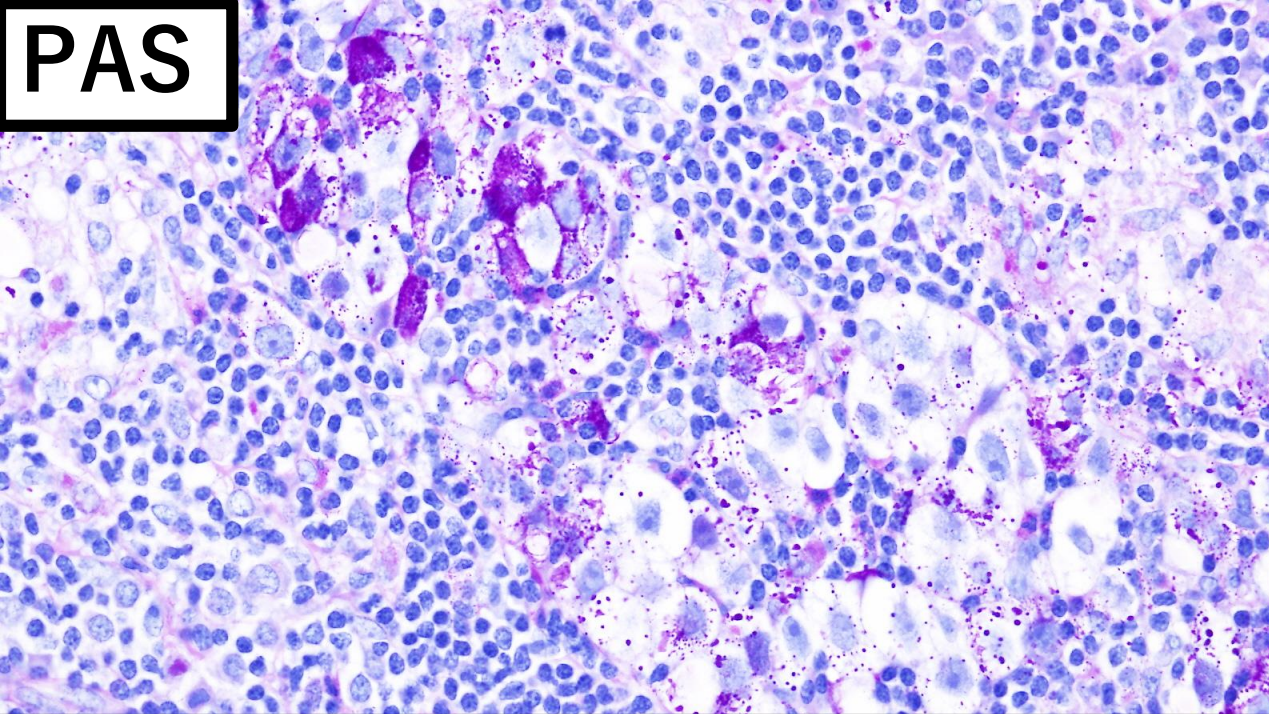


鑑別疾患：

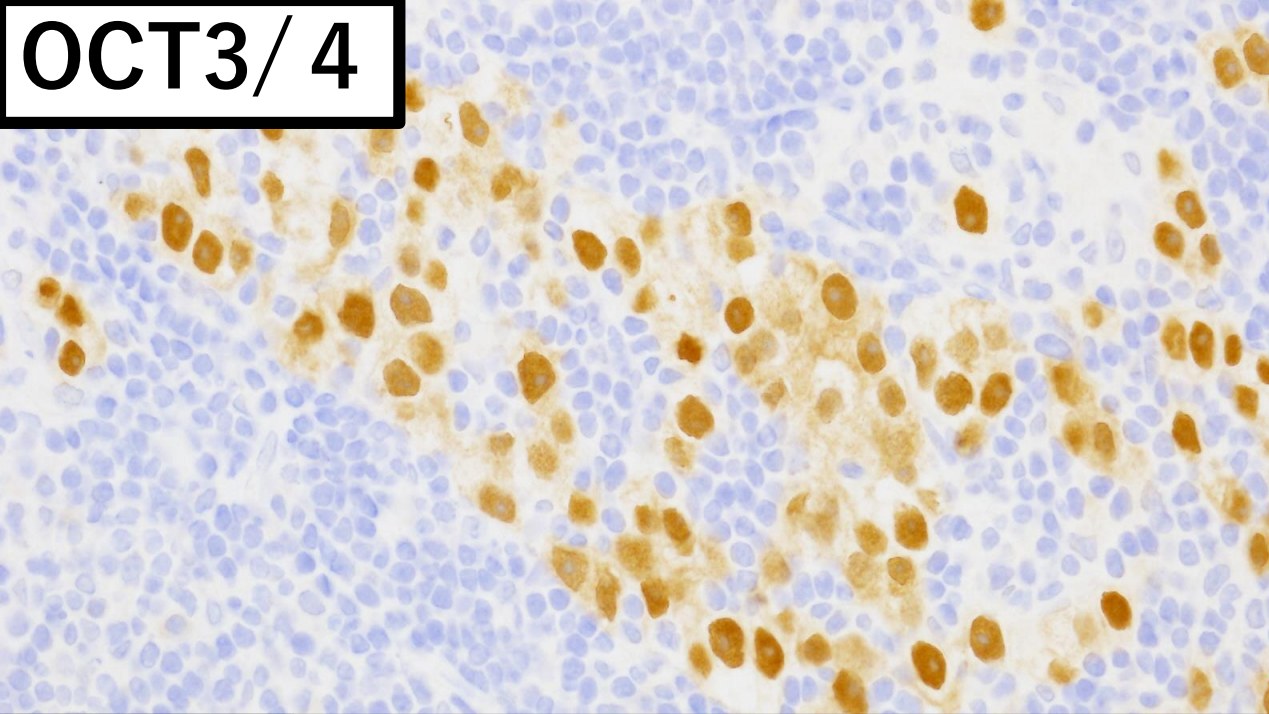
- ・ 縦郭発生の悪性リンパ腫
- ・ 胸腺腫
- ・ 胸腺癌
- ・ セミノーマ

前縦隔嚢胞で考えると・・・

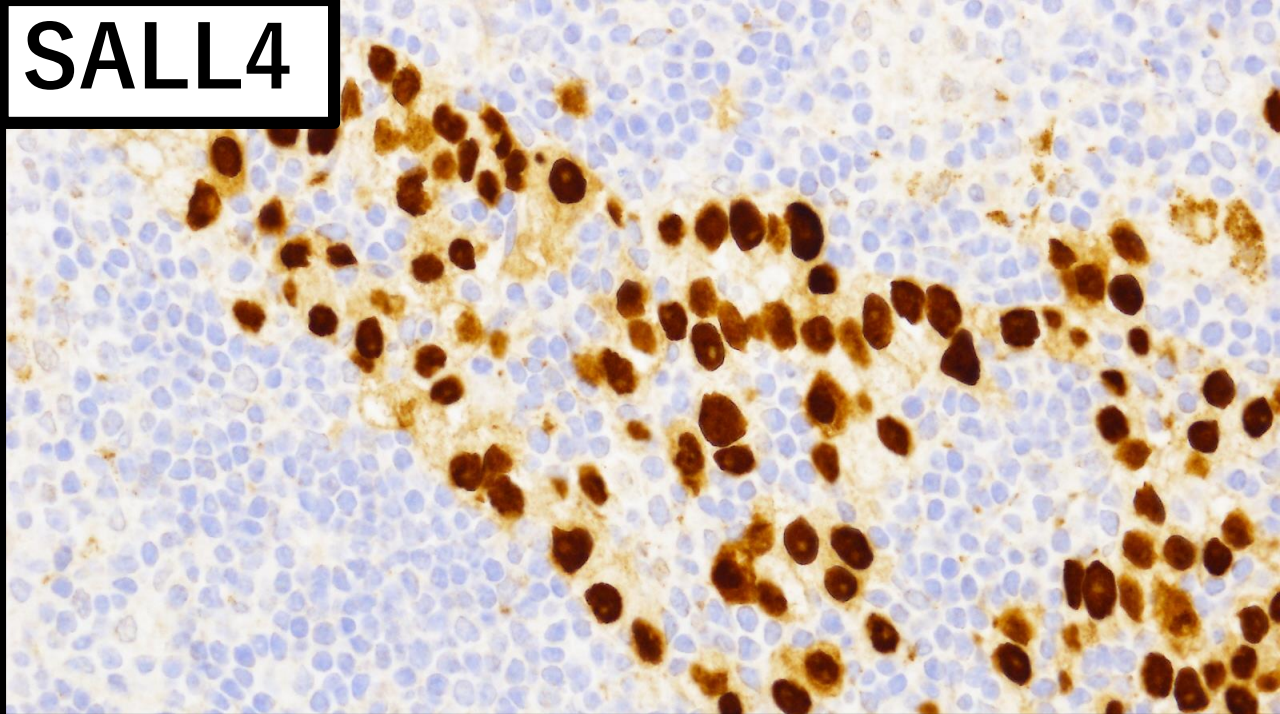
- ・ 多房性胸腺嚢胞
- ・ 自己免疫性疾患
- ・ Hodgkinリンパ腫やMALTリンパ腫
- ・ セミノーマ
- ・ 胸腺腫
- ・ 胸腺癌



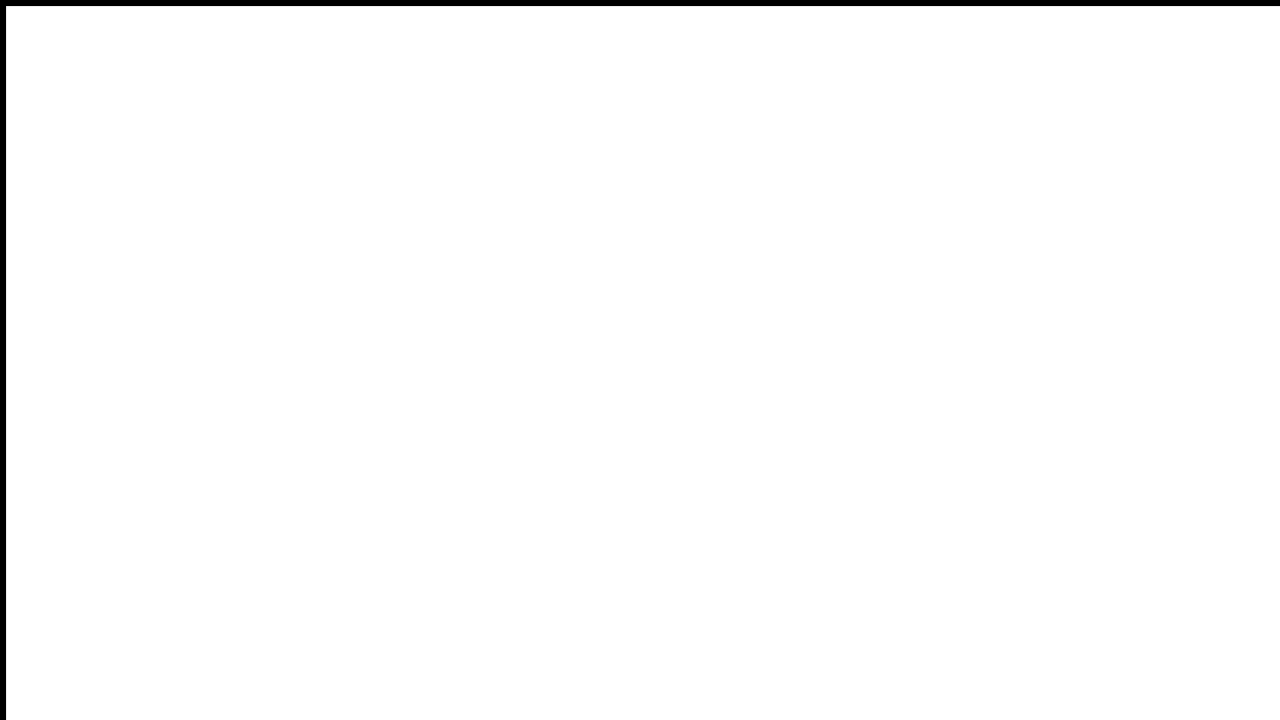
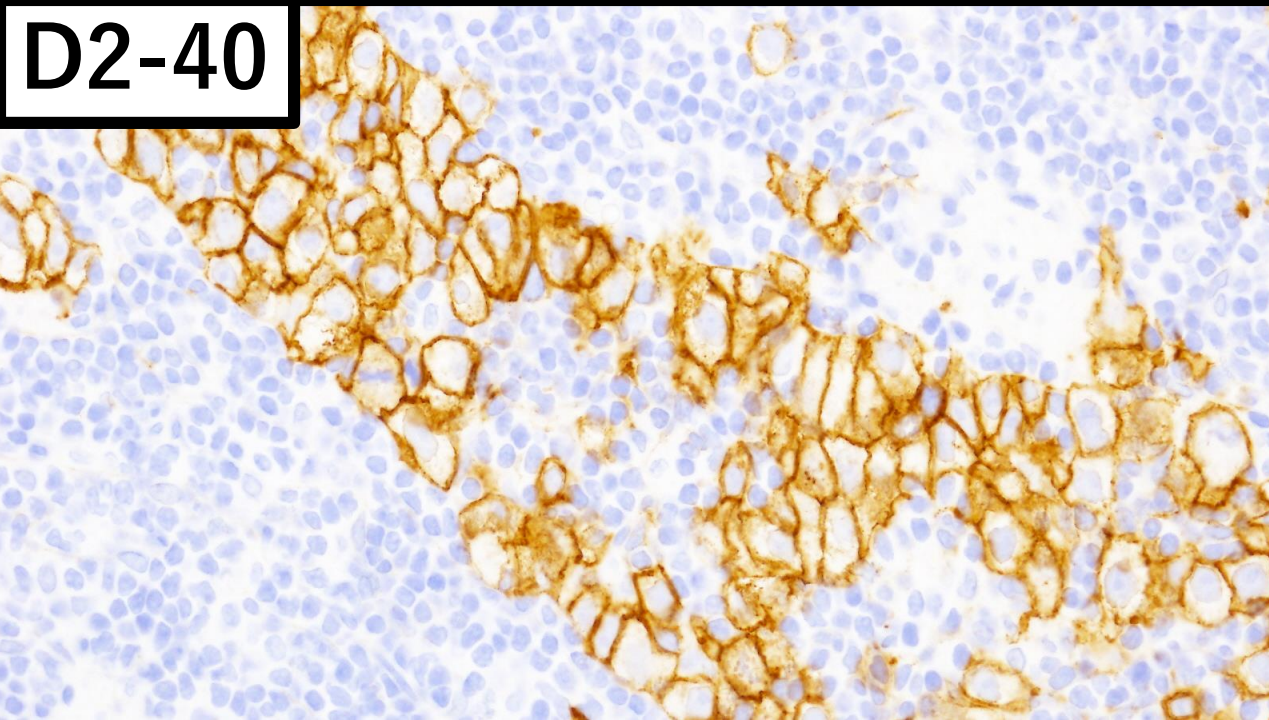
OCT3/4



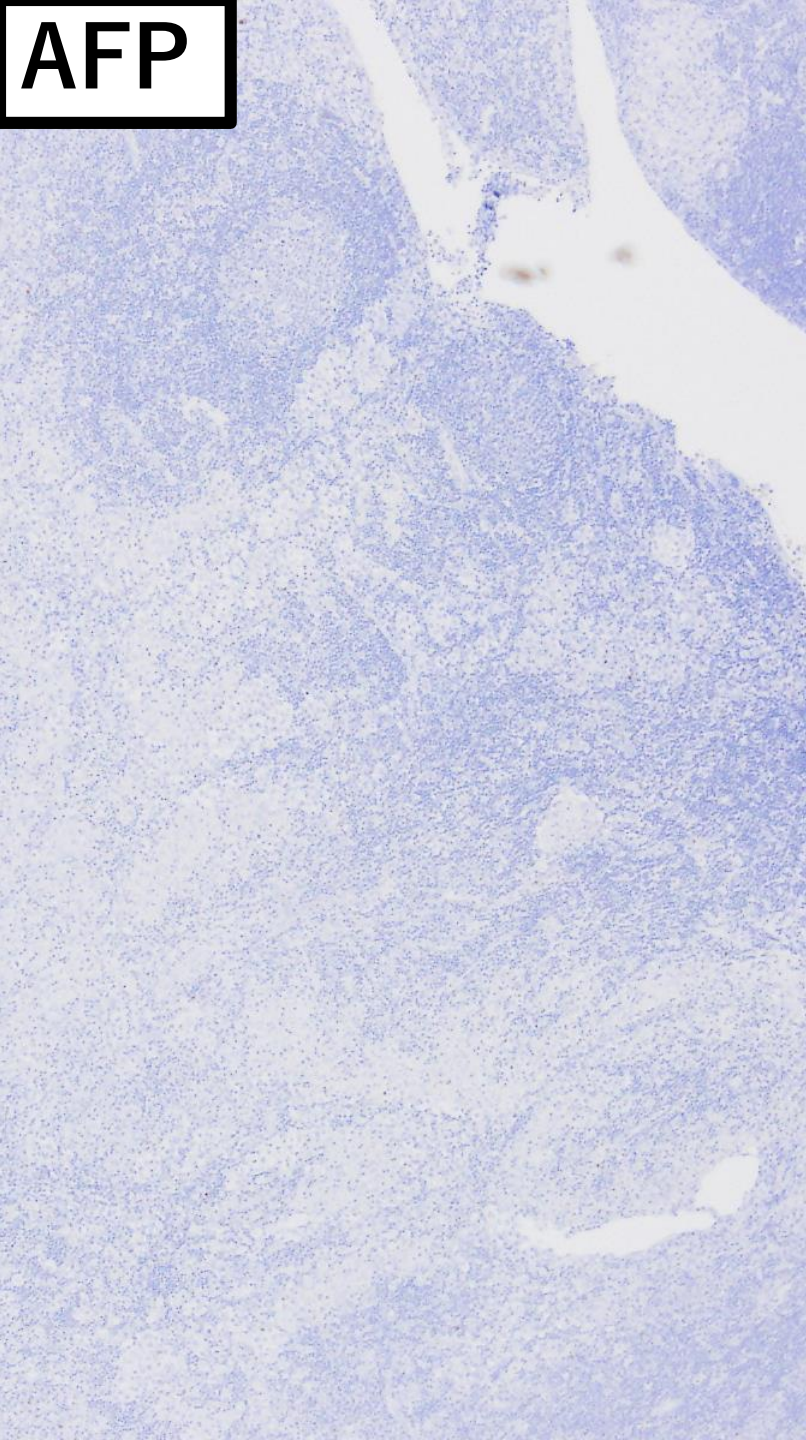
SALL4



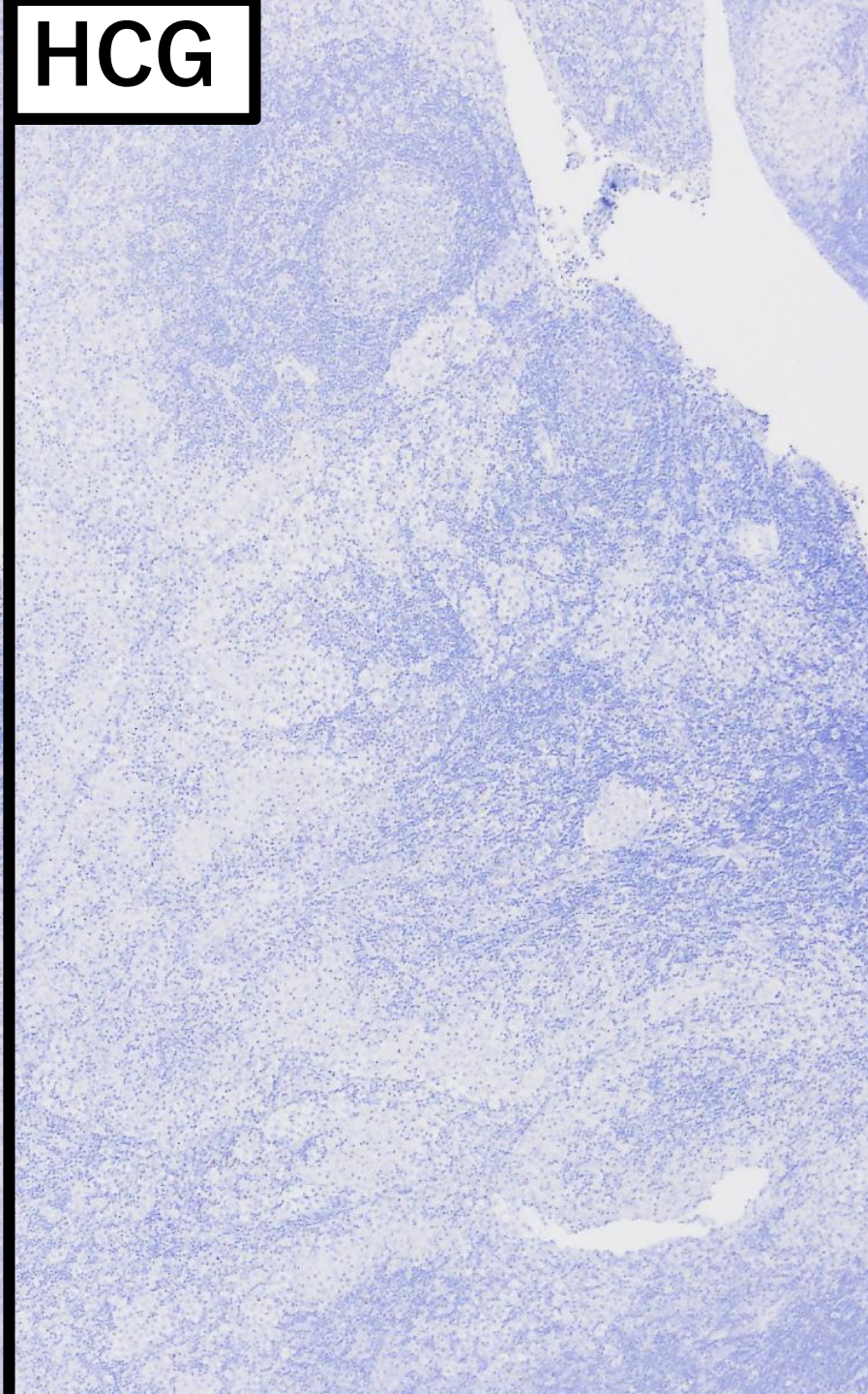
D2-40



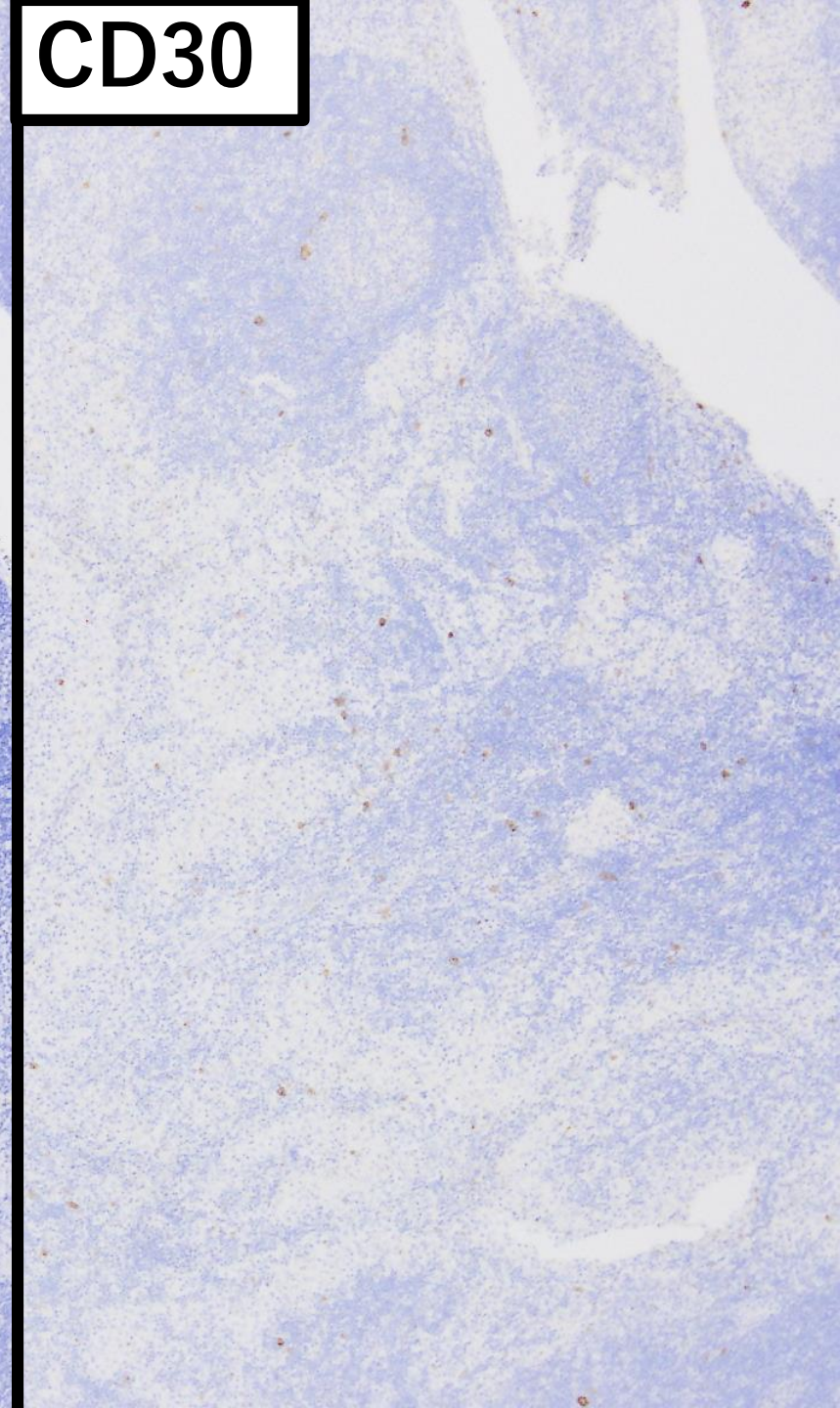
AFP



HCG



CD30

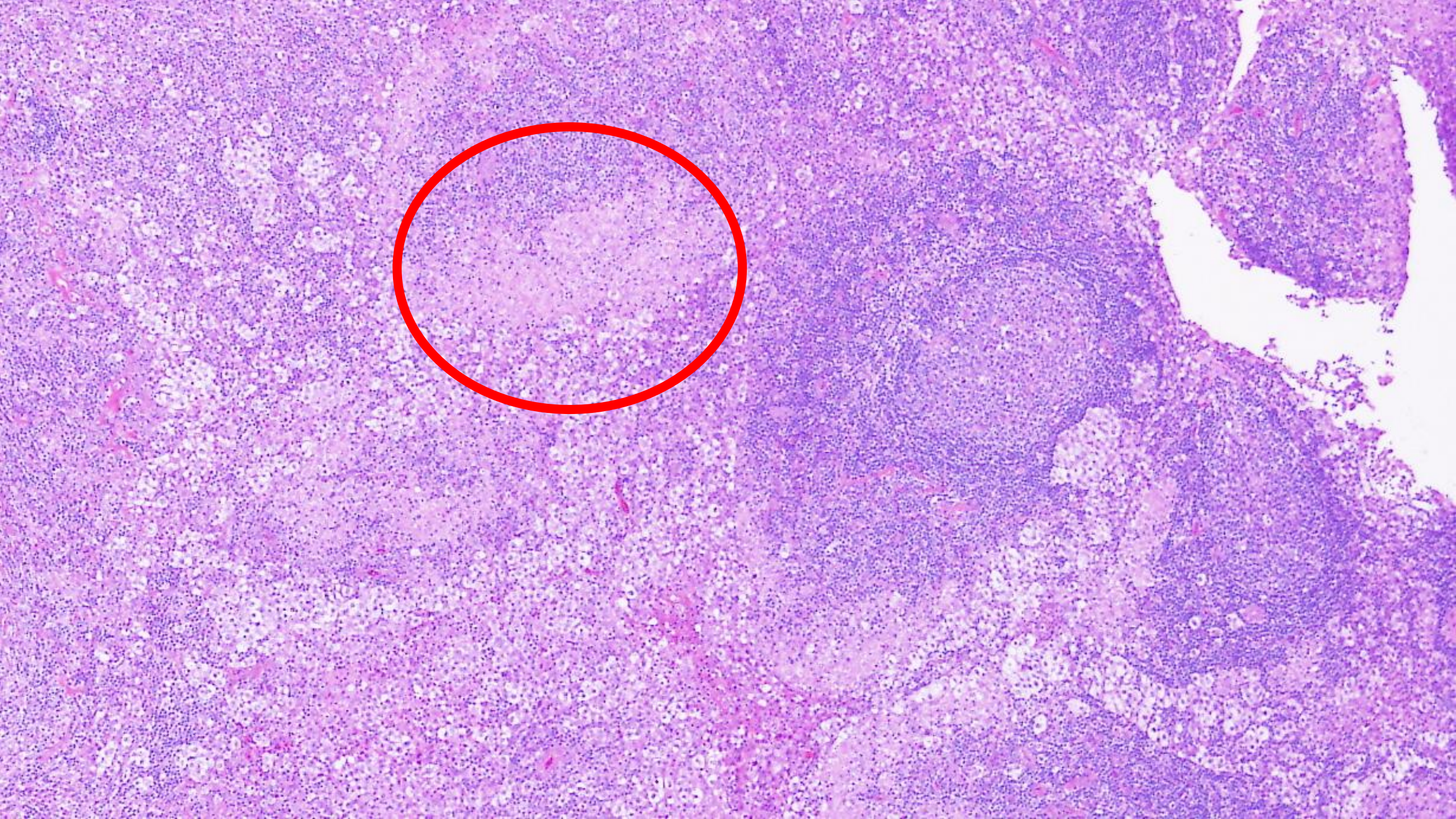


免疫染色結果

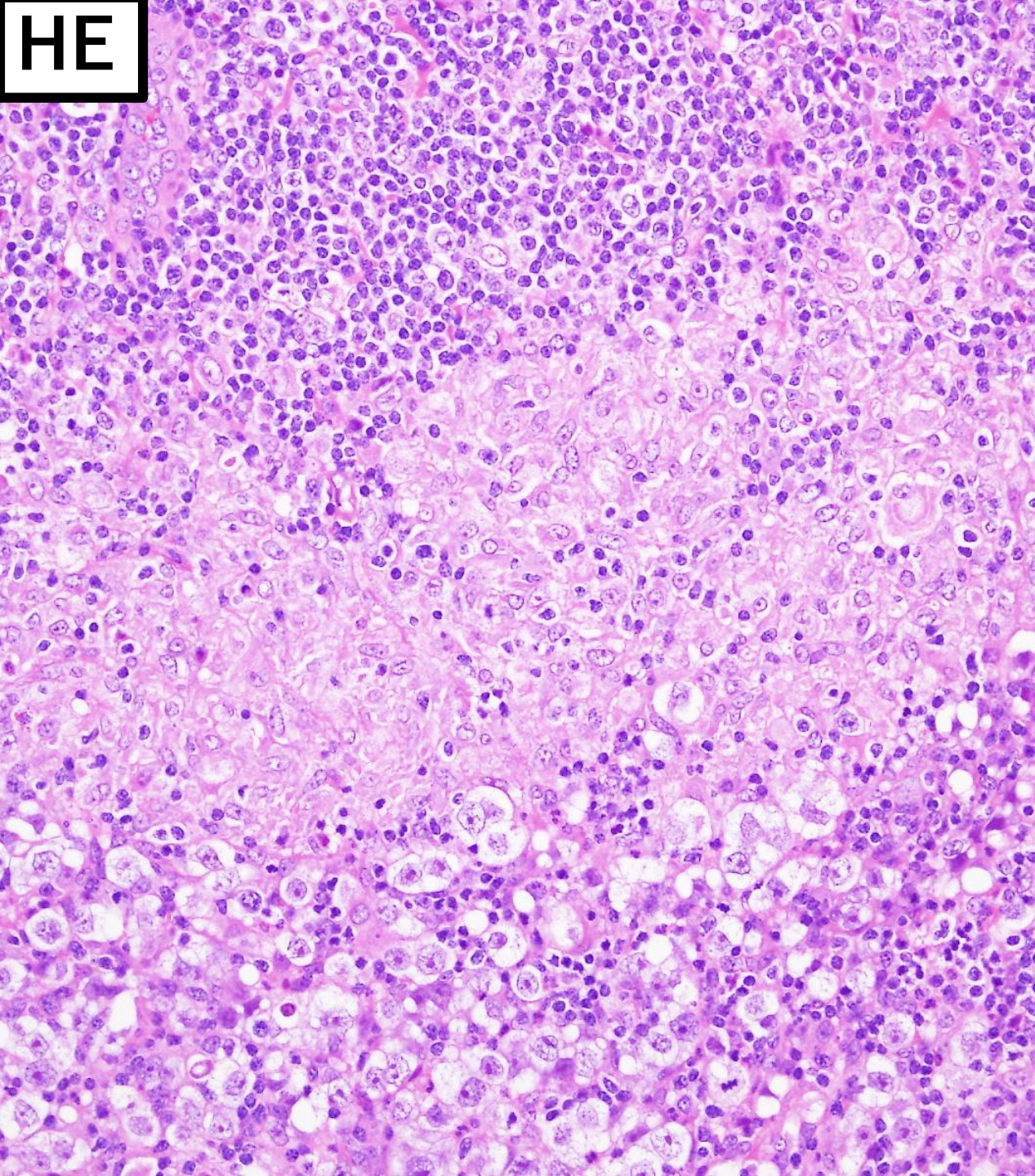
PAS	+	SALL4	+
D-PAS	-	D2-40	+
C-kit	+	AFP	-
PLAP	+	HCG	-
OCT3/4	+	CD30	-

セミナーマ

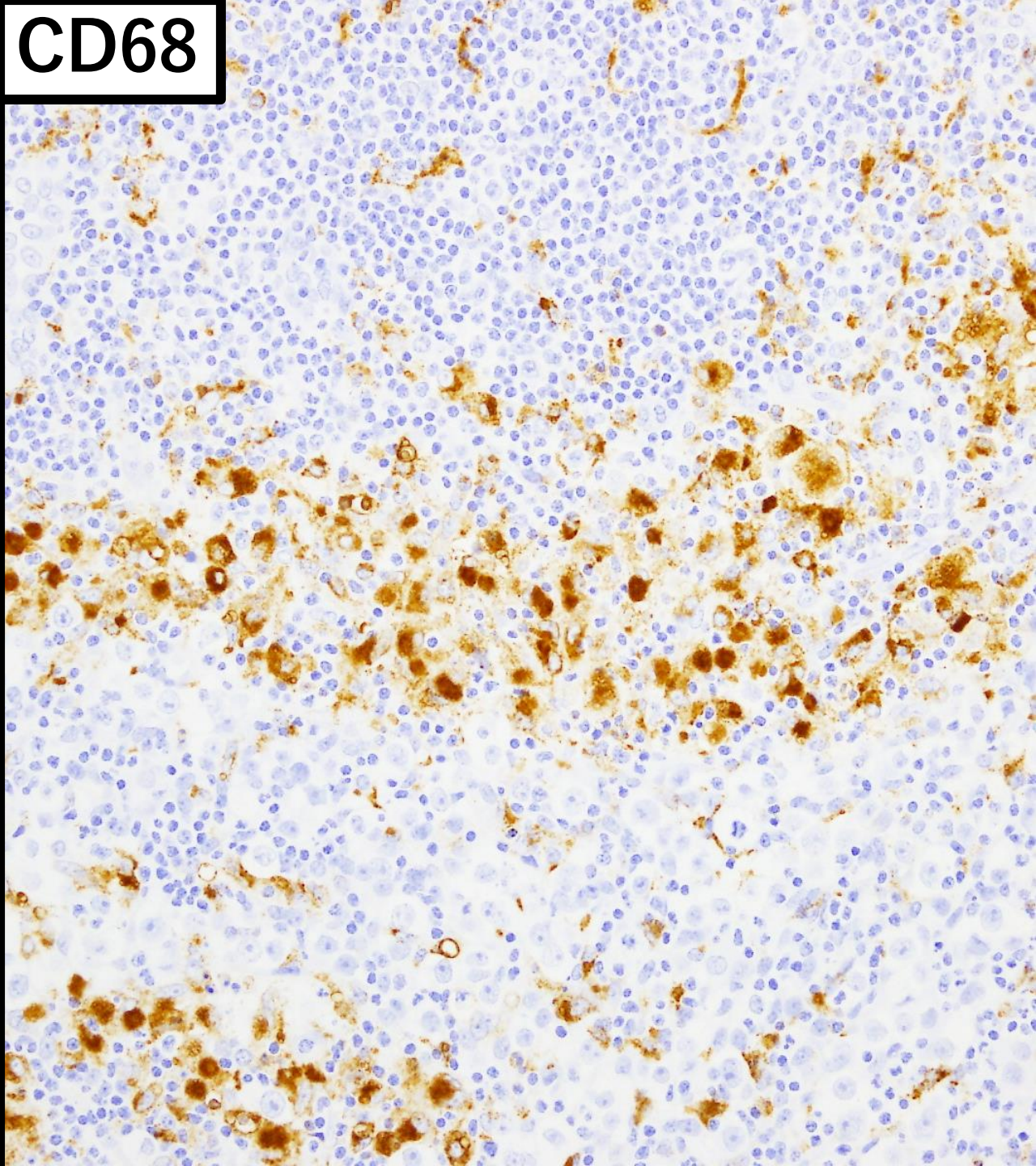
背景の病変



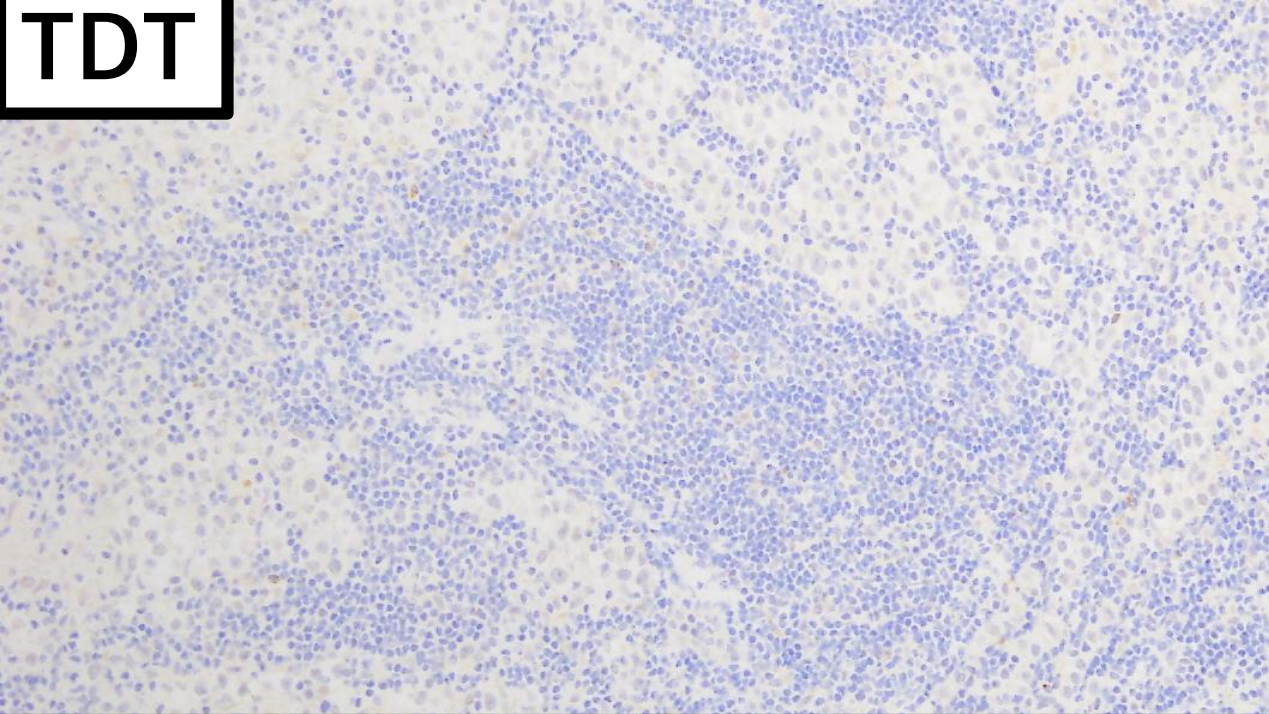
HE



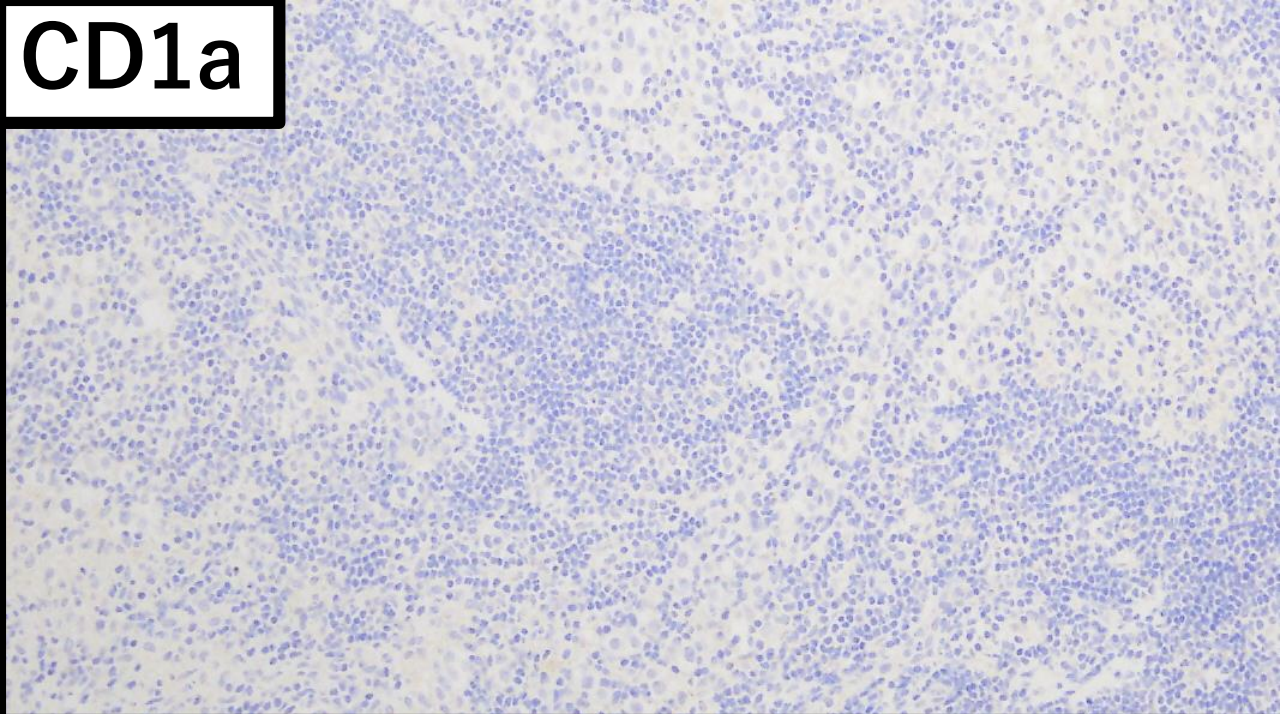
CD68



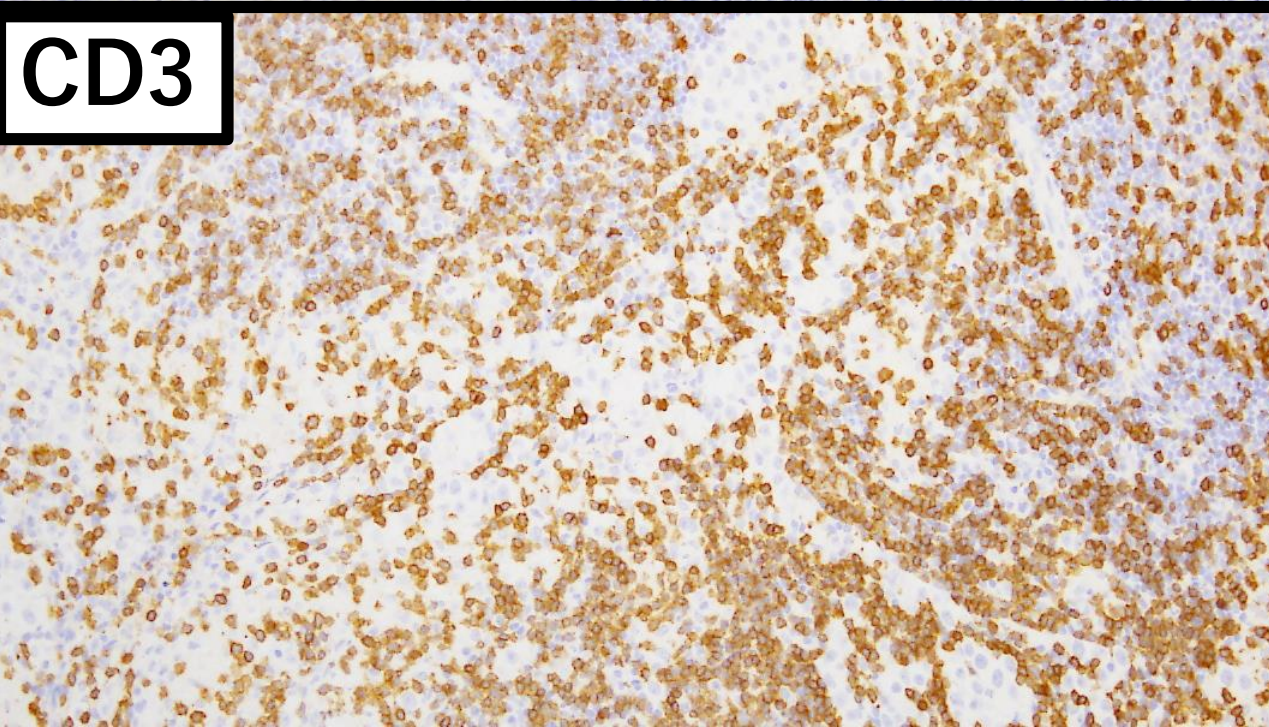
TDT



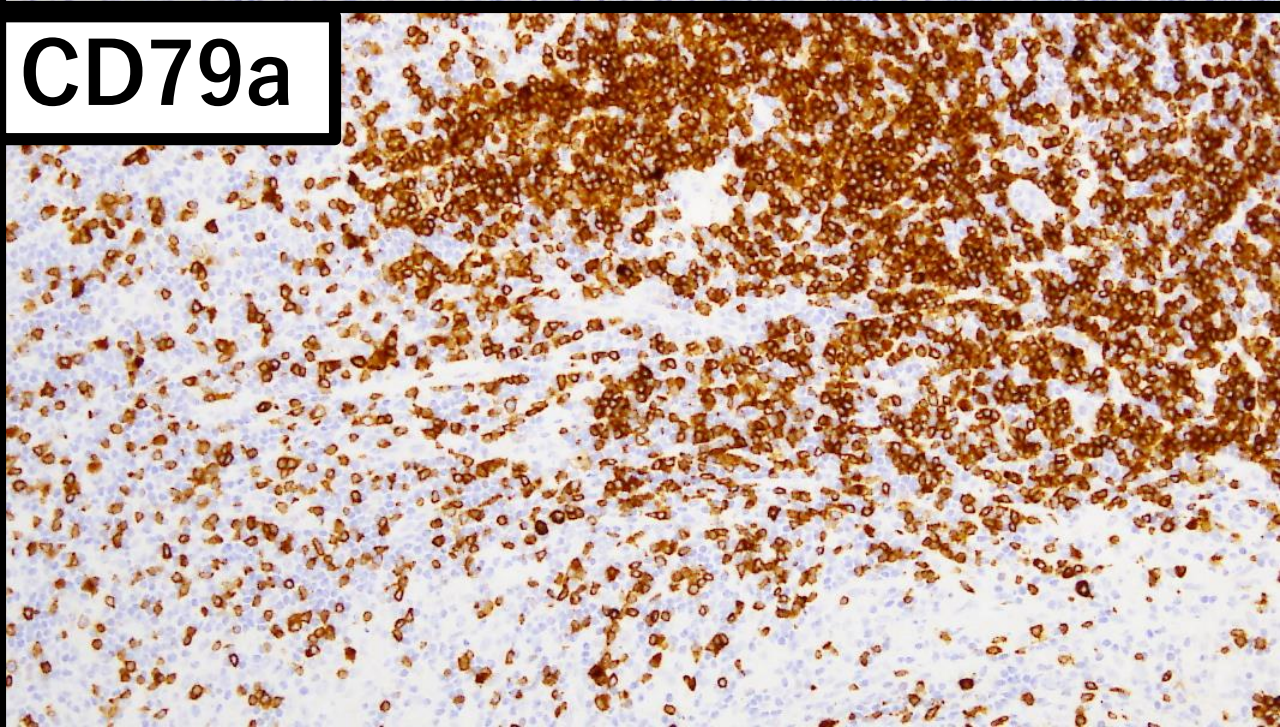
CD1a

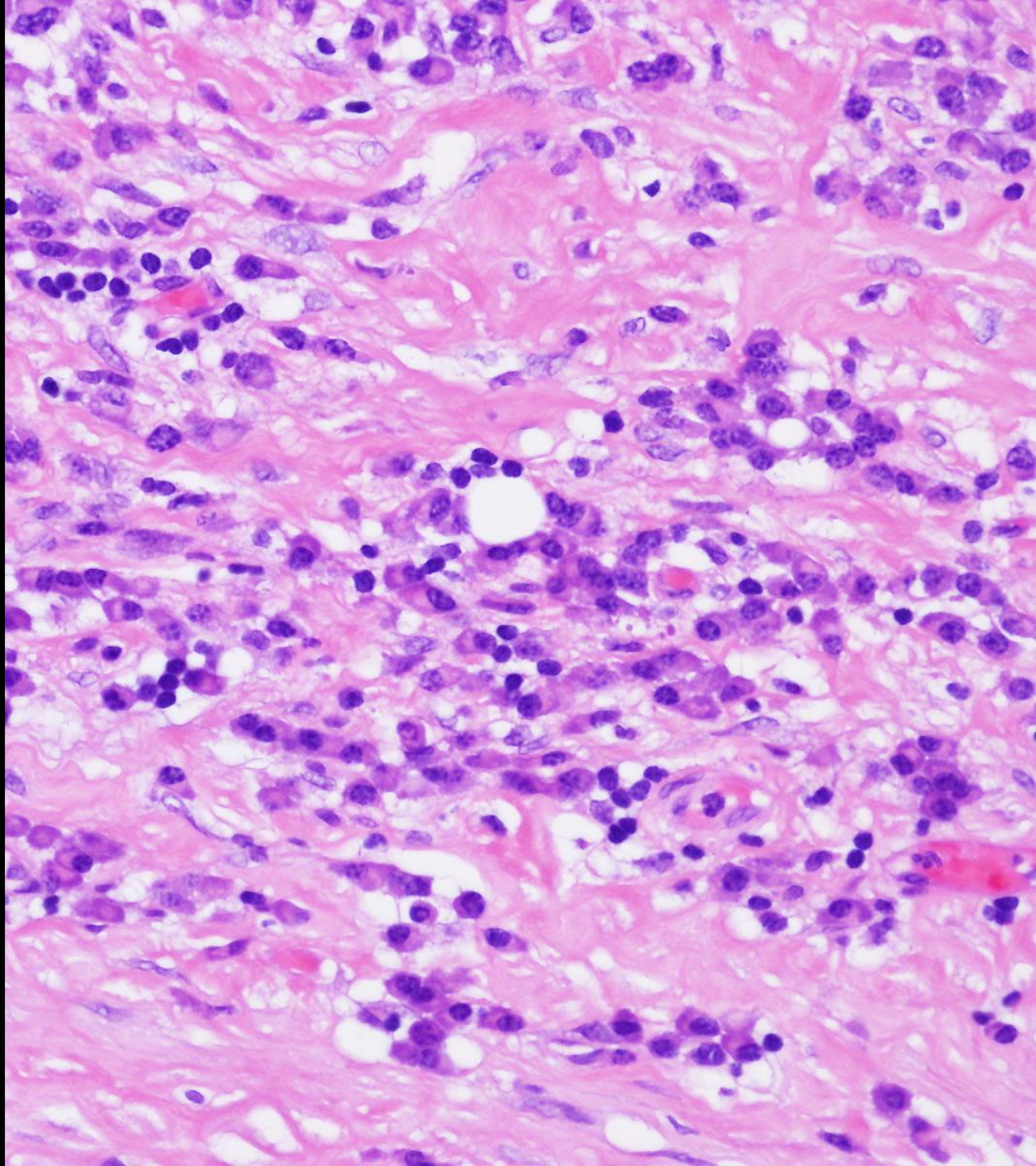
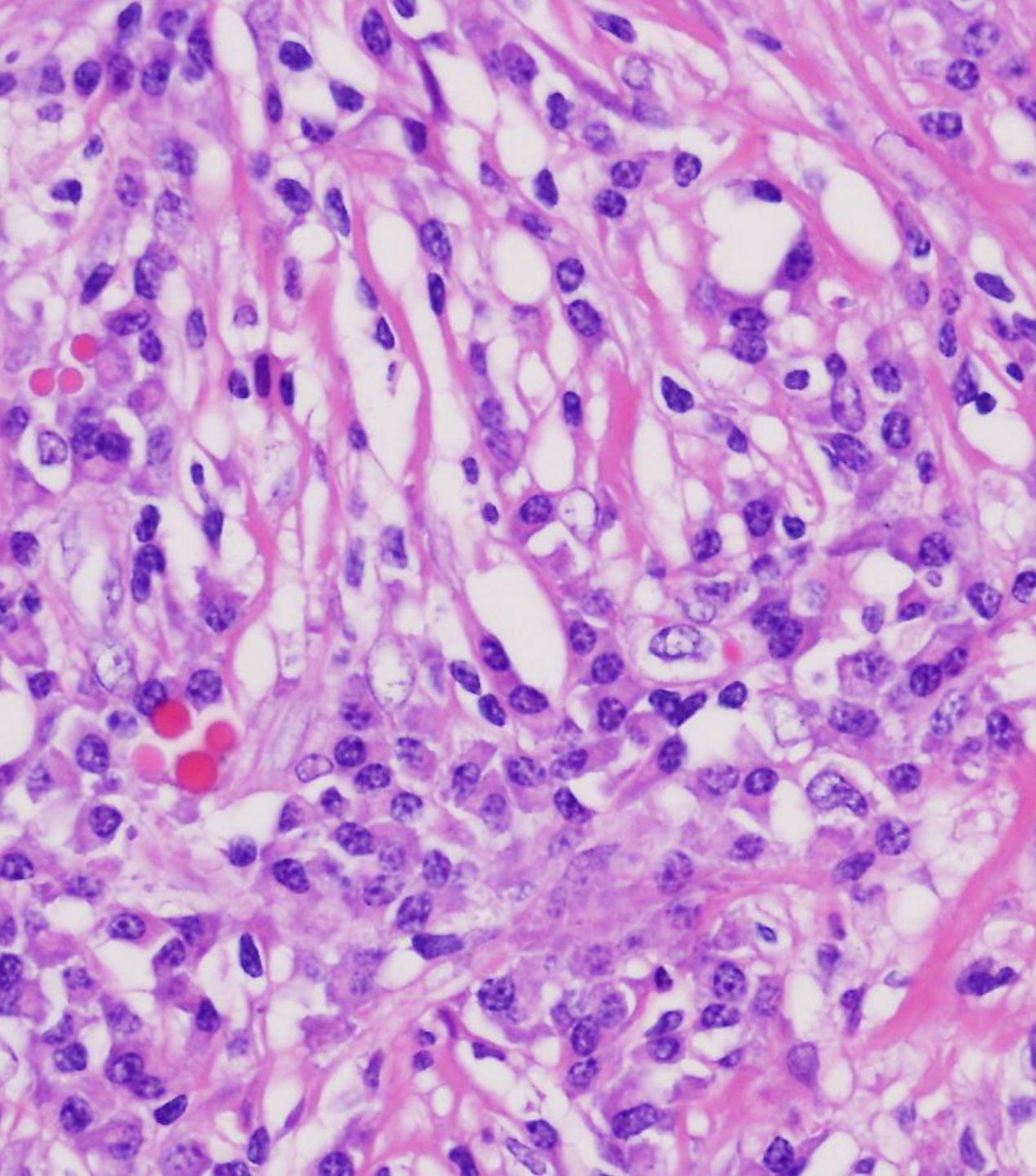


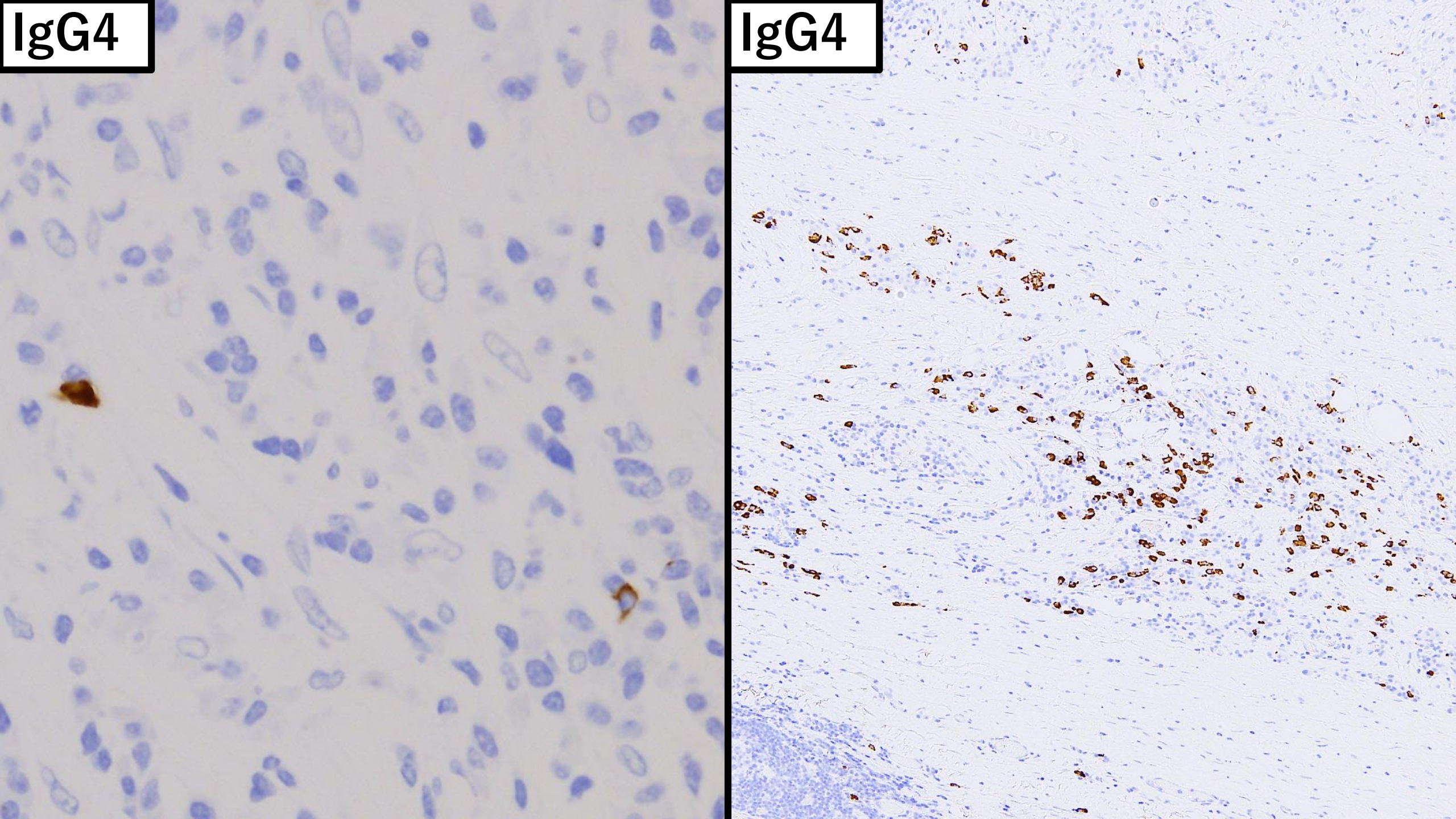
CD3



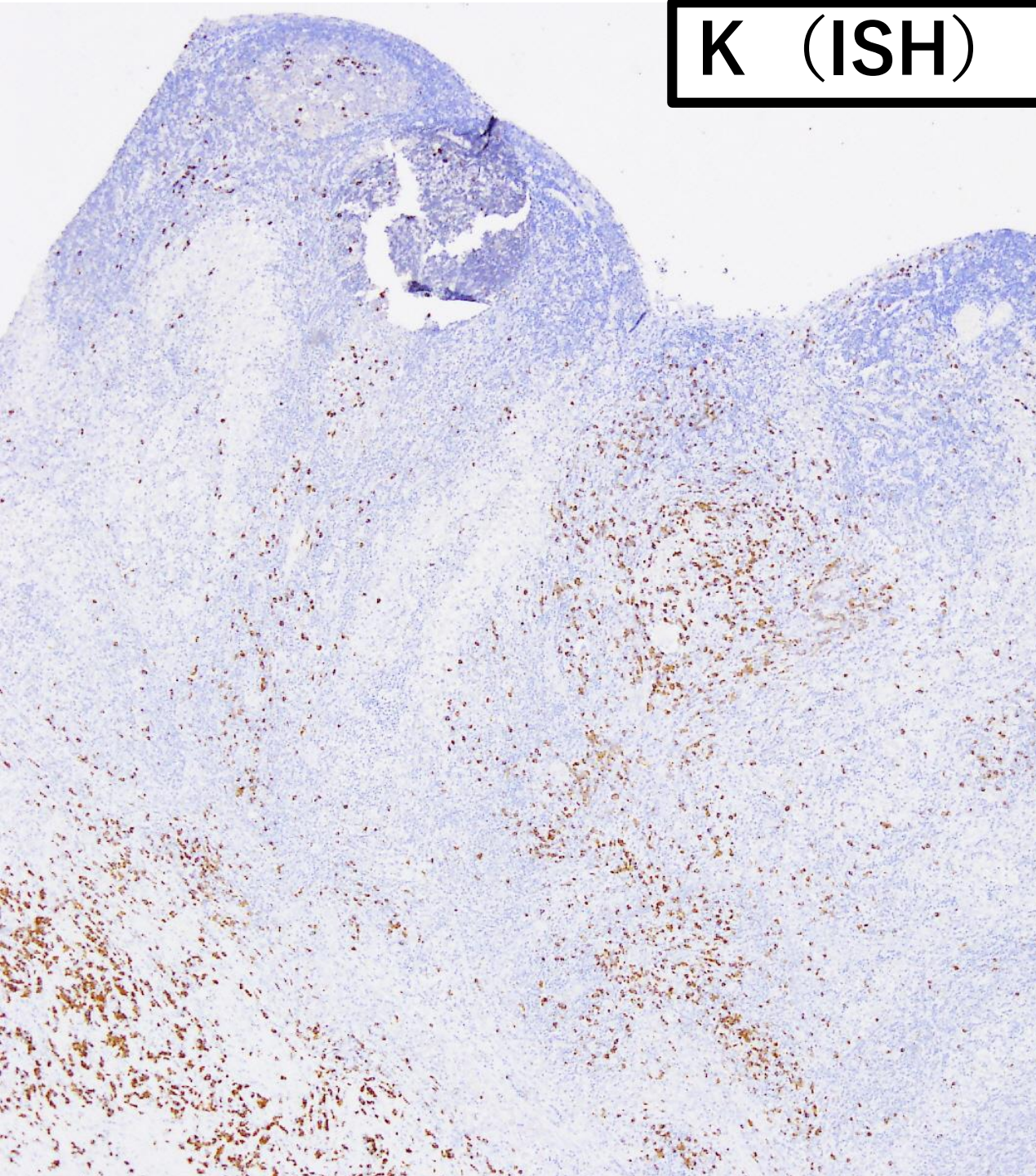
CD79a



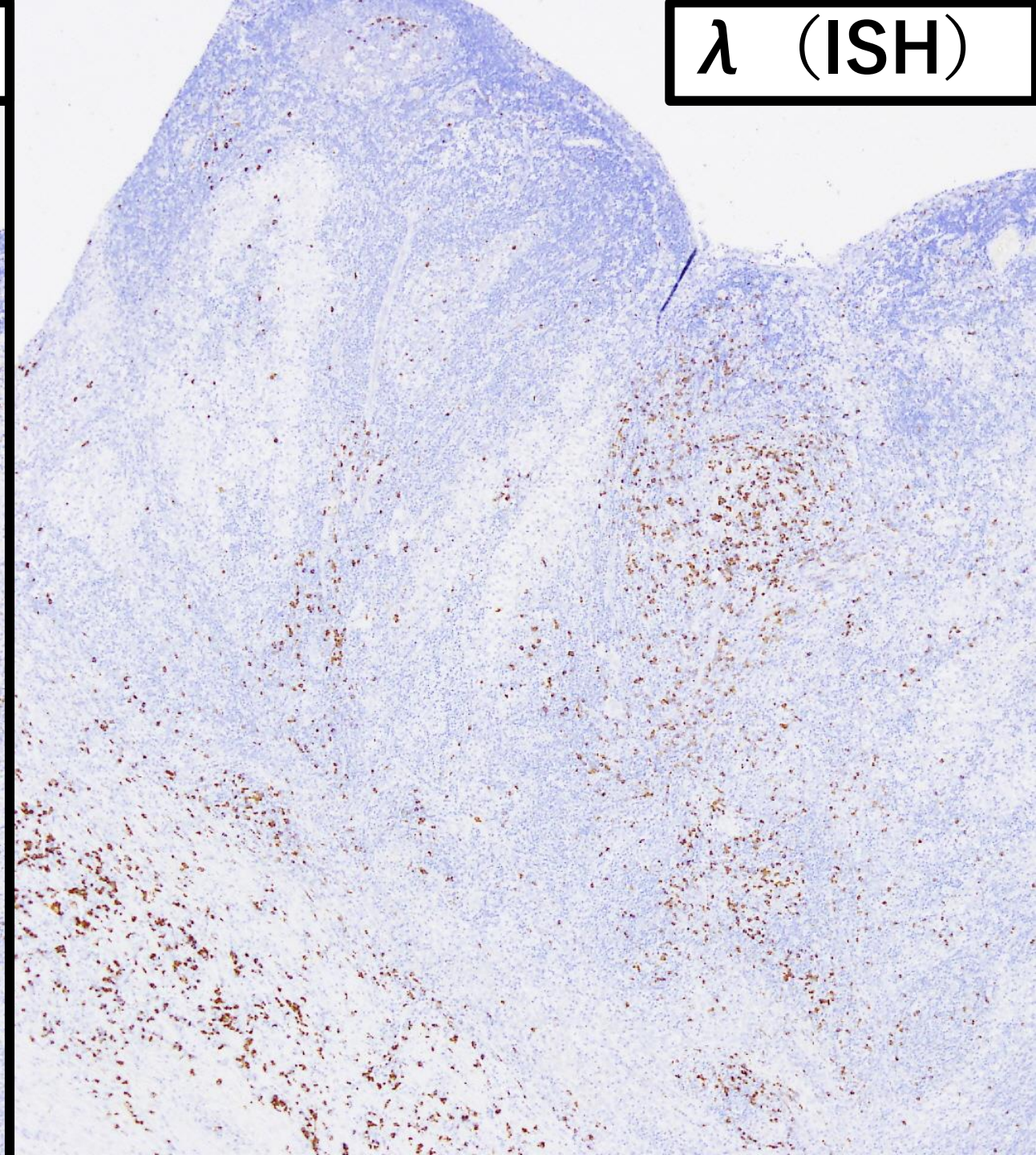




K (ISH)



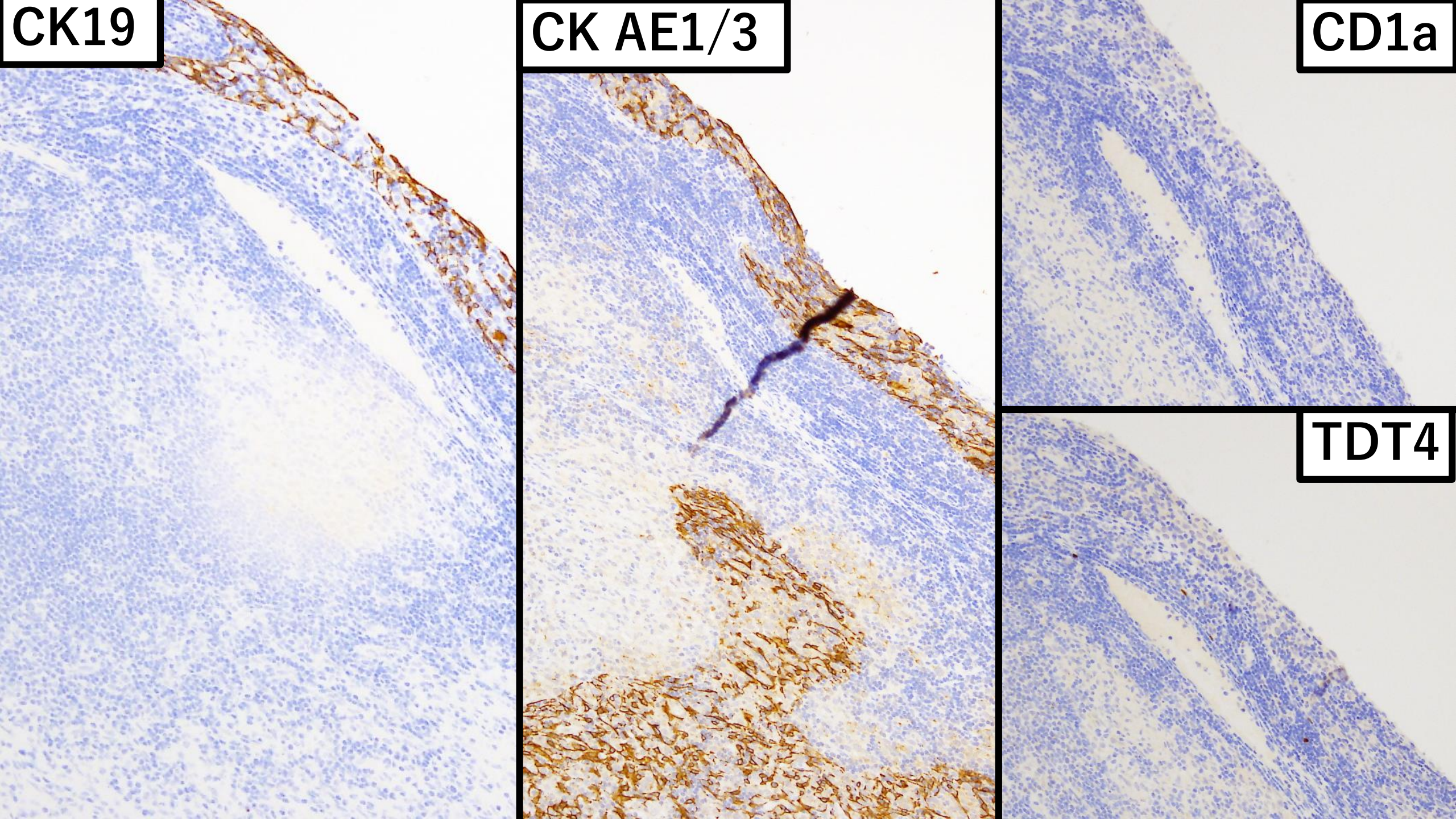
λ (ISH)



本症例の特徴

- 一部、多房性構造のみられる嚢胞病変
- 肉芽腫の形成
- 成熟リンパ球から構成されている ⇒ 2 次的な反応
- 部位により IgG 4 陽性細胞を認める

囊胞壁の成分を検索



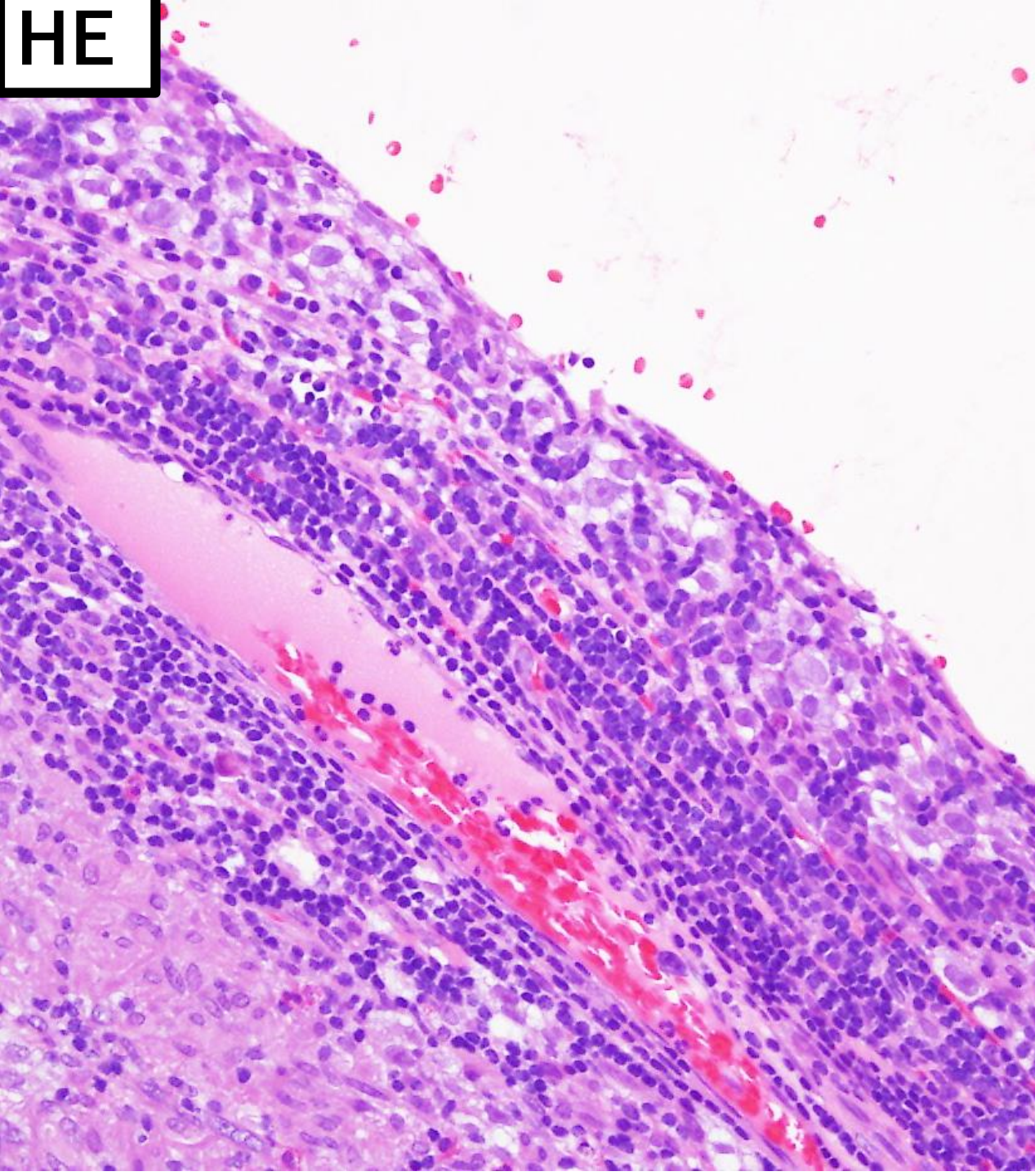
CK19

CK AE1/3

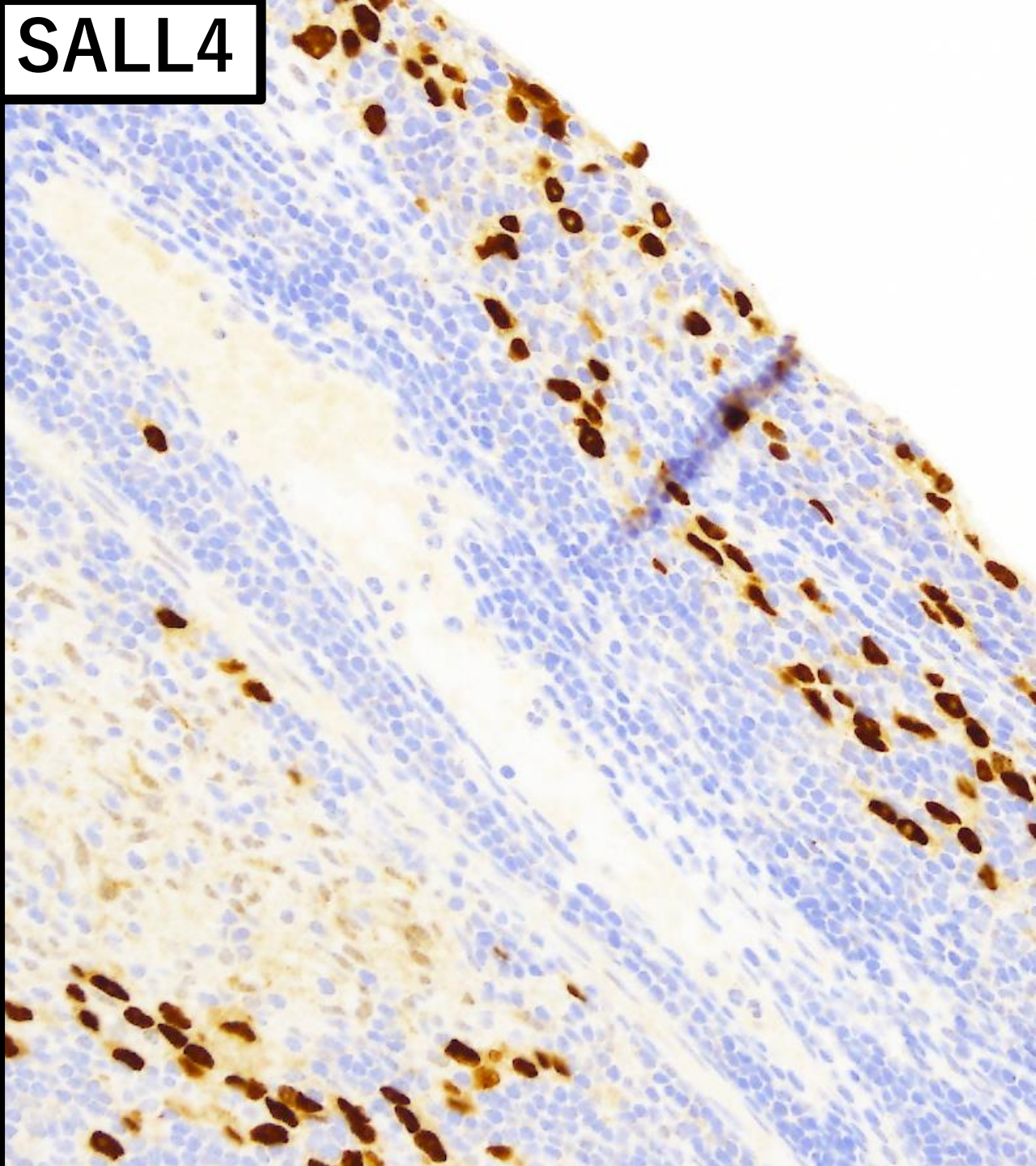
CD1a

TDT4

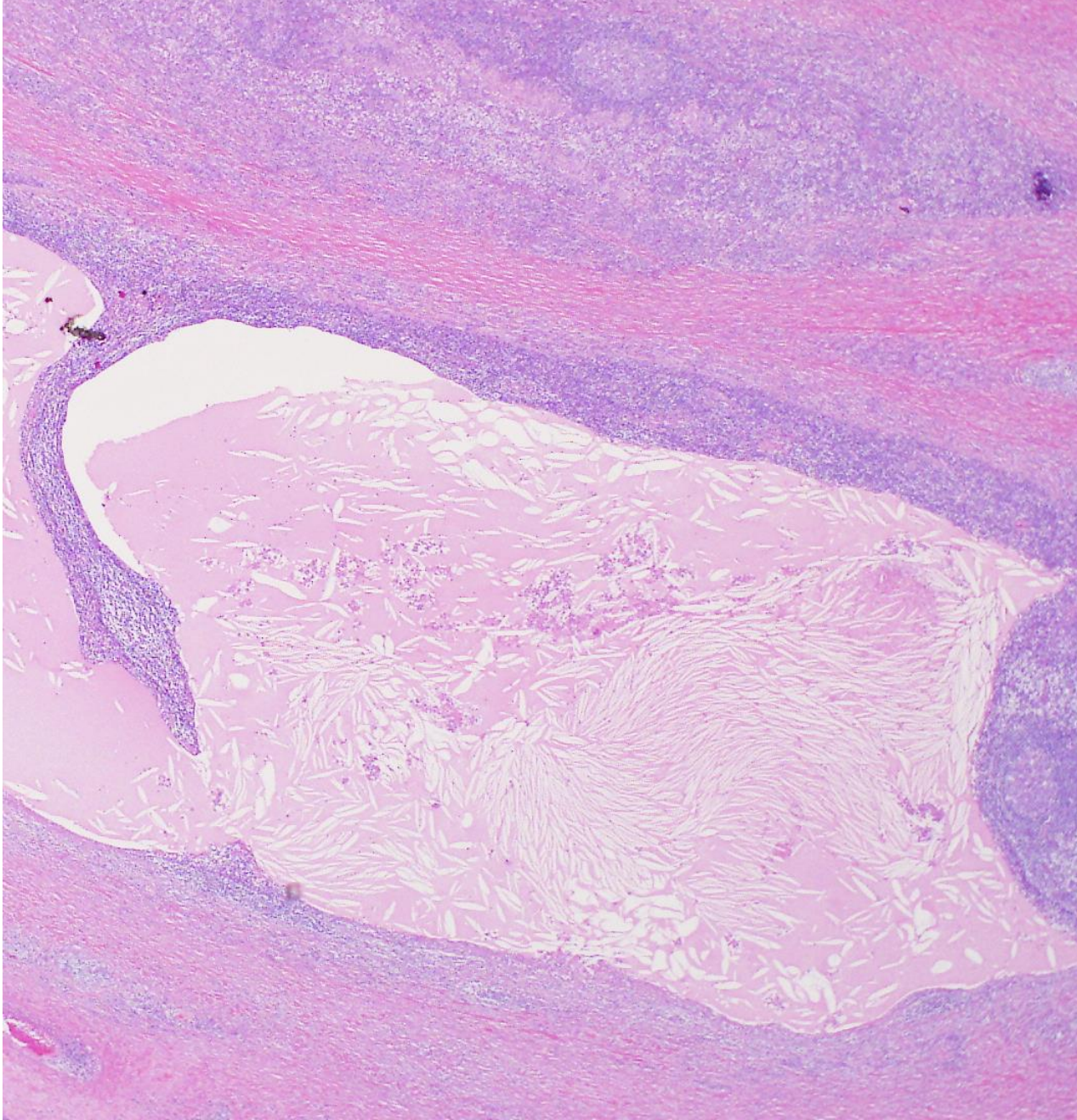
HE



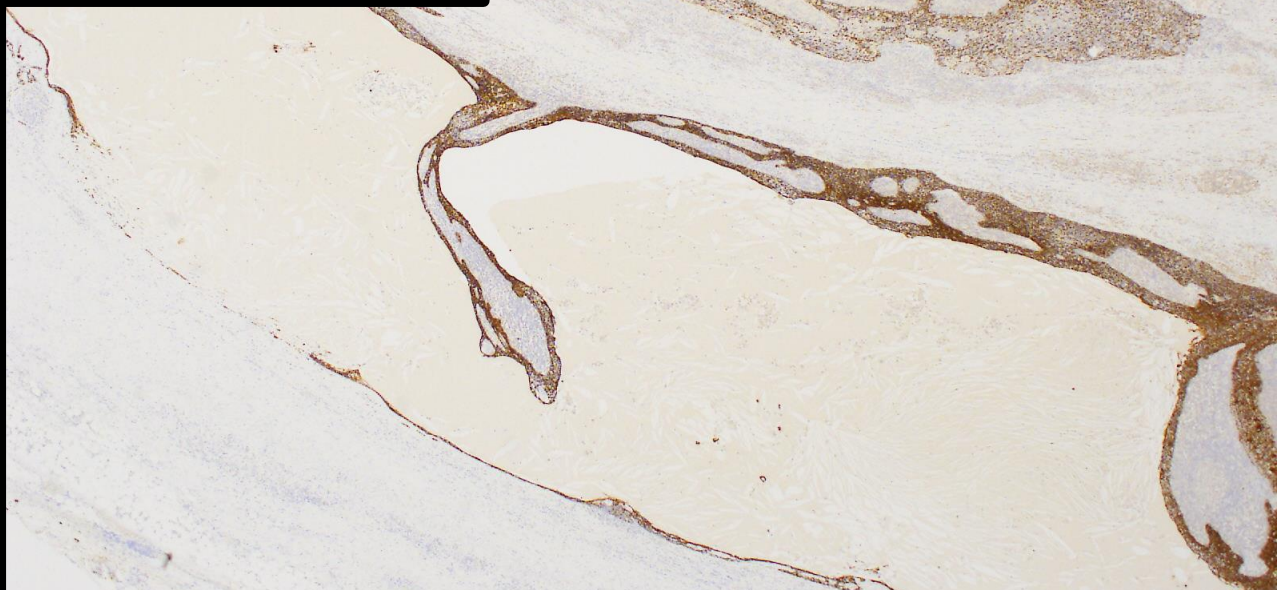
SALL4



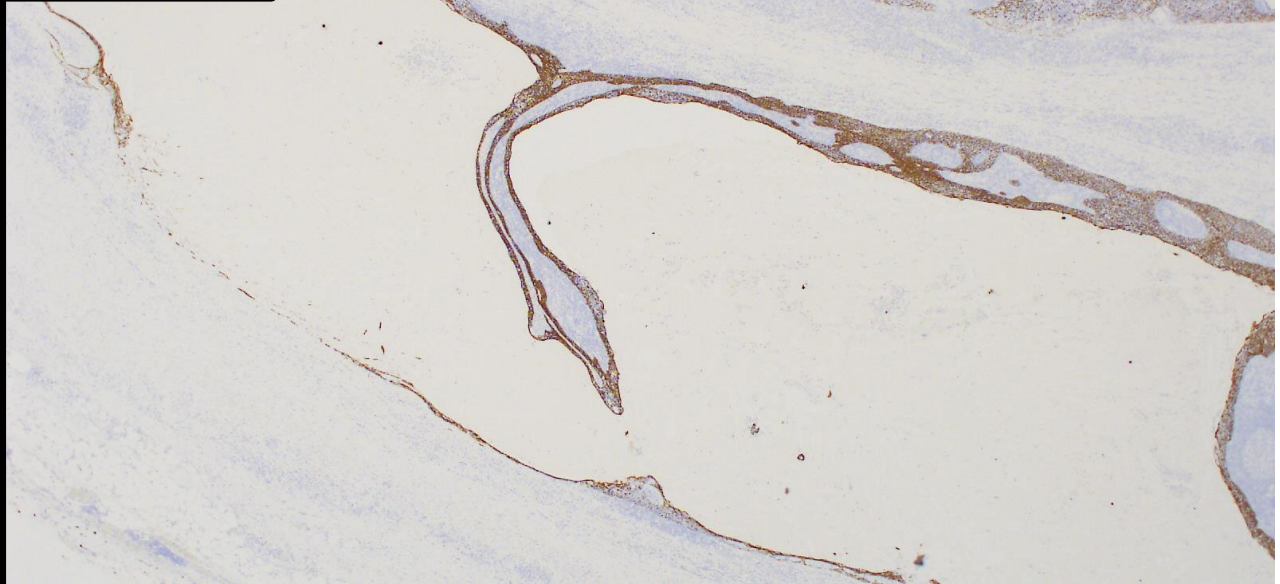
HE



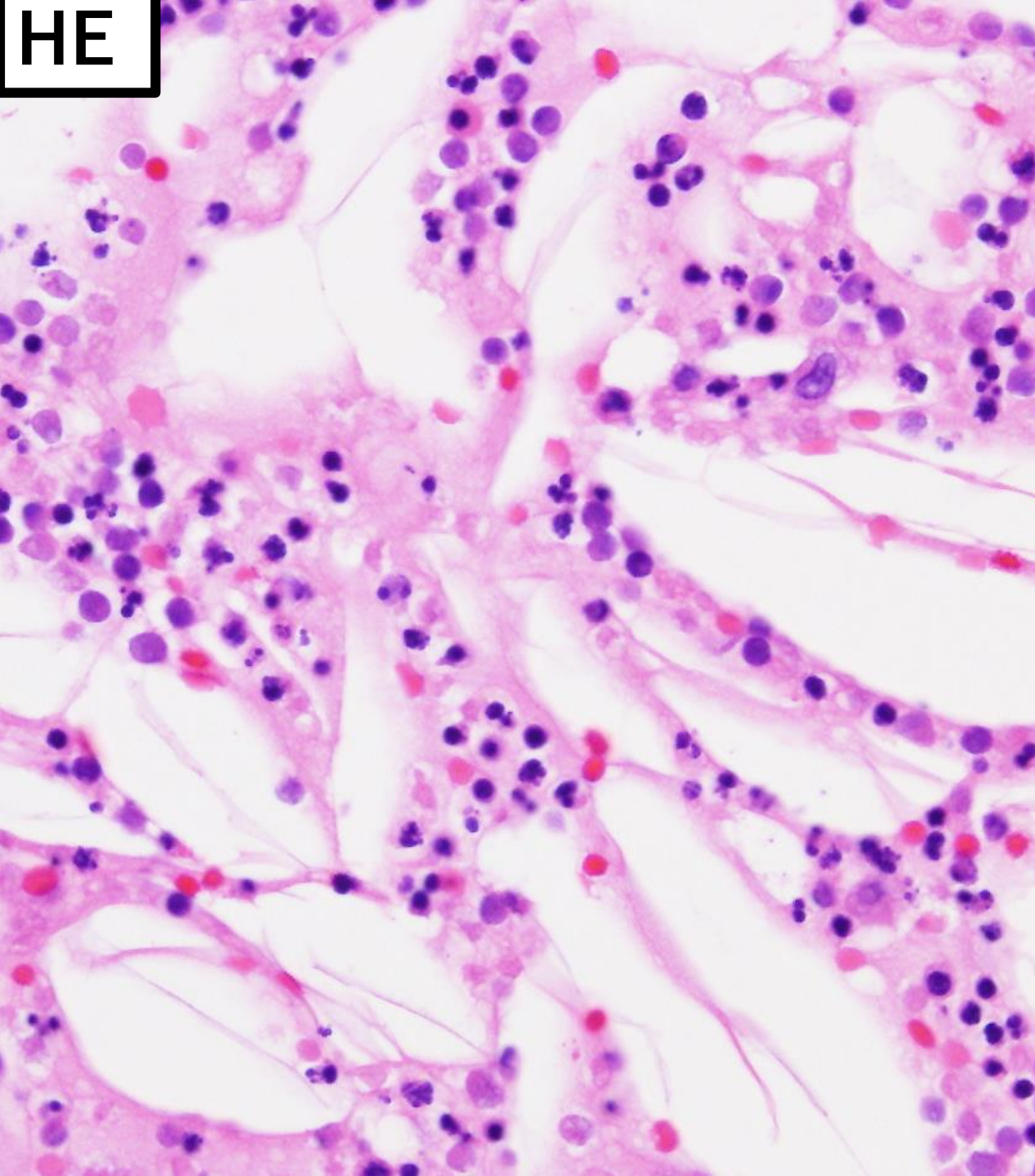
CK AE1/3



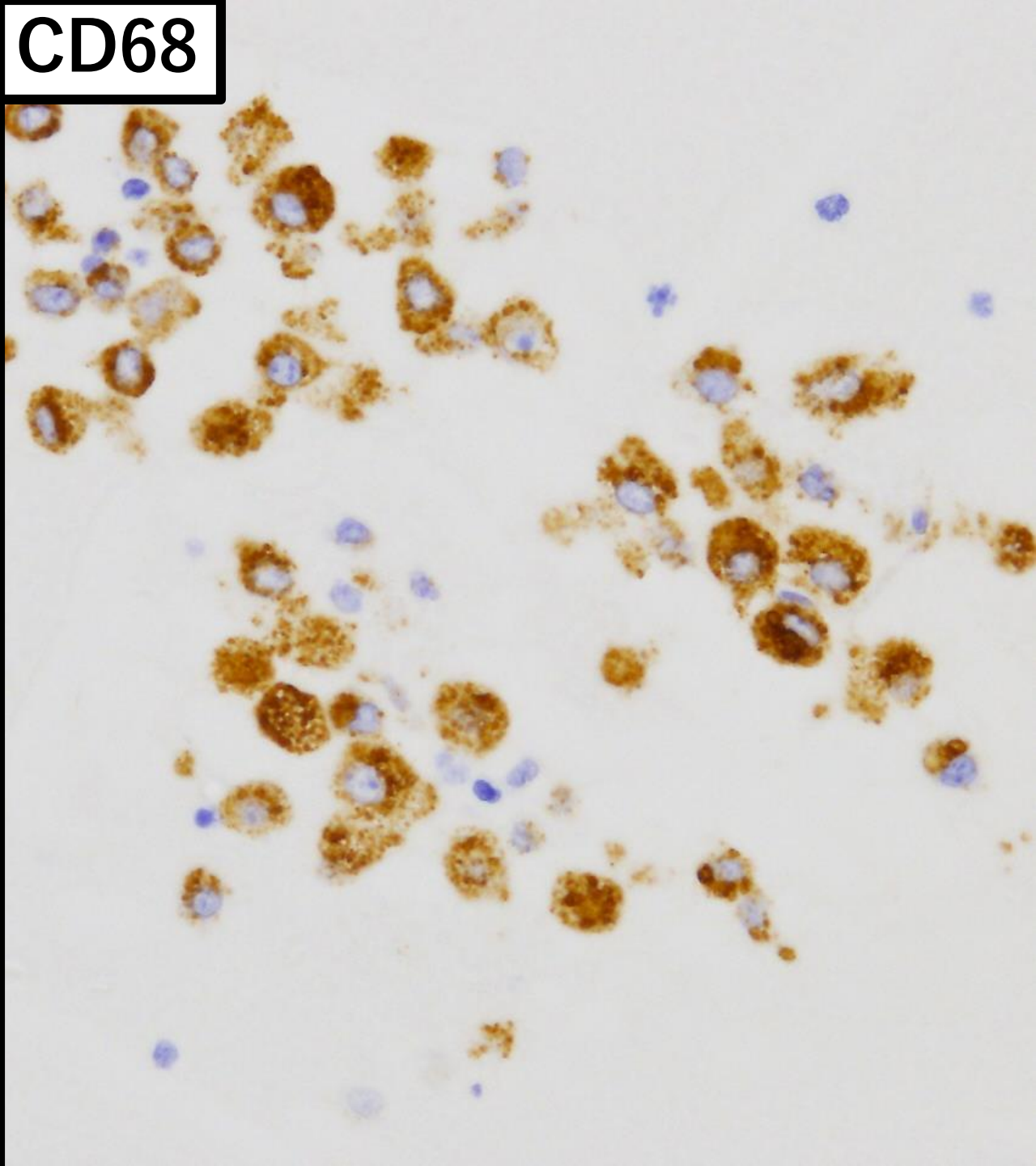
CK19



HE



CD68



最終診断

一部多房性を示す
嚢胞形成の著明な
縦隔原発セミノーマ

縦隔セミノーマとは・・・

- ・ 20－40代男性に好発
- ・ 縦隔腫瘍の約0.4%と稀
- ・ 臨床症状は、他の縦隔占拠性病変と同様だが、15－40%は無症状
- ・ 5年生存率は90%
- ・ 画像的に縦隔セミノーマに特徴的な所見なし
- ・ 血中ホルモンは正常のことが多い
- ・ 非乾酪性肉芽腫が混在することがあり、生検では炎症性肉芽腫との鑑別が必要
- ・ 増大速度が速い
- ・ 典型的には充実性腫瘍だが、嚢胞性腫瘍をきたすことがある

嚢胞形成

単房性嚢胞

- ・先天性
- ・胎生期の胸腺咽頭管の遺残や迷入性の鰓弓上皮から発生する

多房性嚢胞

- ・後天性
- ・胸腺実質に何らかの炎症反応が生じた結果、Hassal小体よりなる構造（medullary duct）が嚢胞状に拡張することによって考えられている



その一部でセミノーマ

- ・ 奥村 伸二ほか：多房性胸腺嚢胞を合併した重症筋無力症の1例. 日胸外会誌 43:6. 917-921, 1995
- ・ Masato Inui et al.: Mediastinal seminoma associated with multilocular thymic cyst. Surgical case reports : 2017

多房性胸腺嚢胞の特徴：

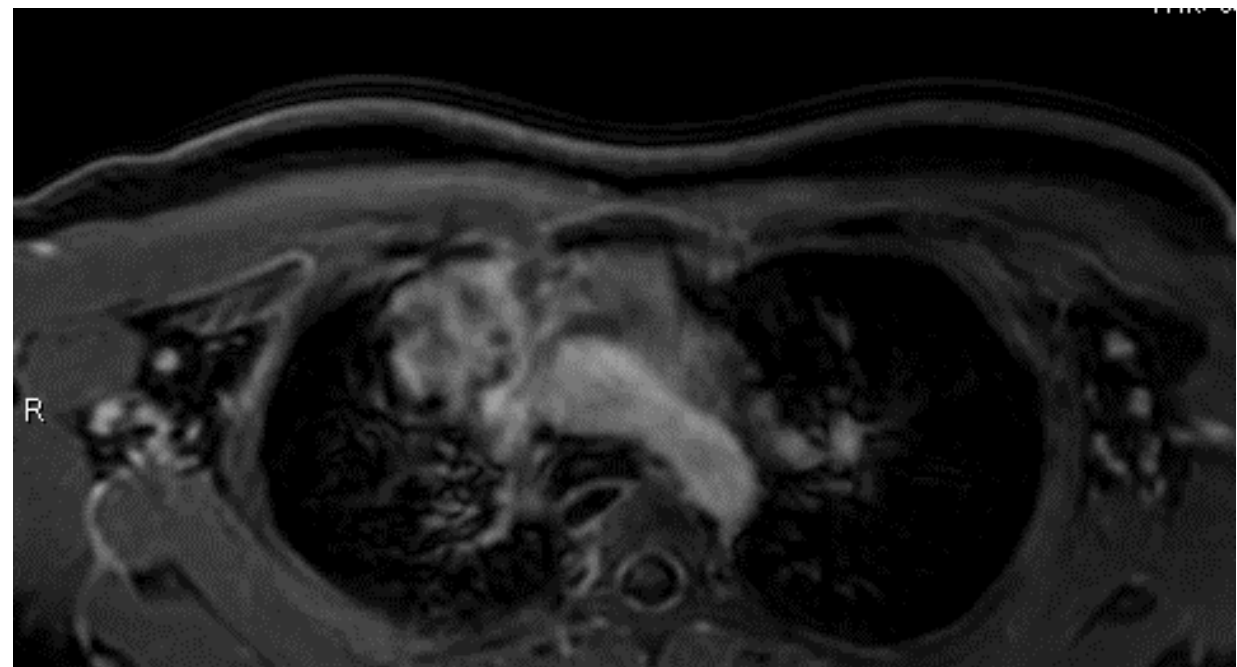
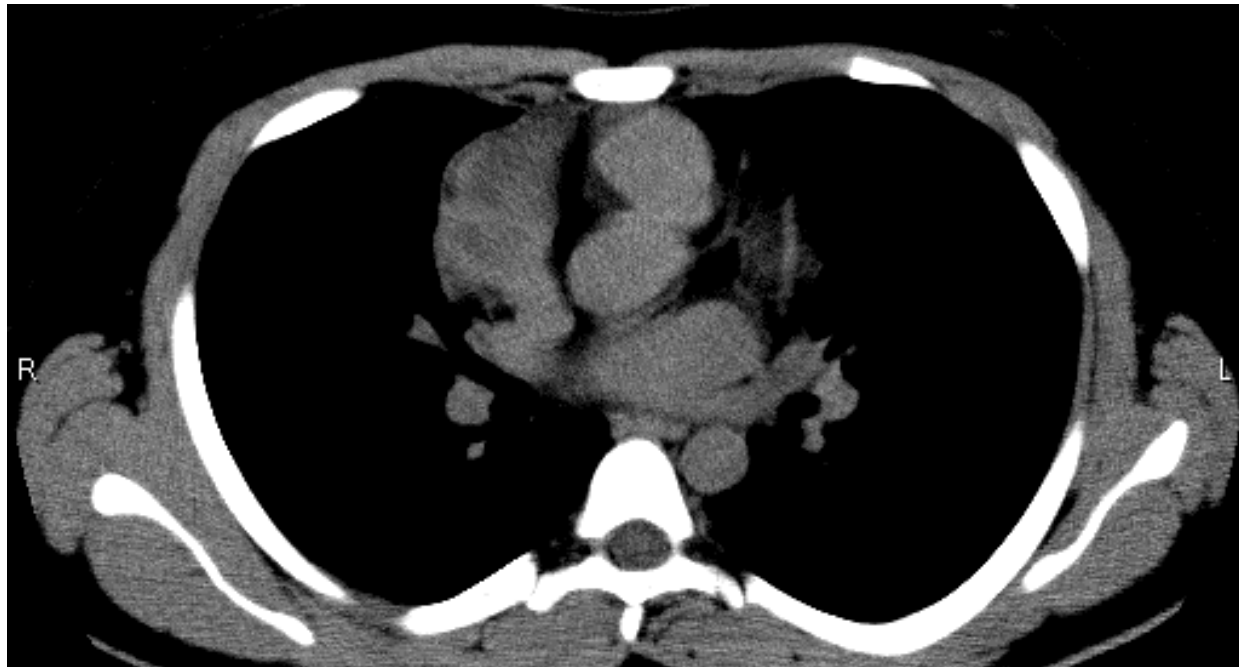
- ・嚢胞壁の上皮は一部もしくは大部分が欠損しており、所々に扁平上皮や立方上皮などの上皮が存在する
- ・嚢胞壁の一部には線維化や肥厚がみられる
- ・急性もしくは慢性炎症所見（線維血管増生や出血、リンパ濾胞過形成、嚢胞の内容物に好中球や単球、マクロファージ等の混在、コレステロール肉芽腫）が含まれている



セミノーマを合併した多房性胸腺嚢胞の症例報告は10例程度

考察

- 本症例は一部で多房性嚢胞をみる嚢胞病変。
- 先天的に単房性嚢胞を有していたかは不明だが、嚢胞壁に腫瘍細胞が存在していたことや多房性嚢胞の特徴を有する部分を認めただことから、本症例はセミノーマの異型細胞自体が炎症性刺激により引き起こした二次的な嚢胞の可能性があると考える。



結語

- 嚢胞形成が著しい縦隔セミノーマを経験した
- 縦隔嚢胞性疾患の鑑別にセミノーマをあげる必要がある