

## 脊椎に発生した組織球肉腫の1例

宮崎誠之<sup>1)</sup>, 木曾原昌也<sup>2)</sup>, 平井竣悟<sup>3)</sup>, 三宅庸介<sup>1)</sup>  
加藤真司<sup>2)</sup>, 田村彩乃<sup>1)</sup>, 平生和矢<sup>1)</sup>, 樋渡昭雄<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>小牧市民病院 放射線診断科

<sup>2)</sup>名古屋市立大学大学院 医学研究科 放射線医学分野

<sup>3)</sup>刈谷豊田総合病院 放射線診断科

### キーワード

Histiocytic sarcoma, Spine tumor, Case report

©日本放射線科専門医会・医会

### 緒言

組織球肉腫はリンパ節に好発する稀な造血リンパ組織悪性腫瘍で、治療反応性は乏しく予後不良である。組織球肉腫についての画像所見の報告は少なく、脊椎原発症例は大変稀である。今回我々は脊椎原発の組織球肉腫の1例を経験したので報告する。

### 症例

患者：70歳代男性

主訴：腰痛

現病歴：腰痛を自覚し近医で撮像されたMRIで腰椎に腫瘍性病変を指摘されたため、当院紹介受診となった。

既往歴：前立腺癌術後、膀胱癌術後

血液検査：各種腫瘍マーカー（CEA, AFP, CA19-9, SCC, PSA）の有意な上昇は認めなかった。

CT所見：第4腰椎椎体左側から左椎弓、左肋骨突起に周囲の硬化性変化を伴う溶骨性病変を認め、脊柱管左側や周囲軟部組織へ進展していた（図1）。3年前の当院でのCT検査（非提示）では同部位に異常を認めなかった。

MRI所見：第4腰椎椎体左側から左椎弓、左横突起に

T1強調像とT2強調像で低信号を呈する腫瘍を認めた（図2）。内部にshort inversion time inversion recovery (STIR) 像で高信号を呈する嚢胞状構造を伴い、病変周囲椎体や軟部組織には浮腫が疑われた（図2c）。上記以外に腫瘍を認めなかった。

<sup>18</sup>F-FDG-PET/CT所見：第4腰椎左椎弓部にmaximum standard uptake value (SUVmax) が9.7の<sup>18</sup>F-FDG（以下FDG）の集積を認めた（図3）。他に異常集積部位を認めなかった。

病変の組織学的検査のため、骨生検が行われた。

病理所見：Hematoxylin-eosin染色（HE染色）では、淡い好酸性の豊かな胞体を持った単核、多核の大型細胞が密に増生していた（図4a, b）。一部にヘモジデリン沈着を疑う茶褐色領域を認めた（図4c）。核は類円形、楕円形、馬蹄型を呈し、クロマチンは繊細であった。核小体が目立つものも散見された。免疫染色では、CD68が腫瘍細胞の細胞質に顆粒状に陽性で、CD163が細胞膜と細胞質に顆粒状に陽性であった（図4d, e）。S-100, CD1a, CD3, CD79a, CD30, CD21, BRAF, AE1/AE3は陰性であった。以上から組織球肉腫と診断された。

受領：2024年4月15日 採択：2024年9月6日

責任著者：木曾原昌也

名古屋市立大学大学院 医学研究科 放射線医学分野

〒467-8601 愛知県名古屋市瑞穂区瑞穂町川澄1番地

E-mail: kisohara@med.nagoya-cu.ac.jp

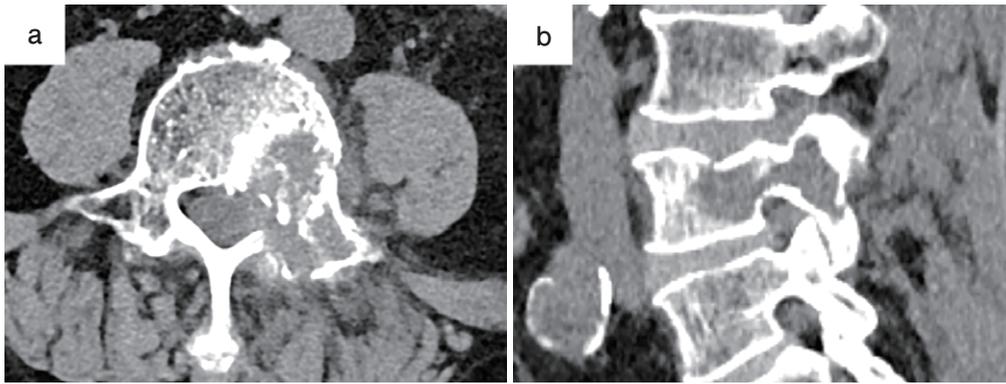


図1 CT

a: 単純CT横断像

b: 単純CT矢状断像

第4腰椎左側から左椎弓、肋骨突起に周囲の硬化性変化を伴う溶骨性病変を認め、周囲軟部組織や脊柱管左側へ進展していた。

Fig.1 Computed tomography

a: Axial plain computed tomography (CT)

b: Sagittal plain CT

An osteolytic lesion is observed on the left side of the fourth lumbar vertebra, the left vertebral arch, and the costal process, extending into the soft tissues and the left side of the spinal canal.

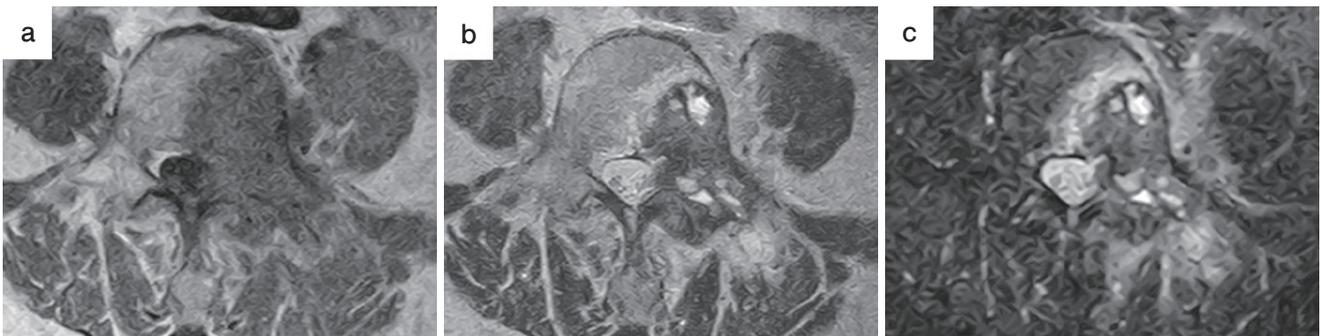


図2 MRI

a: T1 強調像

b: T2 強調像

c: STIR 像

病変はT1強調像では全体に低信号を呈した。T2強調像とSTIR像は全体に低信号で、内部に高信号域を認めた。STIR像では病変周囲椎体や軟部組織の信号上昇を認めた。

Fig.2 Magnetic resonance imaging

a: T1-weighted image

b: T2-weighted image

c: Short inversion time inversion recovery (STIR)

The lesion appears hypointense on the T1-weighted image. The T2-weighted image and STIR image show hypointensity with a hyperintense cystic structure. Vertebra and soft tissues around the lesion appear hyperintense on the STIR image.

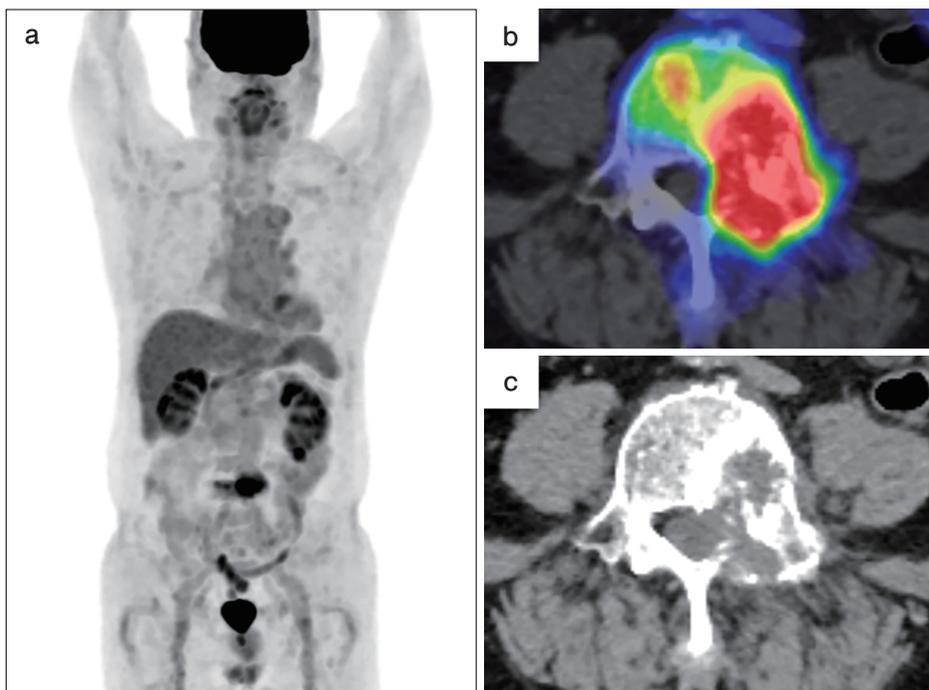


図3 <sup>18</sup>F-fluorodeoxyglucose (FDG)-PET-CT  
 a : <sup>18</sup>F-FDG-PET/CT maximum intensity projection (MIP) 像  
 b : <sup>18</sup>F-FDG-PET/CT fusion 像  
 c : 単純CT横断像  
 L4椎体病変にmaximum standard uptake valueが9.71の<sup>18</sup>F-FDG集積を認める。その他に異常集積部位を認めなかった。

Fig.3 <sup>18</sup>F-fluorodeoxyglucose (FDG)-positron emission tomography (PET)-CT  
 a : <sup>18</sup>F-FDG-PET/CT maximum intensity projection (MIP)  
 b : Axial <sup>18</sup>F-FDG-PET/CT fusion  
 c : Axial plain CT  
 The fourth lumbar vertebra shows <sup>18</sup>F-FDG uptake with a maximum standard uptake value of 9.71. The MIP image shows no abnormal accumulation at non-tumor sites.

### 考 察

組織球肉腫は形態学的及び免疫組織学的に成熟組織球の特徴を持ち、造血リンパ組織悪性腫瘍の1%以下と稀な悪性腫瘍とされる。症例数は少ないが報告によれば、発症年齢は6ヶ月から89歳まで幅広く、男性にやや多い。発生部位の約1/3がリンパ節、約1/5が消化管で、脾臓、軟部組織、皮膚が続く。急性リンパ性白血病や縦隔性胚細胞腫瘍に随伴する症例も報告されている。症状は発熱、体重減少、皮膚症状、消化器症状、肝脾腫、骨融解が見られる。組織球肉腫の治療法は確立されておらず予後不良であるが、単発性の場合は完全切除できれば良好との報告がある<sup>1)</sup>。

病理組織学的には好酸性もしくは泡沫状の豊富な胞体を持つ細胞のびまん性増殖、組織球を含んだリンパ球腫大の背景所見などの報告があるが非特異的である。HE染色のみでの診断は困難で、鑑別診断には免疫染色での検索が必須とされる<sup>2)</sup>。本症例の組織の一部にヘモジデ

リン沈着を認めたが、出血やヘモジデリン沈着についての報告はみられなかった。

免疫組織学的には、腫瘍細胞がCD68, CD163, lysozymeなどの組織球マーカーのうち、一つ以上が発現することが重要である。またTリンパ球/Bリンパ球/樹状細胞/上皮細胞/骨髄細胞マーカーなどの発現は典型的には見られない<sup>1-3)</sup>。本症例ではCD68, CD163が陽性で、B細胞及びT細胞系マーカーなどが陰性であることから診断に至った(図4d, e)。

組織球肉腫はリンパ節を中心に様々な部位に発生するが、特徴的な画像所見は報告されていない。胸腰椎に多発骨病変を認めた組織球肉腫の症例では、T1強調像とT2強調像で低信号を示した<sup>4)</sup>。<sup>18</sup>F-FDG-PET/CTに関する報告は少ないが、SUVmaxは6.4-17.9と報告されている<sup>5-7)</sup>。本症例では第4腰椎椎体左側やや後方に溶骨性病変を認めた(図1)。MRIではT1強調像とT2強調像で内部低信号を示し、過去の報告と同様であった<sup>4)</sup>。また病

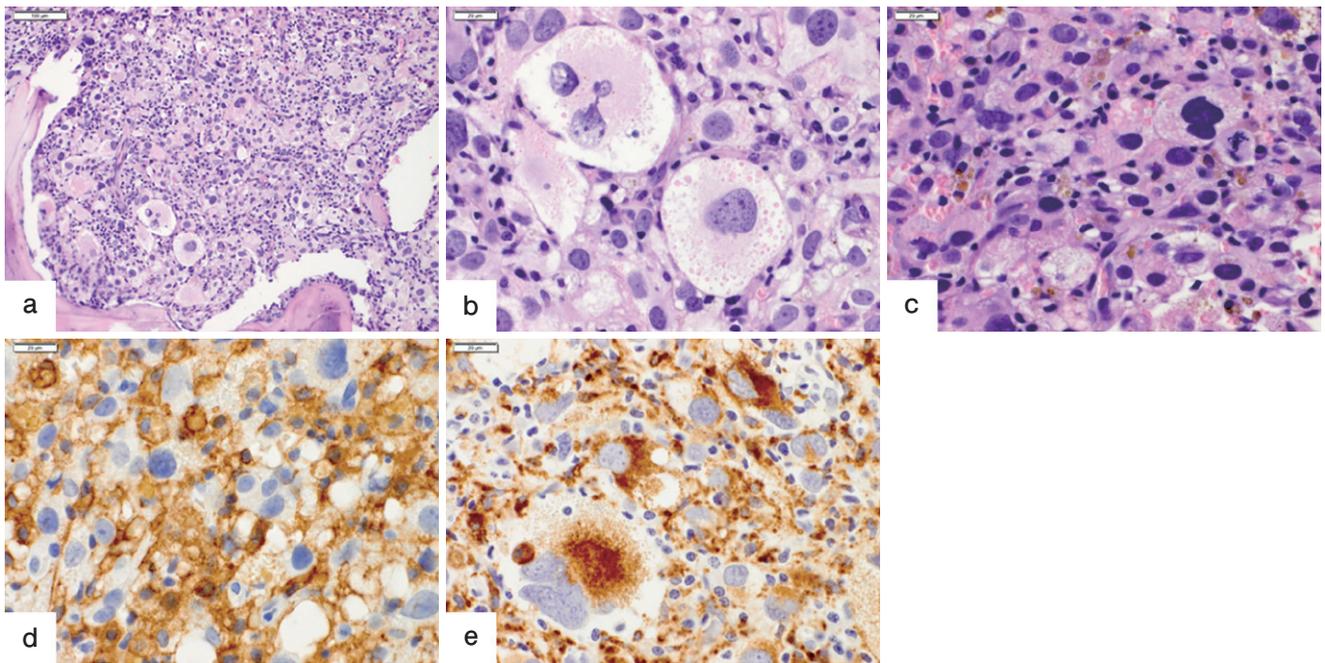


図4 病理組織画像

a: HE染色(100倍)

b, c: HE染色(400倍)

d: 免疫染色(CD163, 400倍)

e: 免疫染色(CD68, 400倍)

淡好酸性の豊かな胞体をもった単核、多核の大型細胞が密に増生している(a)。核は類円形や楕円形、馬蹄型で、クロマチンは繊細、核小体が目立つものもある(b)。ヘモジデリン沈着を疑う黄褐色の顆粒状成分を認める(c)。CD163が細胞膜と細胞質に顆粒状に陽性であった(d)。CD68は細胞質に顆粒状に陽性であった(e)。

Fig.4 Histopathological findings

a: Hematoxylin and eosin (HE) staining ( $\times 100$ )

b, c: HE staining ( $\times 400$ )

d: Immunostaining (CD163,  $\times 400$ )

e: Immunostaining (CD68,  $\times 400$ )

HE-stained images show dense proliferation of large mononuclear and multinuclear cells with rich, pale acidophilic sporulation (a). Nuclei are round, oval, or horseshoe-shaped, with delicate chromatin and prominent nucleoli in some cases (b). Yellowish-brown granules are suspected to be hemosiderin deposition (c). CD163 is granularly positive at the plasma membrane and in the cytoplasm (d). CD68 is granularly positive in the cytoplasm (e).

変周囲椎体や軟部組織に浮腫や反応性変化を疑う STIR 像高信号域を認めたが、同様の報告は確認できなかった。 $^{18}\text{F}$ -FDG-PET/CTでは腫瘍にFDG集積(SUV<sub>max</sub>: 9.7)を示しこれまでの報告と同様であった(図3)。

本症例では骨巨細胞腫、骨芽細胞腫、転移性骨腫瘍、形質細胞腫、肉腫などの骨原発の悪性腫瘍を鑑別疾患に挙げた。

骨巨細胞腫は20~50歳代に好発し、脊椎後方よりも椎体発生の頻度が高い。脊椎発生の場合は境界明瞭な溶骨性病変を呈し、通常石灰化は認めない。繰り返される出血による線維化とヘモジデリン沈着がT2強調像で低信号領域として描出されるのが特徴的である<sup>8,9)</sup>。本症例では一部にヘモジデリン沈着を認めたがごくわずかであり、出血による変化とは考えにくかった(図4c)。骨芽細胞

腫瘍は20~30歳代に好発する椎体発生の頻度が高い良性の骨原生腫瘍で、特に後方成分からの発生頻度が高いとされる。画像所見は非特異的だが、周囲の骨髄や軟部組織に反応性変化を高頻度に認める<sup>9,10)</sup>。本症例は70歳代でありそれぞれの好発年齢から外れ、約3年以内の経過で腫瘍が出現しており悪性腫瘍も鑑別疾患に挙げた。

本症例は前立腺癌と膀胱癌の既往があった。前立腺癌は造骨性骨転移の頻度が高く、溶骨性病変を示す本症例では積極的に疑わなかった。また溶骨性転移性骨腫瘍ではSTIR像で高信号病変として捉えやすく、非典型的と考えた。

脊椎原発の悪性腫瘍の1つである形質細胞腫は、1ヶ所に局在する形質細胞の腫瘍性増殖であり中年から高齢者に好発する。画像ではT2強調像やSTIR像で高信号を

呈することが多い<sup>11)</sup>。本症例では形質細胞腫とするには信号がやや低い印象であった。また肉腫などの骨原発の悪性腫瘍はMRIでの信号が多彩であり厳密な鑑別は困難であった。

本症例のT2強調像やSTIR像で病変は低信号を示し鑑別診断に重要な所見と考えられた。例えば、組織球症に分類されるErdheim-Chester病(ECD)やRosai-Dorfman病(RDD)では病変はT2強調像で不均一な信号を呈し、病理所見では線維化を背景とした組織球浸潤を認める<sup>12-14)</sup>。ECDやRDDがT2強調像で一部に低信号を示す原因は線維成分を反映しているためと考えられているが、本症例の病理画像では線維成分を指摘できずT2強調像低信号を来す原因は明らかではなかった。

## 結 語

腰痛を契機に診断された脊椎原発の組織球肉腫の1例を報告した。本症例ではCT検査で不均一な溶骨性変化と周囲の骨硬化があり、MRI検査でT1強調像とT2強調像ともに低信号で、周囲軟部組織にSTIR像高信号を呈した。これまでに組織球肉腫の特徴的な画像所見の報告はなく、適切な診断と治療のために症例の蓄積とその検討が必要である。

## 参考文献

- 1) Takahashi E, Nakamura S. Histiocytic Sarcoma: An Updated Literature Review Based on the 2008 WHO Classification. *J Clin Exp Hematop*. 2013; 53(1): 1-8.
- 2) 岩知道伸久, 定平吉都. 私の一推し免疫染色 組織球肉腫(histiocytic sarcoma)の確定診断には, 単球/マクロファージ特異抗原CD163の免疫染色が有用である. *検査と技術*. 2007; 35: 1448-9.
- 3) 嶋崎 睦, 山田 仁, 渡邊一男, 荒 文博, 紺野慎一. 超高齢者に発生した皮下原発性組織球肉腫の1例. *臨整外*. 2009; 54: 955-9.
- 4) Sohn BS, Kim T, Kim JE, et al. A Case of Histiocytic Sarcoma Presenting with Primary Bone Marrow Involvement. *J Korean Med Sci*. 2010; 25: 313-6.
- 5) Cheon M, Yoo J, Kim HS, Lee M. Enhanced Computed Tomography and 18F-fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography/Computed Tomography in the Uncommon Histiocytic Sarcoma of Small Intestine Arising after Gastric Large B-Cell Lymphoma. *Diagnostics*. 2023; 13(20): 3189.
- 6) Nguyen LT, Pham GH, Vu PT, Yi HG. Favorable outcome of a histiocytic sarcoma patient treated with immune checkpoint inhibitor: a case report. *Ann Med Surg*. 2023; 85(12): 6274-6278.
- 7) Zhao J, Niu X, Wang Z, Lu H, Lin X, Lu Q. Histiocytic sarcoma combined with acute monocytic leukemia: a case report. *Diagnostic Pathology*. 2015; 10: 110.
- 8) Chakarun CJ, Forrester DM, Gottsegen CJ, Patel DB, White EA, Matcuk GR. Giant cell tumor of bone: review, mimics, and new developments in treatment. *Radiographics*. 2013; 33: 197-211.
- 9) Ariyaratne S, Jenko N, Iyengar KP, James S, Mehta J, Botchu R. Primary Benign Neoplasms of the Spine. *Diagnostics*. 2023; 13(12): 2006.
- 10) Wu M, Xu K, Xie Y, et al. Diagnostic and management options of osteoblastoma in the spine. *Med Sci Monit*. 2019; 25: 1362-1372.
- 11) Ariyaratne S, Jenko N, Iyengar KP, James S, Mehta J, Botchu R. Primary Osseous Malignancies of the Spine. *Diagnostics*. 2023; 13(10): 1801.
- 12) Mazor RD, Manevich-Mazor M, Shoenfeld Y. Erdheim-Chester Disease: a comprehensive review of the literature. *Orphanet J Rare Dis*. 2013; 8: 137.
- 13) Parks NE, Goyal G, Go RS, Mandrekar J, Tobin WO. Neuroradiologic manifestations of Erdheim-Chester disease. *Neurol Clin Pract*. 2018; 8(1): 15-20.
- 14) Hu PP, Wei F, Liu XG, Liu ZJ. Diagnosis and treatment of Rosai-Dorfman disease of the spine: a systematic literature review. *Syst Rev*. 2021; 10(1): 31.

## A Case of Histiocytic Sarcoma Arising in the Spine

Masayuki Miyazaki<sup>1)</sup>, Masaya Kisohara<sup>2)</sup>, Shungo Hirai<sup>3)</sup>, Yosuke Miyake<sup>1)</sup>  
Shinji Kato<sup>2)</sup>, Ayano Tamura<sup>1)</sup>, Kazuya Hirao<sup>1)</sup>, Akio Hiwatashi<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Diagnostic Radiology, Komaki City Hospital

<sup>2)</sup>Department of Radiology, Nagoya City University Graduate School of Medical Sciences

<sup>3)</sup>Department of Diagnostic Radiology, Kariya Toyota General Hospital

### Abstract

The case of a 70-year-old man with low back pain is reported. A lesion on his spine was detected by magnetic resonance imaging (MRI) at a nearby clinic, and he came to our hospital for treatment. Computed tomography (CT) showed an osteolytic lesion in the fourth lumbar vertebra. The lesion appeared hypointense on T1-weighted imaging and T2-weighted MRI, with an 18F-fluorodeoxyglucose uptake maximum standard uptake value of 9.71. Histopathologically, dense proliferation of large mononuclear and multinuclear cells positive for CD68 and CD163 was seen. The tumor was diagnosed as histiocytic sarcoma (HS). HS is characterized by mature histiocytes and considered a rare malignancy, accounting for less than 1% of hematopoietic lymphoid tissue malignancies. Half of the tumors arise from the lymph nodes and intestinal tract, rarely from bone. The standard treatment for HS has not been established, and the prognosis is poor. Since there have been no reports of the characteristic imaging findings of HS, more cases need to be evaluated.

### Keywords

Histiocytic sarcoma, Spine tumor, Case report