

## 胸部異常陰影で発見された Primitive Neuroectodermal Tumor の 1 例

比留川実沙<sup>1</sup>・延山誠一<sup>1</sup>・佐治淳子<sup>1</sup>・干川昌弘<sup>2</sup>・  
高木正之<sup>2</sup>・安藤正志<sup>3</sup>・宮澤輝臣<sup>1</sup>・廣島健三<sup>4</sup>

**要旨**—— PNET (Primitive Neuroectodermal Tumor) は、元来中枢神経系に発生し、神経系への分化に乏しい、小型の腫瘍細胞の均一な増殖よりなる非常に稀な腫瘍群である。今回われわれは、肺内の腫瘍で発見された PNET の 1 例を経験したので、報告する。(肺癌, 2008;48:341-342)

**索引用語**—— Primitive Neuroectodermal Tumor, 線毛機能不全症, 肺腫瘍

症例：30 歳, 男性.

主訴：腰痛.

既往歴：線毛機能不全症, 気管支拡張症, 慢性副鼻腔炎.

現病歴：2007 年 10 月下旬に 2 週間前より続く咳嗽と腰痛を主訴に、当院を受診した。画像所見上、右中下肺野に 7 cm 大の腫瘍性病変を認め、精査・加療目的で入院となった。

入院時現症：体温 38.6℃, 血圧 130/83 mmHg, 脈拍 100 回/min, SpO<sub>2</sub> 97% (room air), 理学所見上、特に異常を認めなかった。

入院時検査所見：WBC 11,700/μl, Hb 14.0 g/dl, PLT 36.2 × 10<sup>4</sup>/μl, LDH 466 U/l, CRP 10.2 mg/dl, Na 139 mmol/l, K 4.3 mmol/l, Cl 98 mmol/l, NSE 14.4 ng/ml, SLX 44.7 U/ml, CEA 1.9 ng/ml, SCC 0.7 ng/ml, CYFRA 1.0 ng/ml, Pro GRP 1.0 ng/ml.

胸部 X 線写真(図 1)：右第 1 弓の突出と、右の中下肺

野の縦隔側に 7 cm 大の腫瘍性病変を認めた。

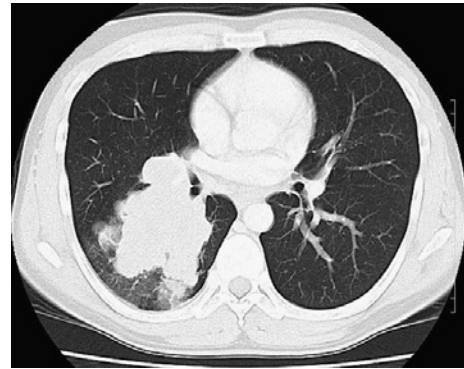


図 2. 胸部造影 CT.



図 1. 胸部 X 線写真.

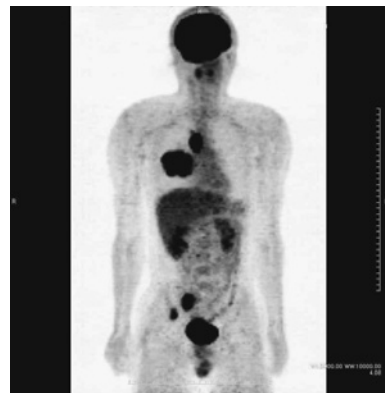


図 3. PET.

聖マリアンナ医科大学病院 <sup>1</sup>呼吸器・感染症内科, <sup>2</sup>病理部; <sup>3</sup>国立がんセンター中央病院; <sup>4</sup>千葉大学大学院医学研究院診断病理学(病理アドバイザー).

別刷請求先：延山誠一, 聖マリアンナ医科大学病院呼吸器・感染症内科, 〒216-8511 神奈川県川崎市宮前区菅生 2-16-1.

※第 151 回日本肺癌学会関東支部会推薦症例 (平成 20 年 3 月 15 日 日本肺癌学会関東支部会).

<sup>1</sup>Division of Respiratory and Infectious Diseases, Department of Internal Medicine, <sup>2</sup>Department of Pathology, St. Marianna Uni-

versity School of Medicine, Japan; <sup>3</sup>Central Hospital, National Cancer Center, Japan; <sup>4</sup>Department of Diagnostic Pathology, Graduate School of Medicine, Chiba University, Japan (Adviser of Pathological Findings).

Reprints: Seiichi Nobuyama, Division of Respiratory and Infectious Diseases, Department of Internal Medicine, St. Marianna University School of Medicine, 2-16-1 Sugao, Miyamae-ku, Kawasaki City, Kanagawa 216-8511, Japan.

© 2008 The Japan Lung Cancer Society

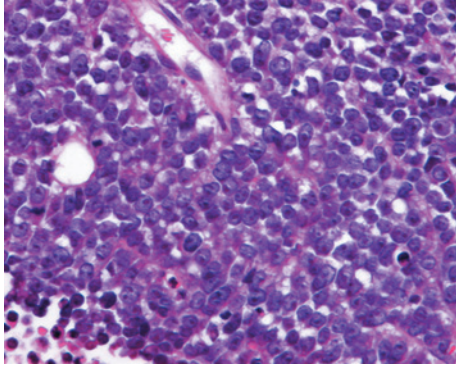


図4. HE染色.

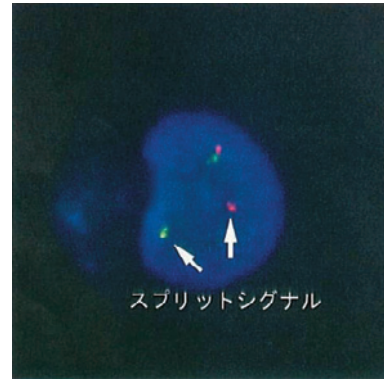


図5. FISH法による染色体検査.

胸部造影CT (図2)：右気管前・分岐部・葉気管支リンパ節などの縦隔リンパ節腫大があり，右下葉に分葉状腫瘤性病変を認めた。

PET検査(図3)：右肺S<sup>6</sup>と気管前リンパ節，上位胸椎椎体，仙椎右側と右腸骨にFDGの集積を認め，右肺のSUVmaxは8.7と高値を示した。

MRI検査：PETと一致する位置に，腫瘍の存在を確認した。

入院後経過：入院時に施行された画像検査より，肺原発の悪性腫瘍が疑われた。確定診断のため，気管支鏡検査が施行された。

気管支鏡検査：右B<sup>6</sup>入口部は腫瘍により，ほぼ閉塞していた。

生検材料の病理組織所見(図4)：腫瘍は壊死性成分を背景に，円形ないし類円形の核を有する小型から中型の細胞がシート状に充実性に増殖し，N/C比の比較的高い異型細胞から構成されていた。

免疫組織化学ではCK AE1+AE3(-)，CD56(N-CAM)(-)，Synaptophysin(-)，Chromogranin A(-)，LCA(-)，S-100(-)，NSEはごく一部で陽性，CD99は陽性であった。以上より，小細胞癌などの神経内分泌細胞に由来する腫瘍や，悪性リンパ腫，筋原性の肉腫などは否定的でPNETの可能性を考えた。

確定診断のため再度気管支鏡検査を行い，FISH法による染色体検査(図5)を行った。EWSR1，22q12をプローブとして検査を行い，100細胞中59%でスプリットシグナルを確認し，PNETと診断した。

治療は，疼痛の緩和のため骨転移部に放射線療法を行い，ビンクリスチン/ドキソルビシン/サイクロフォスファミドの3剤とイフォマイド/エトポシドの2剤による交替療法を行い，腫瘍の縮小を確認した。

考察：Ewing肉腫/PNET familyは，1918年Stoutらが，1921年にEwingが神経外胚葉性の表現型をもつ非常に稀な骨軟部腫瘍として報告し，<sup>1</sup>1979年にはAskinが胸郭および末梢肺に発生したものを報告した。<sup>2</sup>歴史的に異なる腫瘍として認識されてきたESとPNETだが，共通のキメラ遺伝子の同定によって，現在では同一の腫瘍として取り扱われている。<sup>3</sup>疾患の特徴は，若年に発症し，強い局所浸潤性を示し，進行が早いことである。局所切除の後に化学療法が行われているが予後は不良である。免疫組織化学ではMic2，CD99が大多数で陽性を示す。11q24と22q12の切断点による相互転座は，PNET全体の95%に認められ，その90%近くがEWS-FLII

キメラ遺伝子を有している。

本症例では，肺，骨，リンパ節に病巣があり，原発巣の特定には議論の余地を残す。呼吸器領域に病変を認めたPNETの報告を検討したが，肺原発のPNETの報告は国内外合わせて10例に満たなかった。PNETの腫瘍進展の特徴は強い浸潤性を示し，原発巣は急速に大きくなる。一方，PNETの肺への転移巣は末梢肺に多発する微少な陰影であることが多い。原発巣と転移巣の発育様式の違いから，本症例は肺が原発性である可能性が高い。肺から発生する機序については，発生過程での迷入説などがあるが不明な点も多い。他方，骨原発とした場合，縦隔付近の骨組織から発生した後，リンパ節に浸潤しそこから肺に広がったという進展様式が考えられる。

また，患者は幼少児より繰り返し肺炎を起こしており，高校生の時に線毛機能不全症と指摘されている。慢性副鼻腔炎はあるが，内蔵逆位はなく，精子の線毛運動の確認もされている。この症例について，これらの原因遺伝子の検索は行っていない。遺伝子学的な両者の関連の検討が必要と思われる。なお，われわれが検索した範囲ではPNETと線毛機能不全症の合併症例の報告は他に確認できなかった。

#### A Case of Primitive Neuroectodermal Tumor Detected by Chest X-ray

Misa Hirukawa<sup>1</sup>; Seiichi Nobuyama<sup>1</sup>; Junko Saji<sup>1</sup>; Masahiro Hoshikawa<sup>2</sup>; Masayuki Takagi<sup>2</sup>; Masashi Andou<sup>3</sup>; Teruomi Miyazawa<sup>1</sup>; Kenzo Hiroshima<sup>1</sup>

**KEY WORDS** — Primitive neuroectodermal tumor, Primary ciliary dyskinesia, Lung tumor

(JJLC. 2008;48:341-342)

#### REFERENCES

1. Ewing J. Diffuse endothelioma of bone. *Proc NY Pathol Soc.* 1921;21:17-24.
2. Askin FB, Rosai J, Sibley RK, Dehner LP, McAlister WH. Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood: a distinctive clinicopathologic entity of uncertain histogenesis. *Cancer.* 1979;43:2438-2451.
3. Delattre O, Zucman J, Melot T, Garau XS, Zucker JM, Lenoir GM, et al. The Ewing family of tumors—a subgroup of small-round-cell tumors defined by specific chimeric transcripts. *N Engl J Med.* 1994;331:294-299.