

small round blue cell tumors の鑑別

MEMO 

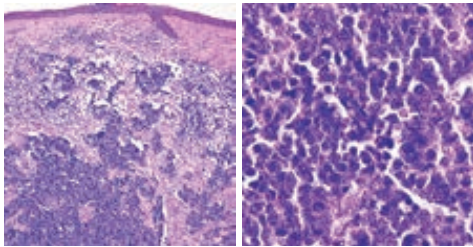


図 22.25 Merkel 細胞癌の病理組織像

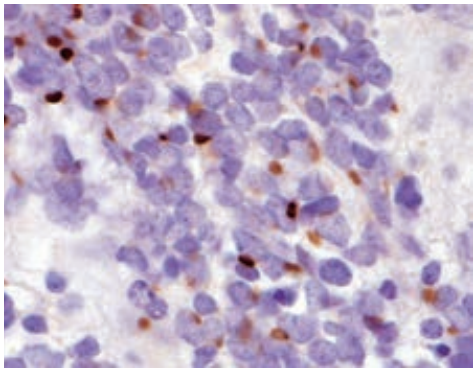


図 22.26 Merkel 細胞癌の免疫染色像  
CK20 染色。細胞核の近傍に点状に染まる。

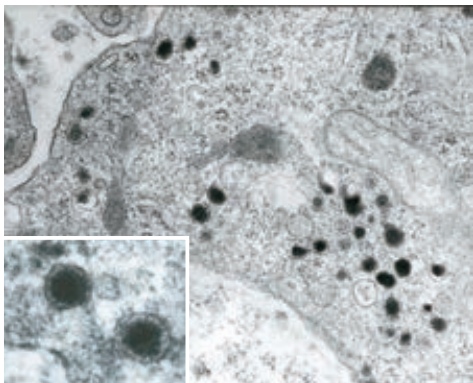


図 22.27 Merkel 細胞癌の電子顕微鏡像（枠内は有芯顆粒の拡大像）

病理所見

細胞質が少なく，類円形の核をもつ小型細胞が密な索状配列を示す（図 22.25）。免疫組織学的には，神経特異的エノラーゼ（NSE）陽性，クロモグラニン A 陽性，および CK20 が細胞質（核の近傍）に点状に染まる（図 22.26）。病変部の 60～80% からポリオーマウイルス（Merkel cell polyomavirus）が検出され，発症に関与していると考えられている。電子顕微鏡で，Merkel 細胞を思わせる有芯顆粒（dense-core granule）を認める（図 22.27）。

診断・鑑別診断

臨床像と病理所見による。皮膚付属器癌や無色素性の悪性黒色腫，悪性リンパ腫などが鑑別疾患となりうる。肺小細胞癌の皮膚転移の際にも同様の所見を得るため，本症を疑った場合は肺癌の検索を要する。肺小細胞癌では通常 CK20 陰性である。

治療・予後

転移や再発をきたしやすいため，広範囲切除を行い，必要に応じてリンパ節郭清を加える。放射線療法や化学療法も有効である。まれに自然消退例の報告もある。進行・転移例では抗 PD-L1 抗体の有効性が期待されている。

2. 悪性末梢神経鞘腫瘍

malignant peripheral nerve sheath tumor ; MPNST

シュワン細胞由来の悪性腫瘍。神経線維腫症 1 型（20 章 p.391 参照）で出現することがある。広範囲切除や四肢切断，化学療法などが行われるが，予後不良である。