

SHORT REPORT

グロムス腫瘍内に認めた血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫 (IVLBCL) の 1 例

高橋秀悟<sup>1</sup>・滝 哲郎<sup>2</sup>・多根健太<sup>1</sup>・小池悠太郎<sup>1</sup>・  
村田翔平<sup>2</sup>・三好智裕<sup>1</sup>・鮫島讓司<sup>1</sup>・青景圭樹<sup>1</sup>・  
石井源一郎<sup>2</sup>・坪井正博<sup>1</sup>・元井紀子<sup>3</sup>

A Case of Intravascular Large B-cell Lymphoma Within a Glomus Tumor

Shugo Takahashi<sup>1</sup>; Tetsuro Taki<sup>2</sup>; Kenta Tane<sup>1</sup>; Yutaro Koike<sup>1</sup>; Shawhay C. Murata<sup>2</sup>; Tomohiro Miyoshi<sup>1</sup>;  
Joji Samejima<sup>1</sup>; Keiju Aokage<sup>1</sup>; Genichiro Ishii<sup>2</sup>; Masahiro Tsuboi<sup>1</sup>; Noriko Motoi<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Department of Thoracic Surgery, <sup>2</sup>Department of Pathology and Clinical Laboratories, National Cancer Center Hospital East, Japan; <sup>3</sup>Department of Pathology, Saitama Cancer Center, Japan (Adviser of Pathological Findings).

(JLCL. 2024;64:55-56)

KEY WORDS — Glomus tumor, Intravascular lymphoma

Corresponding author: Shugo Takahashi.

要旨 — 血管内リンパ腫 (IVL) は節外リンパ増殖性疾患の稀なサブタイプである。非常に稀であるが、固形腫瘍内に IVL を認める例が報告されている。今回、我々は

グロムス腫瘍内に IVL を認めた 1 例を経験したので報告する。

索引用語 — グロムス腫瘍, 血管内リンパ腫

症例：65 歳, 男性。

主訴：左大腿部にゴルフボール大の腫瘤を自覚。

既往歴：高血圧症, 糖尿病, 胸椎椎体骨折。

喫煙歴：40 本/日, 42 年間。

現病歴：X-1.5 年前より左大腿部腫瘤を自覚していたが、経過観察していた。X 年に腹痛、背部痛を主訴に前医を受診した。CT で腹部大動脈瘤の切迫破裂の診断となり緊急手術を施行された。同 CT で左大腿部腫瘤および多発肺結節を指摘され、当院へ紹介となった。

CT：左大腿部に 130×68×65 mm の境界明瞭、富血流性の腫瘍性病変を認めた (Figure 1A, 1B)。両肺に最大 2.0 cm の境界明瞭な充実性結節影を多数認めた (Figure 1C, 1D)。

治療経過：左大腿血管肉腫および多発肺転移の疑いとして生検の方針とした。左大腿部腫瘤からの生検は出血リスクが高いと判断し、左下葉部分切除術にて肺結節を生検した。

病理肉眼所見：1.7×1.3 cm, 胸膜面に突出するような辺縁不整、境界明瞭な灰白色充実性病変であった (Figure 2A)。

病理組織所見：やや淡明な胞体を有する腫瘍細胞が胞巣状に配列し、胞巣間に血管の介在を認めた (Figure 2B)。腫瘍細胞は類円形核を有し、細胞分裂像はほぼ認めなかった (1/10 HPF 以下)。免疫組織化学染色で h-

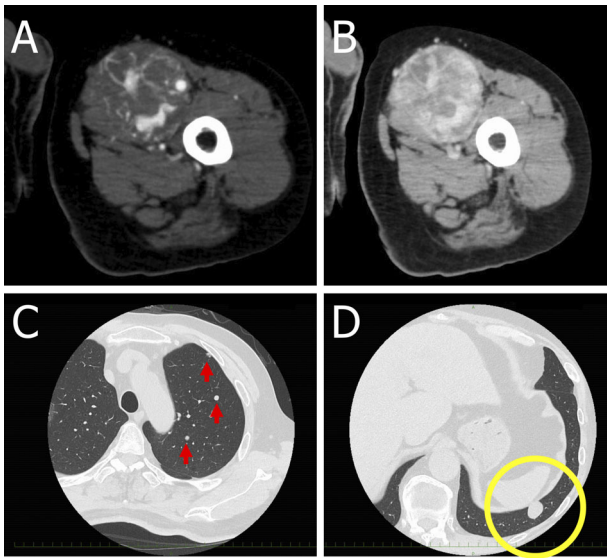
caldesmon, SMA が陽性、CD34 が一部陽性、desmin が陰性であり、形態像と合わせてグロムス腫瘍と診断した。また、グロムス腫瘍に介在する血管内に腫大核を有する異型細胞を認め (Figure 2C)、免疫染色では、CD20 (Figure 2D)、CD79a, bcl-2, bcl-6, MUM1 が陽性、CD3, CD10, CD56, EBER-ISH は陰性、MIB-1 index 90% 以上であった。以上より、血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫 (IVLBCL), non-GCB type と診断した。材料を全て標本化し検索したが、背景肺にはリンパ腫細胞を認めなかった。

術後経過：術後に測定した血清 IL-2R は 1026 U/ml と上昇を認めた。グロムス腫瘍および IVLBCL の併発症例と診断し、IVLBCL に対して血液腫瘍科で化学療法を行う方針とし、R-CHOP 療法 6 コースおよび MTX + Ara-C + PSL 髄注を 2 コース施行した。PET-CT で左大腿部腫瘤や多発肺結節の増大はなく、CMR と判断し、追加で HD-MTX 療法を 2 コース施行し、再発なく経過中である。また、左大腿部腫瘤は約 1 年 6 ヶ月で著変なく経過しており、出血リスクを考慮して、追加生検は行わず経過観察中である。

考察：グロムス腫瘍はグロムス体に由来する間葉系腫瘍で、爪甲下に好発する。他にも四肢や消化管などの様々な部位での発生が報告されており、呼吸器領域においては気管・気管支内や肺野での発生の報告が少数ある。

国立がん研究センター東病院<sup>1</sup>呼吸器外科, <sup>2</sup>病理・臨床検査科;  
<sup>3</sup>埼玉県立がんセンター病理診断科 (病理アドバイザー)。  
論文責任者：高橋秀悟。

※第 196 回日本肺癌学会関東支部会推薦症例 (令和 5 年 7 月 8 日日本肺癌学会関東支部会)。

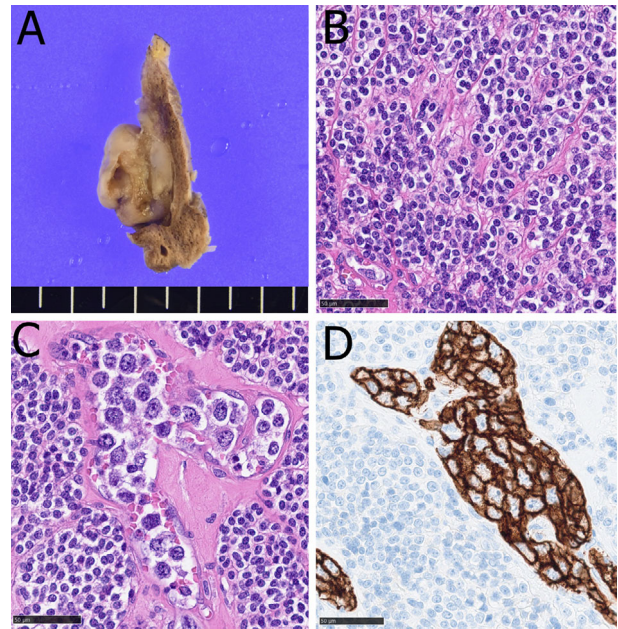


**Figure 1.** On contrast-enhanced computed tomography, the tumor in the left thigh measured a substantial 130×68×65 mm in size. It exhibited clear boundaries and was highly vascularized (A: arterial phase, B: equilibrium phase). Multiple nodular opacities (arrows), up to 2 cm in size, were observed in both lungs (C). The lesion encircled by a yellow circle was excised through surgery (D).

グロムス腫瘍の一部には、他臓器への転移を認めるなどの悪性所見を示すものがあり、Folpeらは、①深部発生かつ腫瘍径2 cm以上、②核分裂像を伴う明らかな細胞異型、③異型核分裂像をもつ、のいずれかを満たすものを悪性グロムス腫瘍と分類している。<sup>1</sup> 本症例では、臨床情報より左大腿部腫瘍の肺転移を考えたが、左大腿部腫瘍の組織採取がなされていないことから、両者の関係性を組織学的に検索できていない。また、本症例のグロムス腫瘍は細胞異型や核分裂像が乏しく、上述の悪性グロムス腫瘍の像として典型的とは言えない。従って、グロムス腫瘍の由来を明らかにするためには、左大腿部腫瘍の生検を再検討する必要があるが、現在、明らかな増大傾向なく経過しており、出血リスクを考慮して生検は施行していない。

IVLは節外リンパ増殖性疾患の稀なサブタイプであり、主に小血管腔での増殖を特徴とし、B細胞性が大部分を占める。中枢神経への浸潤を来しやすく、予後は1年前後と非常に不良であるが、中枢神経浸潤前に早期発見・治療を行うことにより、予後の改善が期待できる可能性がある。<sup>2</sup> 発熱や体重減少などのB症状、肝脾腫や骨髄病変を伴う場合が多いとされているが、リンパ節腫大は認めないことが多い。肺病変を伴う場合、咳嗽や呼吸困難症状を認める場合があり、CTではすりガラス影や粒状影を認める場合がある。

固形腫瘍内にIVLを認めた例は少数ながら報告があり、固形腫瘍の良悪性や種類も様々である。<sup>3</sup> しかし、我々が検索し得た範囲では、過去にグロムス腫瘍内に



**Figure 2.** The tumor was 1.7×1.3 cm in size (A). Tumor cells with slightly clear cytoplasm were arranged in a nest-like pattern, with blood vessels observed between the nests (B). Abnormal lymphocytes were observed within the tumor's blood vessels (C). Immunostaining revealed that these lymphocytes were positive for CD20 (D).

IVLが合併した報告例はなかった。既報の他の固形腫瘍の症例と同様に、本症例ではIVLとグロムス腫瘍の衝突をみているものと推察するが、リンパ腫細胞がグロムス腫瘍内に局限し背景肺にはみられないことは、非常に興味深い。この所見からは、IVLが増殖するニッチとしてグロムス腫瘍内の血行動態や微小環境が関与している可能性が考えられる。

本論文内容に関連する著者の利益相反：なし

## REFERENCES

1. Folpe AL, Fanburg-Smith JC, Miettinen M, Weiss SW. Atypical and malignant glomus tumors: analysis of 52 cases, with a proposal for the reclassification of glomus tumors. *Am J Surg Pathol.* 2001;25:1-12.
2. Shimada K, Yamaguchi M, Atsuta Y, Matsue K, Sato K, Kusumoto S, et al. Rituximab, cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, and prednisolone combined with high-dose methotrexate plus intrathecal chemotherapy for newly diagnosed intravascular large B-cell lymphoma (PRIMEUR-IVL): a multicentre, single-arm, phase 2 trial. *Lancet Oncol.* 2020;21:593-602.
3. Serrano AG, Elsner B, Cabral Lorenzo MC, Morales Clavijo FA. Intravascular large B-cell lymphoma and renal clear cell carcinoma as collision tumor: A case report and review of the literature. *Int J Surg Pathol.* 2021;29:653-657.