



胸髄硬膜外原発悪性リンパ腫の1例

嶋村 成美¹⁾, 苗村 智¹⁾, 後藤 沙綾¹⁾, 宮部 友暉¹⁾, 尾本 明穂¹⁾
 上林 悦子¹⁾, 西野 俊博¹⁾, 植田 正己¹⁾, 塩原 正規¹⁾, 北村 憲一²⁾
 勝盛 哲也³⁾, 竹下 博志⁴⁾, 馬場 正道¹⁾

- 1) 済生会滋賀県病院 病理診断センター
 2) 済生会滋賀県病院 血液内科
 3) 済生会滋賀県病院 画像診断センター
 4) 済生会滋賀県病院 脊椎センター

要旨

症例は30歳代男性。某年年末に腰痛が出現し、1ヶ月後には疼痛の増強とともに両下肢筋力低下や排便排尿困難をきたしたため当院救急外来を受診。整形外科にて緊急除圧術を施行、黄白色弾性硬の腫瘍が摘出されたが、術中迅速診断にて悪性リンパ腫を疑い、flow cytometryや染色体検査に用いる組織が追加提出された。術後、全身精査にて他部位に病変は認められず、最終的に胸髄硬膜外原発悪性リンパ腫と診断した。臨床科との連携により、諸検査に必要な未固定検体が確保できたことが、速やかにかつ正確な最終診断に繋がった要因と考えられた。発生頻度が稀な部位であっても、悪性リンパ腫は全身のあらゆる臓器で起こりうることを念頭に入れた診療が重要であると考えられた。

はじめに

脊髄硬膜外腫瘍としての悪性リンパ腫は、脊髄腫瘍の観点からも、リンパ腫の観点からも比較的稀で、その中でも、原発性病変はさらに稀とされている¹⁾⁻⁹⁾。

今回、我々は、原発性脊髄硬膜外悪性リンパ腫 (Primary spinal epidural lymphoma : PSEL) の1例を経験したので、細胞及び組織所見に基づき、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

30代男性。以前より頸椎椎間板ヘルニアにて近医通院していたが、某年年末に腰痛が出現し、腰

椎椎間板ヘルニアと診断された。1ヶ月後、疼痛の増強とともに次第に両下肢筋力低下や排便排尿困難をきたしたため、当院救急外来を受診。MRIにてTh9-11に脊髄を圧迫するように腫瘤を認めたため (図1)、同日夕刻整形外科にて緊急除圧術が施行された。

緊急手術開始後、術中迅速診断の依頼があり、組織検体が提出された。病理診断に際して、神経鞘腫や髄膜腫などの可能性も考慮し、圧搾細胞標本および凍結組織標本を作製した。細胞および組織標本でリンパ腫を疑う所見が見られたため、執刀医に組織検体の追加提出を依頼し、捺印細胞標本の作製とflow cytometry (FCM) および染色体検査用組織の確保を行った。

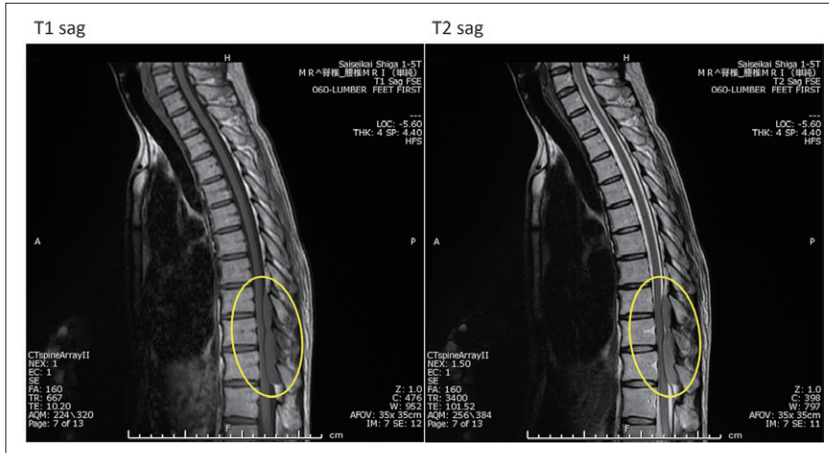


図1 MRI画像

Th9-11において、腫瘤が脊髄を圧迫するように見られる (T1:T1強調像, T2:T2強調像, ともに矢状断)。腫瘤はT1強調像では等信号で、T2強調像では等信号～やや高信号で見られる。

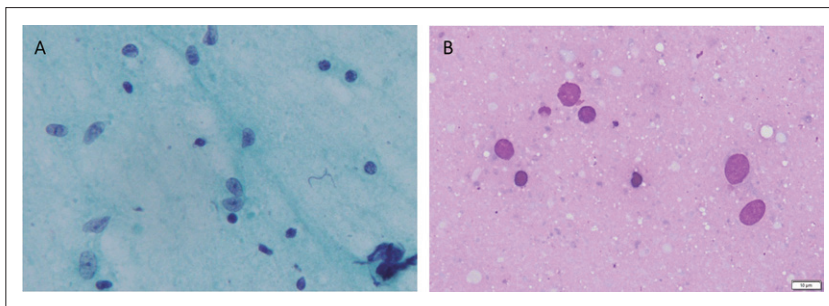


図2 圧挫標本

やや大型の裸核様細胞が少数見られ、明瞭な核小体を有する細胞も散見される (A: PAP染色, B: ギムザ染色, 対物40倍)。

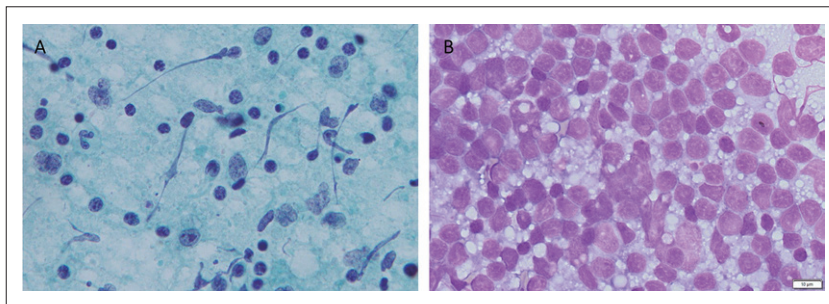


図3 捺印標本

中型を主体に小型～大型までのリンパ球様細胞のびまん性増殖が見られる。また、大型細胞では二核のものや明瞭な核小体を有する細胞も見られる (A: PAP染色, B: ギムザ染色, 対物40倍)。

病理所見および関連する検査所見

細胞所見：圧挫標本内ではやや大型の裸核様細胞が少数見られ、明瞭な核小体を有する細胞も散見される (図2)。捺印標本では中型を主体に小型～大型までのリンパ球様細胞のびまん性増殖が見られる。また、大型細胞では二核のものや明瞭な核小体を有する細胞も見られる (図3)。

組織所見：歪な核を有する中型リンパ球様異型細胞や、不整な楕円形～類円形核と明瞭な核小体を有する大型リンパ球様細胞が混在して見られる

(図4)。また、異型細胞の膠原線維へのびまん浸潤性増殖が見られる (図5)。

免疫組織化学/in situ hybridization (ISH) 所見：異型細胞はCD3(-), CD4(-), CD5(-), CD8(-), CD10(-), CD15(-), CD20(+), CD21(-), CD30 (sporadic/weak+), PAX5(+), Bcl-2(+), Bcl-6(+, 50%), c-myc(+, low), granzyme-B(-), ALK(-), EBER1-ISH(-)となる。また、標本の辺縁ではCD21陽性の濾胞樹状細胞 (follicular dendritic cell: FDC) meshworkが少数散在性に見られる。

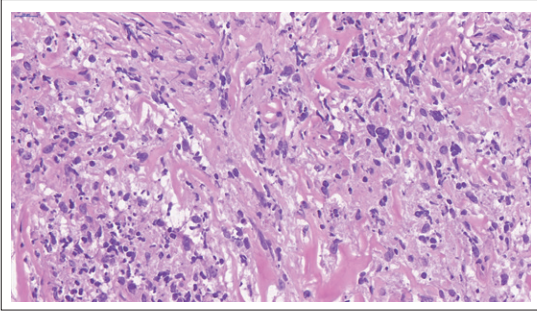


図4 術中迅速組織標本

歪な核を有する中型リンパ球様異型細胞や、不整な楕円形～類円形核と明瞭な核小体を有する大型リンパ球様細胞が混在している(HE標本, 対物70倍).

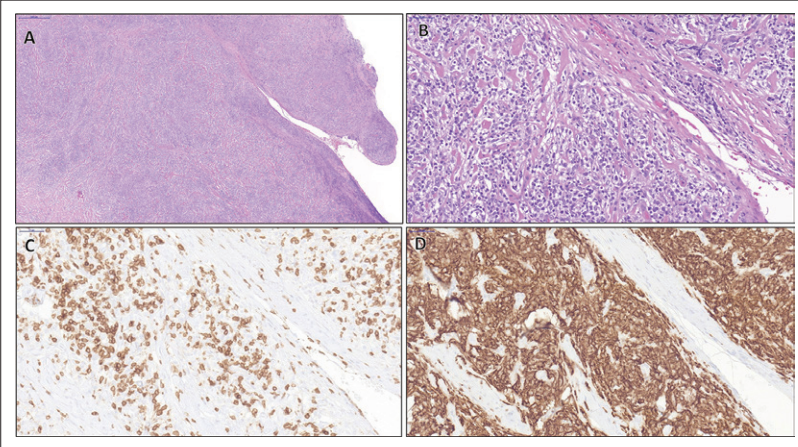


図5 通常組織標本

異型細胞は膠原線維内にびまん浸潤性に増殖している(HE標本, A:対物5倍, B:対物40倍). 免疫組織化学では, 異型細胞はCD3陰性(C), CD20陽性(D)となっている(対物40倍).

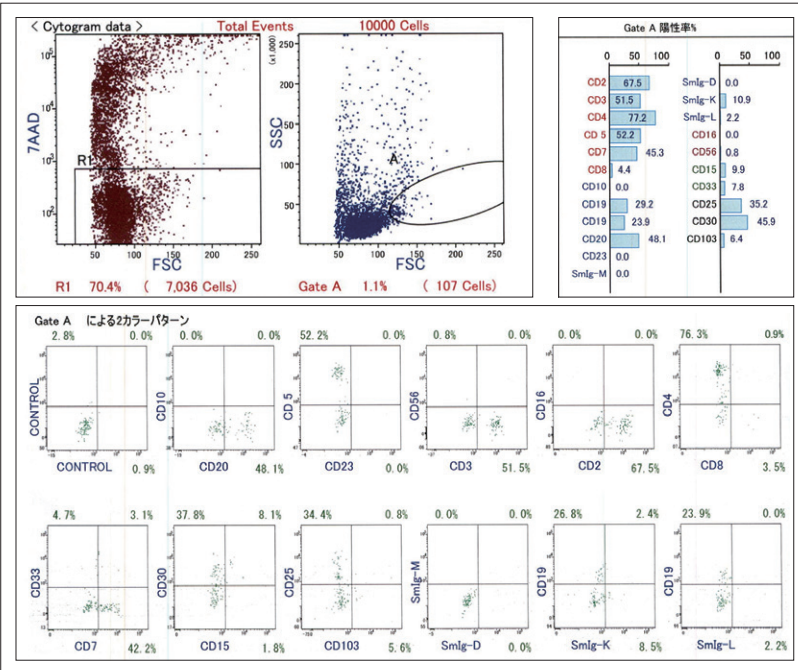


図6 Flow cytometry

大型細胞を中心に, B細胞性リンパ腫が疑われる.

Fluorescence in situ hybridization (FISH) 法:
t(8;14) は見られない.

FCM: 大型細胞を中心に, B細胞性リンパ腫
が疑われる(図6).

以上の所見より、びまん性大細胞型B細胞リンパ腫(DLBCL)と診断した。術後全身検索にて他部位に明らかな病変を認めず、最終的に胸髄硬膜外原発DLBCLと診断した。

考 察

PSELは稀な腫瘍で、原発性脊髄腫瘍としては1.7%との報告がある²⁾。また、全リンパ腫の0.1~6.5%に脊髄硬膜外に病変が見られるとの報告があるが³⁾、発症時に同部位以外に病変がないものを原発性としており、これはTsukadaraらの推定(1%未満)の様非常に稀である⁴⁾。

本疾患の病態生理はまだ十分には解明されていないが、リンパ腫は傍脊椎神経節あるいは硬膜リンパ組織から発生するという説がある⁵⁾。今回の症例でも、摘出された腫瘍の一部にCD21陽性のFDCがわずかに見られたが、既存のリンパ組織との関連を示しているのかもしれない。

本疾患は40~60代の中老年男性に好発し、胸椎、腰椎、頸椎の順に発生しやすい⁶⁻⁸⁾。主症状は下肢脱力、腰背部痛、膀胱直腸障害等の一般的な脊髄圧迫症状があげられる⁶⁾。

本疾患の問題点としては、急激な出現をすることが多く、脊髄減圧の外科的処置が優先されるため、確定診断に必要な材料確保が困難となることがあげられる。確定診断するためには組織診用のホルマリン固定材料以外に、細胞診(圧挫および捺印)、FCM、染色体検査などに用いる未固定材料の確保が必要となるが、臨床科によってはこれらの検査が必要となる状況に遭遇することが稀で、病理側から追加検体提出を求めることも重要である⁹⁾。

今回我々が経験した症例も、急激に下肢麻痺などの神経症状が進んでいることから血腫が最も疑われ、減圧目的に緊急手術が行われたが、黄白色弾性硬の腫瘍が摘出され、急遽術中迅速診断が依頼された。迅速診断にて悪性リンパ腫の可能性を指摘し、追加検査に必要な未固定検体が確保できたことも、速やかにかつ正確な最終診断へと繋

がった要因と考えられる。診断確定後、R-CHOP療法が開始され、化学療法終了後は放射線治療へと移行し、現在は症状も軽快している。

結 語

今回、胸髄硬膜外悪性リンパ腫を経験した。

脊髄硬膜外に発生する悪性リンパ腫は稀なため、鑑別に難渋することがあるが、適切な材料確保によって迅速かつ正確な診断をすることが出来た。同部位に発生する腫瘍として悪性リンパ腫も起こりうることを念頭に入れた診療が重要であると考えられた。

本報告は、済生会滋賀県病院倫理委員会の指針に従い、患者データの収集と処理を行った。

参 考 文 献

- 1) The WHO Classification of Tumours Editorial Board (Eds): WHO Classification of Tumours: Central Nervous System Tumours (5th edition). IARC. Lyon, 2021
- 2) Ostrom QT, Cioffi G, Waite K, et al. : CBTRUS Statistical Report: Primary brain and other central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2014-2018. Neuro-Oncol 23 (S3): iii1-iii105, 2021
- 3) Cugati G, Singh M, Pande A, et al. : Primary spinal epidural lymphomas. J Craniovertebral Junction and Spine 2: 2, 2011
- 4) Tsukada T, Ohno T, Tsuji K, et al. : Primary epidural non-Hodgkin's lymphoma in clinical stage IEA presenting with paraplegia and showing complete recovery after combination therapy: Intern Med 31: 513-515, 1992
- 5) Seo JY, Ha KY, Kim MU, et al. : Spinal cord compression by B-cell lymphoma, unclassifiable, with features intermediate between diffuse large B-cell lymphoma in a patient se-

- ropositive for human immunodeficiency virus:
A case report. *J Med Case Rep* 8: 324, 2014
- 6) 庄瀬裕康, 相原英夫, 山下俊輔, 他: 脊髄症
状にて発症したダンベル型脊髄硬膜外悪性
リンパ腫の1例. *Neurosurg Emerg* 25: 111-
118, 2020
- 7) Xiong L, Liao LM, Ding JW, et al. : Clinico-
pathologic characteristics and prognostic fac-
tors for primary spinal epidural lymphoma:
Report on 36 Chinese patients and review of
the literature. *BMC Cancer* 17: 131, 2017
- 8) Bhardwal PV, Abraham A, Alluri S. : Prima-
ry spinal epidural diffuse large B-cell lym-
phoma: Case report and literature review.
Cureus 14(9) : e28934, 2022
- 9) Pokhrel NB, Prasad R, Paudel S, et al. : Pri-
mary spinal epidural non-Hodgkin's diffuse
large B-cell lymphoma: A case report. *Clin
Case Rep* 8: 2276-2280, 2020

論文受付: 2025年7月25日 論文受理: 2025年8月1日