

SHORT REPORT

横隔膜原発指状嵌入細胞肉腫の1例

鈴木未希子<sup>1</sup>・稲垣智也<sup>1</sup>・二川俊郎<sup>1</sup>・鈴木健司<sup>2</sup>

A Case of Interdigitating Dendritic Cell Sarcoma of the Diaphragm

Mikiko Suzuki<sup>1</sup>; Tomoya Inagaki<sup>1</sup>; Toshiro Futagawa<sup>1</sup>; Kenji Suzuki<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Department of General Thoracic Surgery, Juntendo University Urayasu Hospital, Japan; <sup>2</sup>Department of General Thoracic Surgery, Juntendo University School of Medicine, Japan.

(JLCC. 2012;52:1070-1071)

KEY WORDS — Interdigitating dendritic cell sarcoma, Diaphragmatic tumor

Reprints: Mikiko Suzuki, Department of General Thoracic Surgery, Juntendo University School of Medicine, 2-1-1 Hongo, Bunkyo-ku, Tokyo 113-8421, Japan.

要旨 — 65歳男性。肺・肝臓と境界明瞭な右横隔膜上下にまたがる7cm大の腫瘤を認めた。横隔膜腫瘍を疑い右横隔膜部分切除を施行。病理組織検査で組織球・樹状細胞系の肉腫を疑い、免疫染色でvimentin, S-100, CD68, fascin 陽性, CD1a, CD21, CD23, CD35, melan-

A 陰性であり、指状嵌入細胞肉腫と診断された。本腫瘍の報告は非常に稀であり、横隔膜原発の報告はこれまで認めない。

索引用語 — 指状嵌入細胞肉腫, 横隔膜腫瘍

症例：65歳，男性。  
主訴：特になし。  
既往歴：糖尿病，高血圧。  
現病歴：感冒様症状を契機に，胸部X線写真上，胸部異常陰影を指摘された。  
身体所見：特記所見なし。  
血液検査所見：sIL-2R抗体；582 U/ml（正常値<519 U/ml）と軽度上昇以外，特記すべき所見なし。  
胸部単純X線所見：右横隔膜上に4cm大の腫瘤影を認めた。  
胸腹部CT所見：右横隔膜上下にまたがって70×55×50mmの腫瘤を認めた。肺・肝臓との境界は明瞭であった（Figure 1）。  
PET-CT所見：腫瘍部分にのみ集積を認めた（SUVmax 早期相 3.7→後期相 5.3）。  
以上より，横隔膜原発の腫瘍を疑い手術を施行した。  
手術所見：第9肋骨で開胸，横隔膜上に，表面が白色で弾性硬の，約3cm径の腫瘤を認めた。腫瘍周囲の横隔膜は毛細血管拡張，赤色色調変化を伴っていた。胸腔内に癒着や播種，胸水は認めなかった。横隔膜下部分は約

5cm径であり，肝臓・後腹膜への浸潤は認めなかった。横隔膜は腫瘍から約3cmのマージンを取って切除し，欠損部はゴアテックス®シートで再建した。

病理所見：肉眼上，白色・灰白色で被膜に覆われた8cm大の充実性腫瘤であった（Figure 2）。HE所見上，紡

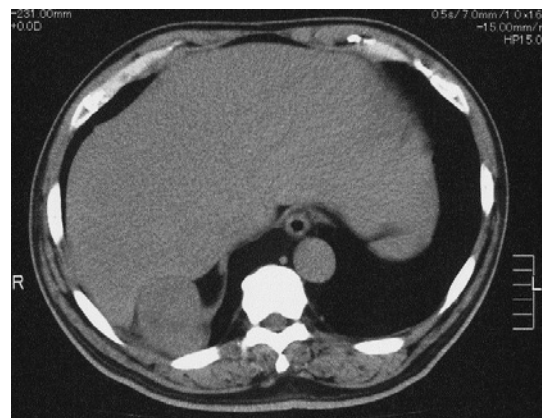


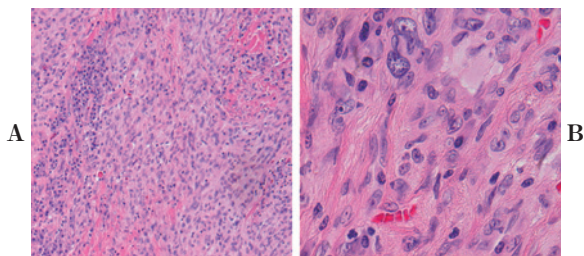
Figure 1. CT showed a distinct tumor extending across a diaphragm.

<sup>1</sup>順天堂大学医学部附属浦安病院呼吸器外科；<sup>2</sup>順天堂大学医学部呼吸器外科学講座。  
別刷請求先：鈴木未希子，順天堂大学医学部呼吸器外科学講座。

〒113-8421 東京都文京区本郷2丁目1番1号。  
※第163回日本肺癌学会関東支部会推薦症例（平成24年3月10日 日本肺癌学会関東支部会）。



**Figure 2.** Macroscopic findings of the resected specimen showed a diaphragmatic tumor measuring a maximum of 8 cm.



**Figure 3.** Histologic appearance of the tumor. **A:** Tumor cells were intermixed with lymphocytes and plasma cells. HE,  $\times 100$ . **B:** The tumor cells showed oval to spindle-shaped and indented nuclei and abundant cytoplasm. HE,  $\times 400$ .

錘形細胞や多稜形細胞の増殖，豊富な胞体を有し核に切れ込みを有する不整形核を伴う細胞の増殖，多核細胞や大型核をもつ細胞を散見した。形質細胞やリンパ球の炎症細胞浸潤が目立ち，腫瘍内にはリンパ濾胞構造，辺縁部にはリンパ球集簇像を認めた (Figure 3A, 3B)。免疫染色上，vimentin, S-100, CD4, CD68, fascin 陽性，CD1a, CD23, CD35, melan-A は陰性であり，指状嵌入細胞肉腫と診断した (Table 1)。

術後経過良好であり追加治療施行せず，現在術後1年無再発生存中である。

考察：指状嵌入細胞肉腫はTリンパ球領域に分布する樹状細胞由来の腫瘍性疾患で，組織球・樹状細胞系腫瘍に分類される。組織学的に多稜形ないし紡錘形を呈する腫瘍細胞の増殖から成り，複雑な切れ込みを有する特異な不整形核と豊富な胞体が特徴的である。また，好酸

**Table 1.** Immunohistochemical Findings of This Case

positive	negative
vimentin, S-100, fascin, CD4, CD68	CD1a, CD3, CD20, CD21, CD23, CD30, CD34, CD35, CD45, CD56, HMB-45, melan-A, c-kit, Bcl-2, desmin, synaptophysin, chromogranin-A, $\alpha$ -smooth muscle actin

球，形質細胞，リンパ球などの反応性細胞浸潤を伴う。免疫組織化学的には，腫瘍細胞に HLA-DR, S-100, CD68, fascin, CD4, CD45 などの発現を認める。指状嵌入細胞はランゲルハンス細胞と類似するが，その特異的マーカーである CD1a の発現を認めず，また濾胞樹状細胞マーカー (CD21, CD35)，B 細胞および T 細胞マーカーは陰性である。

本症例では HE 所見に加え，S-100, CD68, fascin が陽性であったことより組織球・樹状細胞系の肉腫が疑われた。鑑別としてはランゲルハンス細胞肉腫，指状嵌入細胞肉腫，濾胞樹状細胞肉腫の3つの樹状細胞肉腫と，vimentin, S-100 が陽性となるメラノーマが挙げられるが，CD1a, CD21, CD35, melan-A, HMB-45 が陰性であったことより指状嵌入細胞肉腫と診断した。

本症は極めて稀な疾患で，1981年から現在までの文献的報告は75例である。病変部位のほとんどがリンパ節だが，リンパ節以外では眼瞼，肺，胸壁，大腸，膀胱などの報告がある。横隔膜原発症例の報告は本症例が初である。

臨床経過としては，全身播種を呈する予後不良な症例を認める一方，限局性で切除により完治が望める症例も報告されている。治療は限局性の場合，手術適応となることが多いが，播種例・進行例に対する化学療法・放射線療法については一定の見解は得られていない。

本論文内容に関連する著者の利益相反：なし

#### REFERENCES

1. 渋谷雅常, 寺岡 均, 中尾重富, 玉森 豊, 新田敦範, 筑後孝章. 直腸に発生した指状嵌入細胞肉腫の一例. 日消外会誌. 2010;43:857-862.
2. Uluoglu O, Akyurek N, Uner A, Coşkun U, Ozdemir A, Gökçora N. Interdigitating dendritic cell tumor with breast and cervical lymph-node involvement: a case report and review of the literature. *Virchows Arch*. 2005;446:546-554.
3. Kairouz S, Hashash J, Kabbara W, McHayleh W, Tabbara IA. Dendritic cell neoplasms: an overview. *Am J Hematol*. 2007;82:924-928.