

鑑別に苦慮した小腸漿膜下を主座とする 顆粒細胞腫の1例

古田幸也¹⁾, 尾谷知亮^{1,2)}, 杉本暁彦³⁾, 梅岡成章¹⁾, 中本裕士²⁾

¹⁾日本赤十字社和歌山医療センター 放射線診断科

²⁾京都大学大学院医学研究科 放射線医学講座 (画像診断学・核医学)

³⁾京都大学大学院医学研究科 病理診断科

キーワード

Granular cell tumor, FDG-PET/CT

©日本放射線科専門医会・医会

緒言

顆粒細胞腫はSchwann細胞を由来とする大多数が良性の腫瘍である。舌や皮膚、皮下に発生する頻度が高いが、消化管においては食道の粘膜固有層から粘膜下層に発生することが報告されている¹⁾。今回我々は、稀な小腸漿膜下を病変の主座とする顆粒細胞腫を経験したので、文献的考察を踏まえて報告する。

症例

症例は50代女性。腹部違和感・膨満感を主訴として撮像された造影CTにて偶発的に腹部腫瘤を指摘された。更なる精査のためFDG PET/CTが撮像された。15歳時に虫垂炎の既往がある。

腫瘍マーカーはCEA 1.8ng/ml (正常値 5.0ng/ml未満), CA125 30.0U/ml (正常値 35U/ml未満), CA19-9 1.4U/ml (正常値 37U/ml未満)と有意な上昇は認めなかった。

画像所見

腹部、十二指腸水平脚頭側に4.5cm大の境界明瞭な腫瘤性病変を認めた(図1)。単純CTでは不均一な性状で、低吸収な部位と軟部濃度の部位が混在しており、造影では軟部濃度の部位に均一な造影効果を伴っていた。石灰化は

見られなかった。FDG PET/CTでは腫瘍は骨盤内に観察され、不均一な集積が見られ、standardized uptake valueは5.0であった(図2)。造影CTの2日後にFDG PET/CTが撮像されたが、その間に腫瘍の位置が変化しており、小腸あるいは腸間膜に由来することが示唆された。Maximum intensity projection (MIP)像では腹部の腫瘤以外には異常集積を認めなかった。小腸あるいは腸間膜を主座とする腫瘍性病変としてGastrointestinal Stromal Tumor, Solitary Fibrous Tumor, 肉腫, 神経原性腫瘍等、鑑別疾患は多岐にわたると考えられた。

経過および病理所見

腹腔鏡下で腫瘍切除術が施行された。肉眼像では黄色の多房性腫瘤で(図3a)、小腸の漿膜下を主座とする病変であった。HE染色では好酸性顆粒状細胞質を有する細胞(図3b右側)や、一部には核/細胞質比の比較的高い紡錘形細胞(図3b左側)が認められた。大型異型核の細胞も少数に見られた。染色免疫において神経堤由来の細胞に発現するS-100, SOX 10(図3c)が陽性であり、形態的特徴とあわせ、顆粒細胞腫と診断された。病理学的な悪性の指標である(1)壊死, (2)紡錘形細胞, (3)大型核小体を有する水胞状核, (4)分裂像の増加, (5)高い核細胞質比,

受領: 2022年5月31日 採択: 2022年9月30日

責任著者: 尾谷知亮

日本赤十字社和歌山医療センター 放射線診断科

〒640-8558 和歌山県和歌山市小松原通四丁目20番地

E-mail: totani@kuhp.kyoto-u.ac.jp

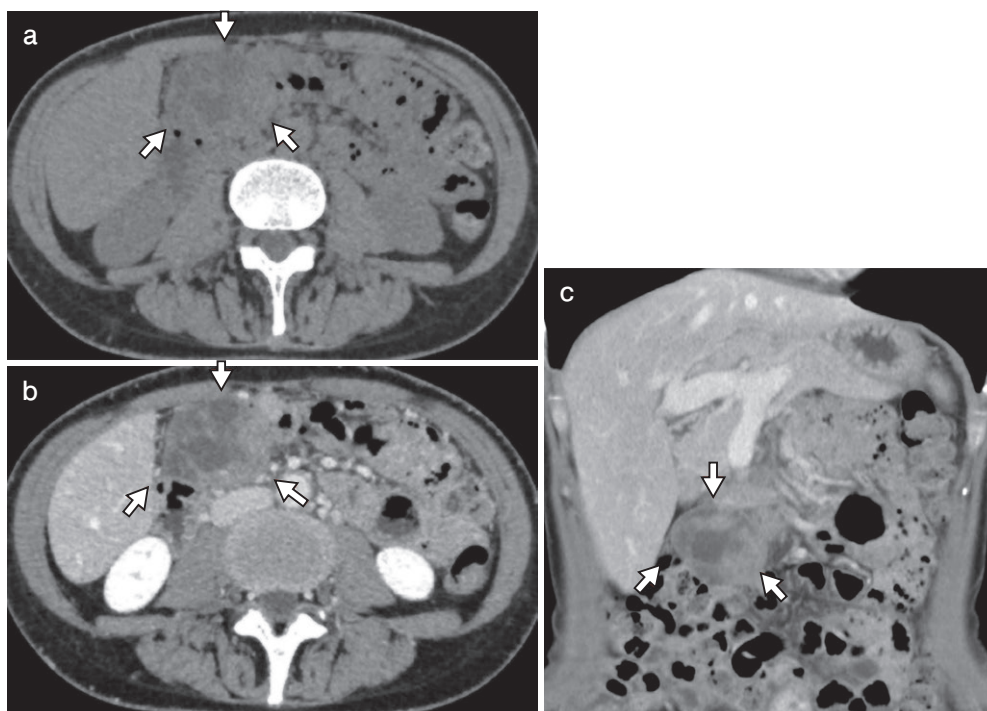


図1 a: 単純CT横断像
b: 造影CT横断像
c: 造影CT冠状断像

腹部傍正中右側に4.5 cm大の境界明瞭な腫瘍性病変を認める。嚢胞と充実の混在した性状で、充実部には中等度の造影効果を伴う。

Fig.1 a: Transverse plain CT
b: Transverse contrast-enhanced CT
c: Coronal contrast-enhanced CT

Contrast-enhanced CT shows a 4.5-cm, well-demarcated mass on the right side of the abdomen. The mass is composed of both cystic and solid components. The solid part shows moderate contrast enhancement.

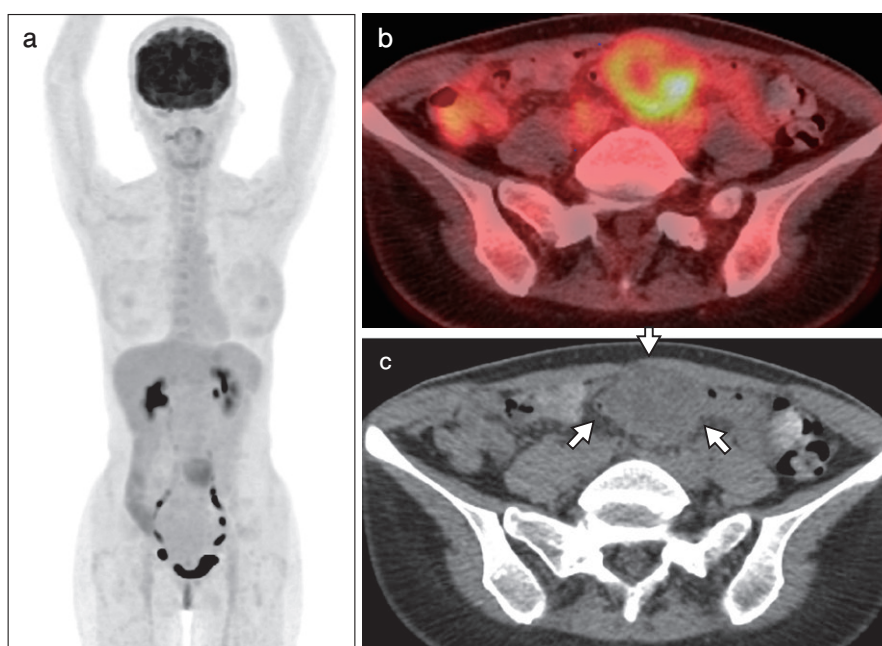


図2
a: PET/CT MIP (maximum intensity projection) 像
b: PET/CT fusion 像
c: 単純CT
腹部の腫瘍には SUVmax: 5.0 の不均一な FDG 集積を認める。その他に異常集積部位は認めない。

Fig.2
a: PET/CT maximum intensity projection (MIP)
b: Transverse PET/CT fusion
c: Transverse plain CT

The abdominal mass shows heterogeneous FDG uptake with SUVmax: 5.0. MIP image shows only physiological accumulation in the mammary gland other than the tumor.

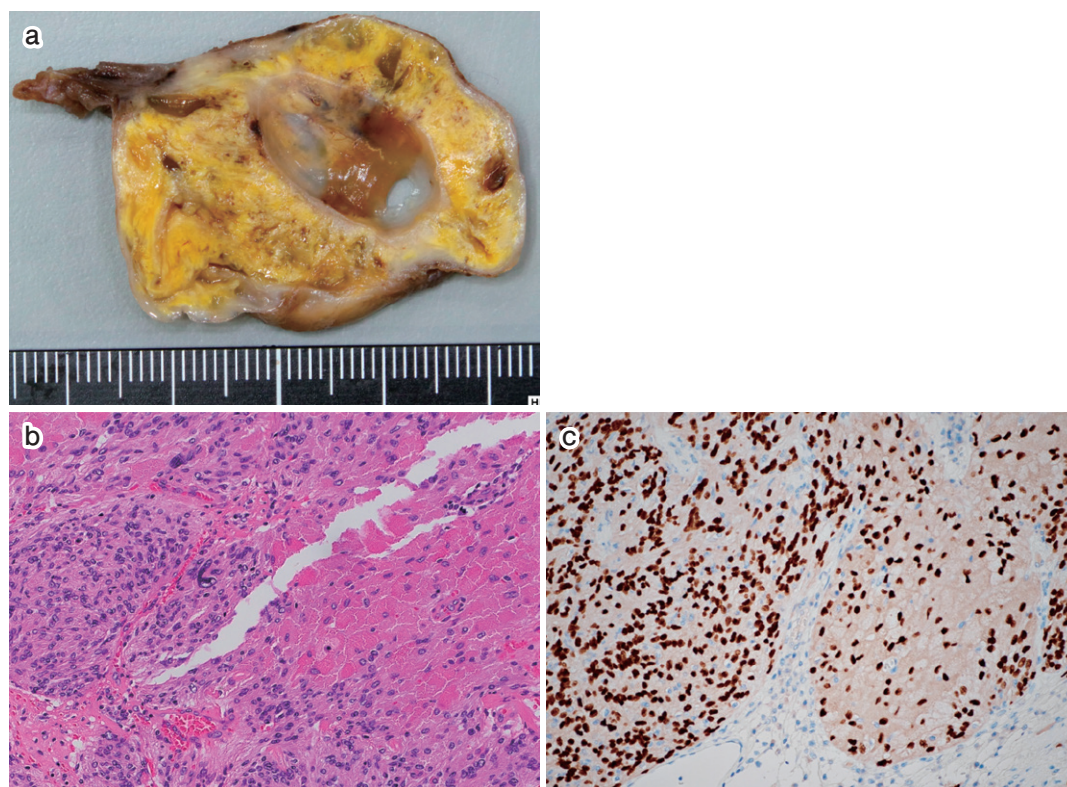


図3 a:肉眼像

b: HE 染色 (200倍)

c: SOX10 免疫染色 (200倍)

肉眼像では黄色の多房性腫瘍で、HE 染色では好酸性顆粒状細胞質を有する細胞や、一部には核/細胞質比の比較的高い紡錘形細胞も見られる。大型異型核の細胞も少数ながら認める。免疫染色では神経堤由来の細胞に発現するSOX 10が陽性である。

Fig.3 a: Gross picture

b: HE staining (200x)

c: Immunohistochemistry for SOX10 (200x)

The gross image shows a yellowish, multifocal mass. HE staining shows cells with acidophilic granular cytoplasm and some spindle-shaped cells with a relatively high nucleus/cytoplasm ratio. There are a small number of cells with large atypical nuclei. Immunostaining is positive for SOX 10, indicating the existence of cells derived from the neural crest.

(6)多形性、のうち3項目以上を満たせば悪性とする報告がある¹⁾。本症例では上記項目のうち(2), (5), (6)が該当し、悪性と分類された。悪性顆粒細胞腫に対する標準的な治療は症例数の少なさゆえに定まっていないが、本症例では遠隔転移もないことから追加治療は行わず、慎重な経過観察がなされている。手術から1年半再発なく経過している。

考 察

顆粒細胞腫はSchwann細胞を由来とする腫瘍で、全身のあらゆる臓器に発生する¹⁾。好発年齢は30-50代で、女性に多く発生する²⁾。悪性のものは1-3%と非常に稀で、リンパ行性や血行性転移をきたすこともある³⁾。特に舌および皮膚、皮下に発生する頻度が高い³⁾。乳腺での画像的な報告もある⁴⁾。消化管では食道の粘膜固有層から粘膜下層

に多くみられるが、小腸由来は稀とされている²⁾。医中誌で「顆粒細胞腫」「小腸」で検索すると2例の報告がある^{5,6)}。いずれも腸閉塞を主訴として発症しており、外科的切除にて再発なく経過している。

顆粒細胞腫の画像所見に関してまとまった報告はないが、FDG PET/CTに関する症例報告では、良悪性を含めSUV maxは2.4-20.5と報告されている⁷⁻¹²⁾。良性病変と悪性病変のSUV maxにはオーバーラップがあり、集積の多寡のみで良悪性を鑑別することは困難と考えられる。治療は原則的に切除であり、外科的切除や、部位によっては内視鏡的治療もされている。悪性顆粒細胞腫に化学療法を施行した報告もあるが、その効果は乏しく、予後は不良となる症例も存在する^{1,12)}。顆粒細胞腫と同じくSchwann細胞を起源とするものに神経鞘腫があり、両者は類縁腫瘍と考えられる。免疫組織学的な特徴も類似しているが、

ライソゾームのマーカーであるCD68が顆粒細胞腫は陽性であるが、神経鞘腫には発現が乏しい等の病理学的な相違が知られている¹³⁾。それ故、顆粒細胞腫は細胞質に豊富な好酸性顆粒を有する。神経鞘腫も時に囊胞部と充実部の混在した、本症例と類似した性状を示すことが知られており、両者の類似性を表している可能性がある。

結 語

顆粒細胞腫はSchwann細胞を由来とする腫瘍で、消化管では食道の粘膜固有層から粘膜下層に多く見られる。稀な小腸漿膜下発生の顆粒細胞腫の症例を経験した。

参考文献

- 1) Fanburg-Smith JC, et al. Malignant granular cell tumor of soft tissue: diagnostic criteria and clinicopathologic correlation. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 779-794.
- 2) Di Cicilia R, et al. Unusual finding of benign abrikossoff tumor by F-18 FDG-PET mimicking melanoma recurrence. *Clin Nucl Med* 2009; 34: 696-697.
- 3) Barakat M, et al. Gastrointestinal and biliary granular cell tumor: diagnosis and management. *Ann Gastroenterol* 2018; 31: 439-447.
- 4) Hoess C, et al. FDG PET evaluation of granular cell tumor of the breast. *J Nuc Med* 1998; 39: 1398-1401.
- 5) 関健朗, 他. イレウスにより発症した小腸顆粒細胞腫の1切除例. 第10回日本消化器外科大会.
- 6) 萩野教幸, 他. 顆粒細胞腫による小腸重積の1治験例. *胃と腸* 1986; 21: 181-186.
- 7) Hamada K, et al. FDG PET-CT evaluation of granular cell tumor of the soft tissue. *Clin Nucl Med* 2010; 35: 192-193.
- 8) Fang HY, et al. Granular cell tumor of the lung. *Lung* 2010; 188: 355-357.
- 9) Oh JR, et al. A stepwise approach using metabolic volume and SUVmax to differentiate malignancy and dysplasia from benign colonic uptakes on 18F-FDG PET/CT. *Clin Nucl Med* 2012; 37: e134-140.
- 10) Treglia G, et al. A rare case of malignant granular cell tumor of the colon incidentally detected by 18 F-FDG Positron Emission Tomography/Computed Tomography. *Nucl Med Mol Imaging* 2013; 47: 148-150.
- 11) Cheng AP, et al. A rare case of pulmonary malignant granular cell tumor detected with 18 F-FDG PET/CT imaging. *Clin Nucl Med* 2014; 39: 816-818.
- 12) Aksoy S, et al. Metastatic granular cell tumor: a case report and review of the literature. *Acta Oncol* 2006; 45: 91-94.
- 13) Rogala B, et al. Investigation of the molecular profile of granular cell tumours and schwannomas of the oral cavity. *Dent J* 2022; 10: 38.

A Case of Granular Cell Tumor That Originated from The Subserosa of The Small Intestine

Tatsuya Furuta¹⁾, Tomoaki Otani^{1,2)}, Akihiko Sugimoto³⁾, Shigeaki Umeoka¹⁾, Yuji Nakamoto²⁾

¹⁾Department of Diagnostic Radiology, Japanese Red Cross Society Wakayama Medical Center

²⁾Department of Diagnostic Imaging and Nuclear Medicine, Graduate School of Medicine, Kyoto University

³⁾Department of Diagnostic Pathology, Graduate School of Medicine, Kyoto University

Abstract

A granular cell tumor is a rare neoplasm derived from Schwann cells that usually occurs on the tongue, skin, and subcutis. In the gastrointestinal tract, it is most commonly found in the esophagus. We report a case of a granular cell tumor originating from the subserosa of the small intestine in a 50-year-old woman. Computed tomography (CT) showed a well-demarcated, abdominal mass consisting of cystic and solid portions with moderate contrast enhancement and FDG accumulation (SUVmax: 5.0). The location of the tumor changed between CT and PET/CT, suggesting that it originated in the small intestine or mesentery. The differential diagnoses included various mesenchymal diseases such as gastrointestinal stromal tumor (GIST), solitary fibrous tumor (SFT), neurogenic tumor, and sarcoma. Laparoscopic resection of the tumor was performed, with the pathological diagnosis of granular cell tumor. Histologically malignant findings such as spindle-shaped cells, high nucleocytoplasmic ratio, and nuclear pleomorphism were observed. The standard treatment for malignant granular cell tumor has not been established due to the small number of cases. Since there was no distant metastasis in the present case, the patient was carefully monitored without additional treatment, and the tumor has not recurred or metastasized to date.

Keywords

Granular cell tumor, FDG-PET/CT