左手掌に発生した中心骨外性脊索腫の 1 例

◎大森 隆生[1)]、北村 美寿穂[1)]、岡田 ゆり子[1)]、大喜多 肇[1)]
慶應義塾大学病院 病理診断科[1)]

【はじめに】脊索腫（chordoma）は胎生期の原始脊索遺残組織が由来とされる、仙骨、脊椎骨および頭蓋底（斜体）などの体幹骨が好発部位の腫瘍で、原発性悪性骨腫瘍の 1-5%を占めている。体幹以外の骨から発生したものは中心骨外性脊索腫（extra-axial chordoma）と呼ばれ、脊索腫の中でもまれである。今回われわれは、左手掌に発生した中心骨外性脊索腫の 1 例を経験したので報告する。

【症例】20 歳代、女性、２年前から左薬指にしびれがあり、前医にて切除され血管腫と診断されたが、その後再発し、当院に紹介となった。当院で再度組織生検し脊索腫と診断した。腫瘍は、左第 4 中指骨の手掌側に腫瘤を形成していた。左第 1、2 指温存のため、左第 3-5 中指骨を含めた指列切断術を施行した。

【細胞像】捺印細胞診（パパニコロウ染色）では、粘液様成分を伴い、ライトグリーン好染の豊富な細胞質に、腫大した類円形核を有する異型細胞の集簇がみられた。これらの異型細胞は核偏在性で N/C 比が低く、細胞質は空胞様を呈していた。以上の所見より、脊索腫や軟骨肉腫を疑ったが、採取部位を考慮すると推定は困難であった。

【組織像】組織生検のヘマトキシリン・エオジン（HE)染色標本では、大部分はくびれや切り込みを伴う不整核と好酸性胞体を有する多稜形の異型細胞が胞巣状、索状に増生しており、部分的に粘液様基質を伴い、卵円形核と比較的豊富な淡好酸性胞体を有する異型細胞集塊の形成と増生をみとめた。免疫組織化学染色にて、これらの異型細胞は, Cytokeratin AE1/AE3（+）、EMA（+）、S-100 蛋白（－）、brachyury（+）、INI1（+ : retained）、ki-67（+ : 5-10%）を示した。以上の所見から脊索腫と診断した。切除検体では、中指骨の周囲組織に同様の組織像を呈する腫瘍の浸潤を認めた。

【結語】中心骨外性脊索腫はまれであり、末梢部に発生した例は世界的にも報告が少なく、その診断は困難である。本症例は細胞学的、組織学的に特徴的な所見を示し、また免疫組織化学染色にて brachyury が陽性であり、診断可能であった。

連絡先 03-5363-3843