

Case 16-2007: A 61-Year-Old Man with a Mediastinal Mass

(Volume 356; 21)

縦隔腫瘍のある61歳の男性

【鑑別診断】

縦隔腫瘍は肺動脈幹および心膜に接しており、分葉状で、石灰化は認められない。また PET でも取り込み高値となっていることから悪性腫瘍が疑われる。このことより以下の疾患が鑑別に上がる。

1. 胸腺腫
2. 奇形腫
3. 甲状腺腫瘍
4. 悪性リンパ腫
5. 肺癌の縦隔転移
6. 肺以外が原発の転移性癌

腫瘍に対し、胸腔鏡下生検が行われ、胸腺腫（タイプ B1）と診断された。病理所見は Figure2 のとおり。

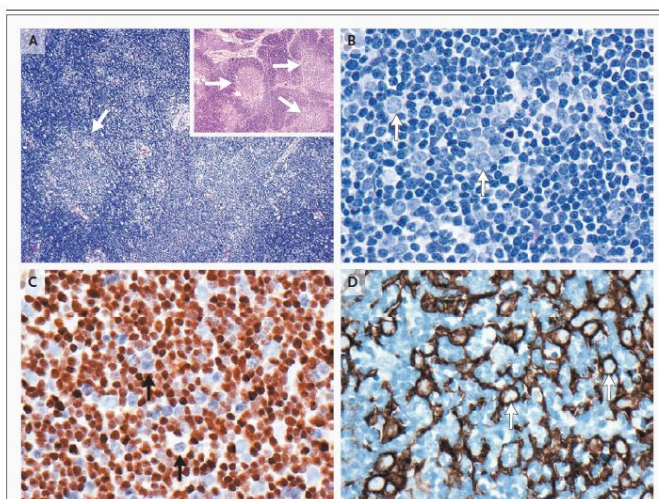


Figure 2. Biopsy Specimens of Mediastinal Tumor.

A low-magnification view (Panel A, hematoxylin and eosin) shows sheets of small lymphocytes with interspersed paler areas (arrow) resembling thymic medulla; the inset shows normal thymus and thymic medulla (arrows). On high magnification (Panel B, hematoxylin and eosin), large epithelial cells with delicate chromatin and small nucleoli (arrows) are scattered among the predominant population of small lymphocytes. Immunoperoxidase staining (Panels C and D) shows that the majority of the cells within the tumor are cortical thymocytes expressing terminal deoxynucleotidyl transferase (TdT), an immature lymphoid marker (Panel C); the neoplastic thymic epithelial cells are negative for TdT (Panel C, arrows) but express cytokeratin protein (Panel D, arrows).

弱拡大では小型のリンパ節の集合および白色を帯びた胸腺髄質のような構造が認められる (A)。強拡大では繊細なクロマチンを有する大型の胸腺上皮細胞が散在している (B)。免疫染色 (C) では、主要な細胞が胸腺皮質細胞であり、幼弱なリンパ球マーカーである TdT を発現していることが分かる。また胸腺上皮細胞は TdT を発現していないが、サイトケラチン蛋白を発現している (D)。

【診断】 胸腺腫 WHO 分類 B1、Stage III

【胸腺腫について】

1. 病理学的特徴

胸腺腫は胸腺上皮細胞由来の腫瘍であり、形態上、また臨床上多彩な性質を持ちうる。近年、WHO は腫瘍に含まれる上皮細胞とリンパ球の形態学的特徴に基づいた分類法を提唱した (Table1)

Table 1. Histologic and Clinical Features of Thymomas According to the WHO Classification.*

WHO Type	Epithelial Cells	Lymphocytes	Invasive	Complete Resection %	Average Stage	Recurrence %	20-Yr Survival %
A	Spindle-cell morphologic features, resembling medullary epithelial cells	Sparse; mature medullary thymocyte type	11	100	1.2	0	100
AB	Mixed type A and type B features	Mixed type A and type B features	42	99	1.5	5	87
B1	Sparse; both cortical and medullary type, recapitulating thymic architecture	Predominant; immature cortical thymocyte type, with areas of mature medullary thymocyte type	47	95	1.7	9	91
B2	More numerous than in type B1; oval nuclei with prominent nucleoli and indistinct cytoplasm, resembling cortical epithelial cells	Predominant; immature cortical thymocyte type	69	91	2.3	18	59
B3	Predominant; oval, often grooved nuclei and clear cytoplasm with distinct cell borders; cytologically atypical	Sparse; immature cortical thymocyte type	85	92	2.5	29	36

* The information is from Marx et al.⁹ and Okumura et al.¹⁰

本症例では生検の結果 B1 タイプと診断された。ただし、胸腺腫はしばしば異なる形態の組織が混在しているため、針生検の結果から組織型を正しく判定するのは困難な場合もある。

本症は、組織型によって浸潤率や生命予後が異なる。例えば Table1 によれば、TypeA ならば浸潤率 11%、20 年生存率 100%であるのに対し、TypeB1 では浸潤率 47%、20 年生存率 91%である。

2. 臨床的特徴

胸腺腫の病期分類としては正岡分類が用いられる (Table2)。

Table 2. The Masaoka Staging System and Results of Thymoma Treatment in 1320 Patients.*

Stage	Definition	Complete Resection	Recurrence %	5-Yr Survival
I	Completely encapsulated tumor	100	1	100
II	Tumor that invades adjacent thymus, mediastinal fat, or mediastinal pleura	100	4	98
III	Tumor that invades surrounding structures such as lung, pericardium, or great vessels	85	28	89
IVA	Tumor with pleural or pericardial metastases	42	34	71
IVB	Tumor with lymphogenous or hematogenous metastases	NA	34	52

* The information is from Kondo and Monden.¹⁴ NA denotes not applicable.

治療法は外科的切除が基本であるが、後述するように術後再発が懸念される場合には化学療法や放射線療法を組み合わせる。

胸腺腫の再発率を決定する因子としては、周囲組織への浸潤の有無、臨床症状の有無、組織型、腫瘍の大きさ、病期の 5 つがある。組織型については type A or AB であれば術後再発はほとんどないため手術のみでよいが、type B1,B2 では術後再発の可能性があるため化学療法や放射線療法を併用する。Type B3 であれば臨床病期も進行していることが多く、しばしば切除不能となる。腫瘍の大きさについては、8cm を超えると再発率が高くなる。臨床病期については、Stage I, II ならば手術のみで根治が望めるが、Stage III, IV では再発率が約 30%と高くなる。

Stage III 以降の進んだ胸腺腫に対しては、術前に化学療法および放射線療法を組み合わせ、腫瘍を小さくしてから切除する induction therapy という方法がとられている。

本症例では、術前に放射線療法とシスプラチンとエトポシドによる化学療法を組み合わせ、腫瘍を縮小させたのち、胸腺腫を摘出し、術後も同様の化学療法を 2 クール施行した。

術後 4 年経過したが CT 上再発は認められていない。ただし、胸腺腫は 10 年以上のちに再発することも多く、引き続き長期のフォローアップが必要である。