

## 症例5 問題

症 例：20歳代，男性

主 訴：右股関節痛，右殿部痛

現病歴：約5ヶ月前より右股関節痛，右殿部痛を自覚し，持続していたため，約1ヶ月前に近医を受診．保存的治療を施行されるも疼痛改善せず，右臼蓋部に骨腫瘍を指摘されたため，当院整形外科に紹介受診となった．

現 症：体温 37.3℃．右股関節部の圧痛(+)，腫脹(-)．

既往歴：小児喘息

家族歴：特記すべきことなし

血液検査データ：

[血 算] WBC  $7.81 \times 10^3/\mu\text{l}$  (Seg 72.6% ↑, Mono 6.7%, Eos 2.8%, Baso 0.4%, Lymph 15.7% ↓),  
RBC  $5.21 \times 10^6/\mu\text{l}$ , PLT  $357 \times 10^3/\mu\text{l}$ ,

[生化学] TP 7.8 g/dl, Alb 3.7 g/dl ↓, GOT 14 U/l, GPT 15 U/l, LDH 225 U/l, ALP 282 U/l, CK 40 U/l, CRP 5.73 mg/dl ↑, BUN 20 mg/dl, Cre 0.75 mg/dl, Na 142 mEq/l, K 5.1 mEq/l, Cl 101 mEq/l, Ca 9.5 mg/dl

出題：重里 寛(大阪医科大学)

ディスカッサー：上田 高顕(山口大学)



図1 単純股関節正面

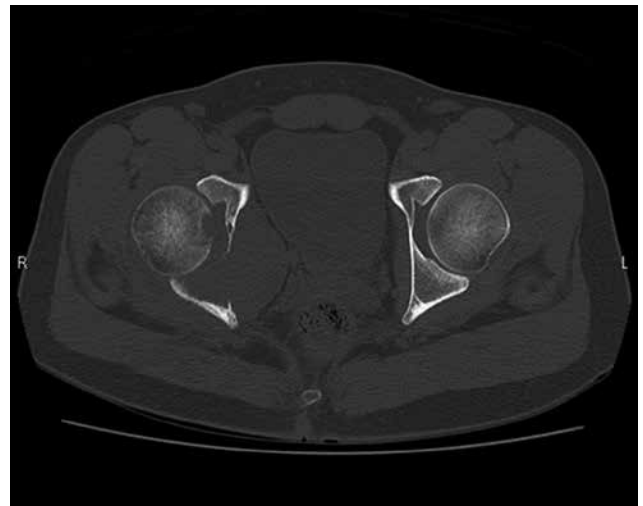


図2a CT 骨条件



図 2 b CT 軟部条件

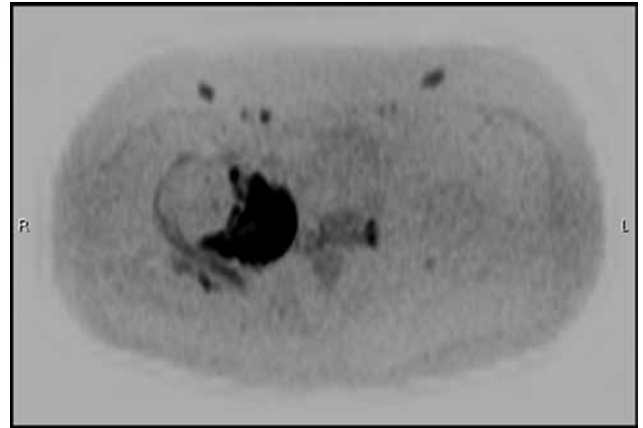


図 3 a MRI DWI

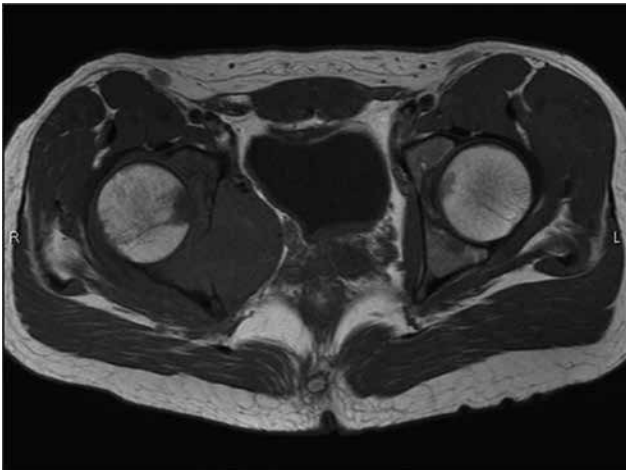


図 3 b MRI T1WI



図 3 c MRI T2WI

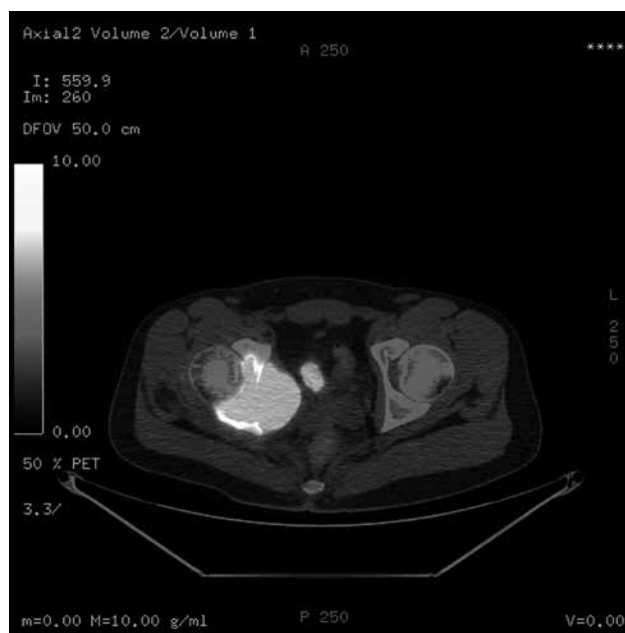


図 4 PETCT Fusion

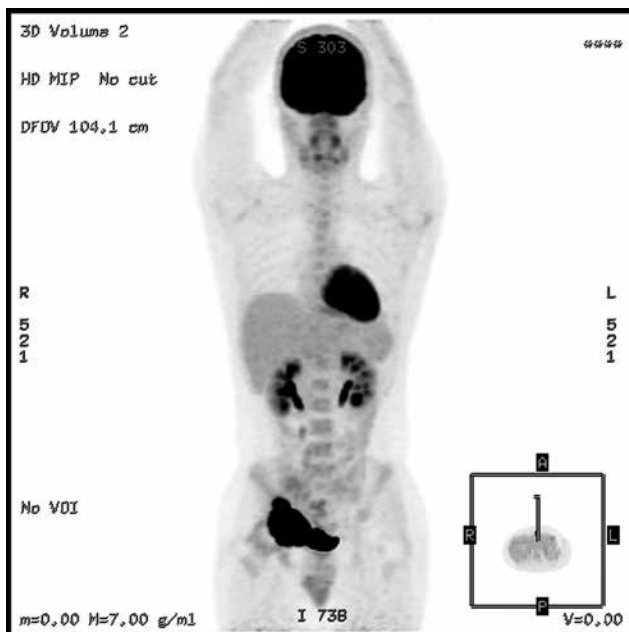


図 5 FDG-PET MIP

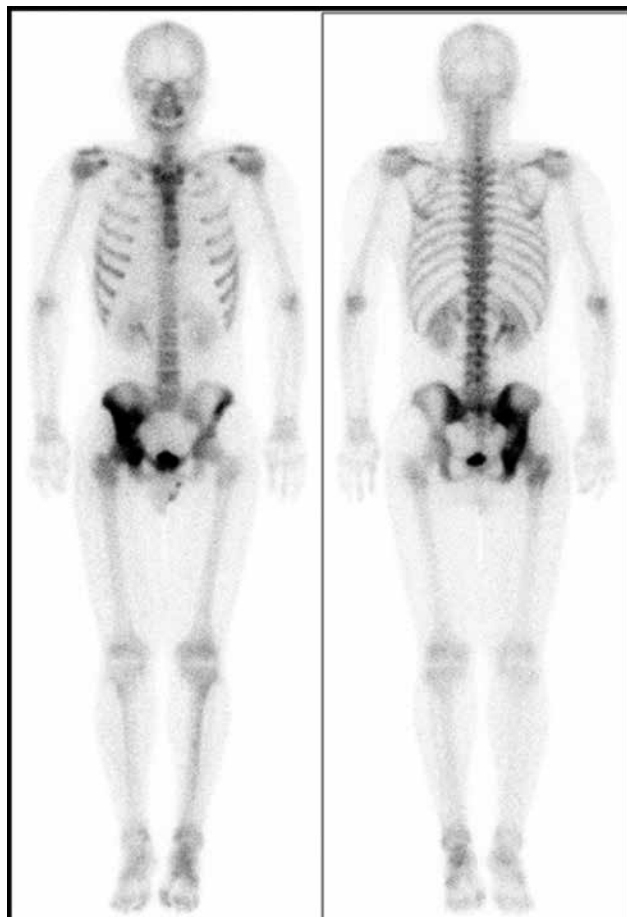


図 6 骨シンチ

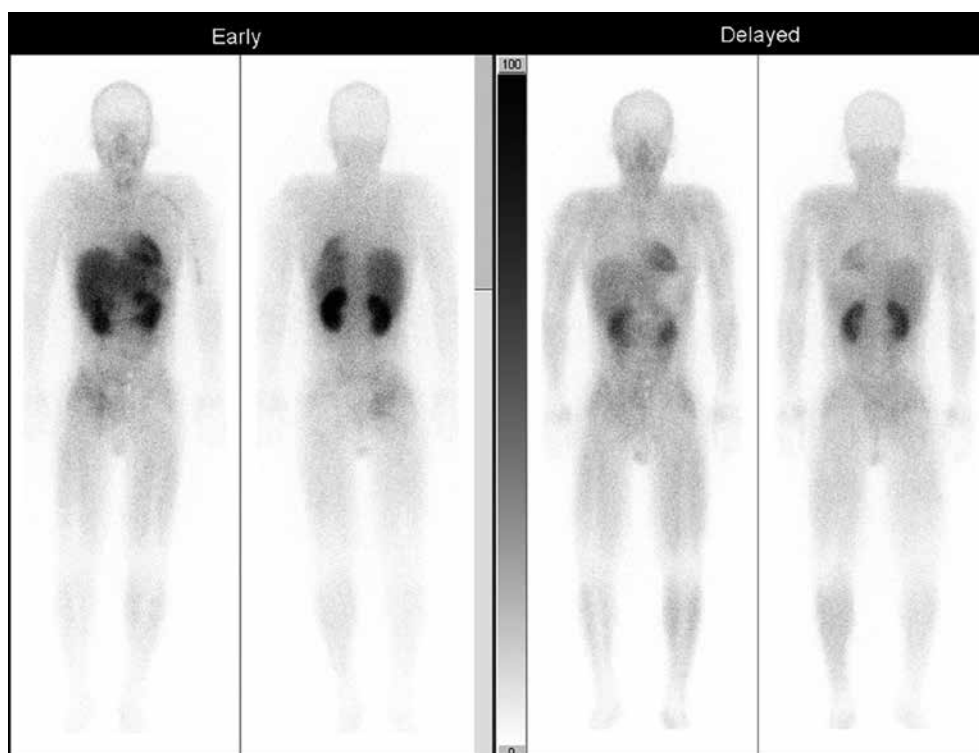


図 7 TI シンチ

## 解答

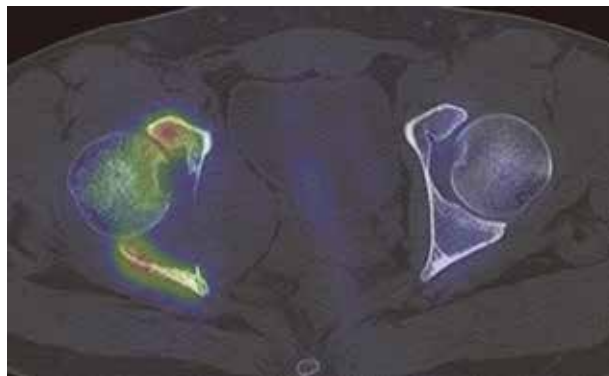
## ■ 診断

NK/T cell lymphoma of bone (Extra nodal NK/T-cell lymphoma, nasal type)

## ■ 画像所見

股関節単純 X 線で、右臼蓋底に骨透亮像・骨破壊像を認める。明らかな骨膜反応は認めない。CT では右臼蓋底に骨破壊像を認め、骨盤内への軟部病変の突出を認める。MRI では、腫瘍内部は筋と比べて T1WI でほぼ等信号、T2WI で不均一な高信号を呈し、拡散強調画像で著明な高信号を認める。周囲の骨髄や軟部組織の浮腫状変化を伴う。

FDG-PET/CT では、腫瘍部には著明な集積亢進 (SUV max = 27.65) を認める。その他、明らかな異常集積を認めない。骨シンチグラフィでは、腫瘍内部には明らかな集積亢進を認めず、周囲の骨髄に強い集積亢進を認める (追加図 1)。TI シンチグラフィでは、早期相・後期相ともに弱い集積亢進を認め、軽度の wash out を認める。

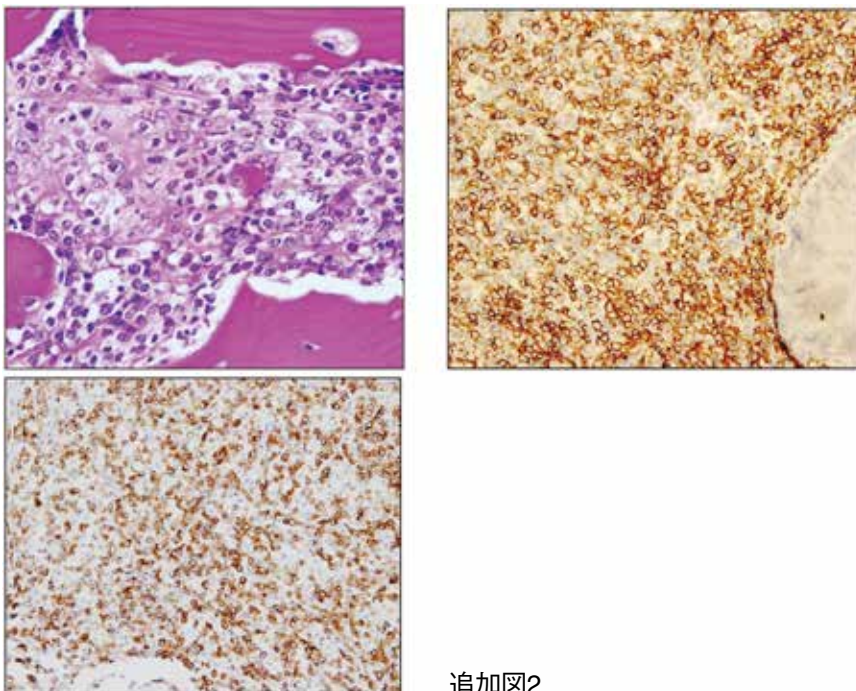


追加図1

## ■ 病理所見(生検標本)：追加図 2

腫瘍部には中型の類円形の核を有する腫瘍細胞の増殖を認め、骨を破壊しているように見え、悪性を示唆する。

免疫染色では、CD56(+), UCHL1(+), CD3 ε (-), CD20(-), CD30(+), Ganzyme B(+), perforin(+) で、in situ ハイブリダイゼーションで EBV にエンコードされた RNA は陰性であった。以上より、NK/T cell lymphoma of bone (Extra nodal NK/T-cell lymphoma, nasal type) と診断された。



追加図2

## ■ 解 説

骨原発悪性リンパ腫は節外性リンパ腫の5%以下、非ホジキンリンパ腫の1%以下と稀で、多くは diffuse large B-cell lymphoma の組織型である。好発年齢は20歳以上、特に40～60歳とされる。過去の報告では骨盤発生は約14.4%である。骨発生の悪性リンパ腫の画像所見だが、特徴的な画像所見に乏しい。単純X線では骨溶解像を呈することが多いが、虫食い状の骨破壊像や骨硬化像、それらの混合像を呈する場合もある。骨膜反応は約60%に認められ、ある場合は層状のパターンを示す。CTは皮質骨の断裂像や軟部腫瘍の描出に優れる。MRIでは、筋と比べT1WIではほぼ等信号、T2WIやSTIRで低～高信号、DWIで高信号を示し、周囲の骨髄浮腫を伴うこともある。FDG-PETでは病変部に集積亢進を示し、骨シンチグラフィでは集積低下～亢進まで様々な報告がある。Tlシンチグラフィでは様々な程度の集積が報告されているが、組織異型度が高い場合に集積に乏しかった報告もある。本症例の場合、鑑別疾患としては、溶骨型の骨肉腫、Ewing肉腫、Langhans cell histiocytosis (LCH)などが挙がる。Ewing肉腫とは骨外腫瘍の大きさの程度で、LCHとは年齢で鑑別可能とも考えられるが、溶骨型骨肉腫との鑑別は画像上は困難であった。病理での免疫染色が確定診断には必要であると考えられる。

Extra nodal NK/T-cell lymphoma は Mature T- and NK-cell Neoplasms に属し、節外病変を主体とし、血管破壊、壊死、細胞障害性タンパク発現、Epstein-Barr Virus と関連が特徴的所見とされる予後不良の悪性リンパ腫である。東アジアにおける全悪性リンパ腫の3～10%、欧米諸国で1%未満の稀な腫瘍で、全体の2/3以上が鼻腔やその周囲発生で、それ以外では皮膚や軟部組織、消化管、精巣などに発生する。骨発生のNK/T-cell lymphoma の報告は我々が検索する限りほとんどない。免疫組織化学的特徴としては、CD56陽性、cytoplasmic CD3ε陽性、細胞障害性因子陽性などがある。尚、extra nasal type は、in situ ハイブリダイゼーションでEBVにエンコードされたRNAが必ずしも陽性である必要はない。

## ■ まとめ

若年発症の溶骨性骨腫瘍を見た場合は、悪性リンパ腫の可能性も考慮する必要がある。溶骨性骨肉腫など、溶骨像を呈する他の疾患との鑑別は画像のみでは困難なことが多く、病理診断が必要であると考えられる。

## 参考文献

- 1) 鈴木賀代, 安田剛敏, 堀岳史, ほか. 骨原発悪性リンパ腫の臨床的特徴と治療経験. 整形外科 64 (11), 1165-1170, 2013
- 2) Hermann G, Klein MJ, Abdelwahab IF, et al. MRI appearance of primary non-Hodgkin's lymphoma of bone. Skeletal Radiology 26; 629-632, 1997
- 3) Hasserjian RP, Harris NL, et al. NK-Cell Lymphomas and Leukemias. A Spectrum of Tumors With Variable Manifestations and Immunophenotype. Am J Clin Pathol. 127; 860-868, 2007.
- 4) 赤坂好宣, 橋村宏美, 由口善道. 小児の骨腫瘍. 画像診断 27 (8): 939-946, 2007