

[症例報告]

甲状腺の胸腺様分化を示す癌 Carcinoma Showing Thymus-Like Differentiation (CASTLE) of the Thyroid の 1 例

井上 譲^{1*}, 厚井 志郎¹, 合原 雅人¹, 城田 ふみ¹, 矢吹 慶¹, 田上 貴之¹, 佐藤 永洋¹,
勝木 健文¹, 永田 貴久^{1,3}, 柴尾 和徳¹, 久岡 正典², 平田 敬治¹

¹産業医科大学 医学部 第1外科学教室

²産業医科大学 医学部 第1病理学教室

³青葉台病院 外科

要 旨: 症例は70歳代女性. 自覚症状は特になかった. 近医にて甲状腺腫大を指摘され当科紹介. 頸部エコーで甲状腺右葉下極に1.3 cm大, 形状不整, 辺縁粗雑, 内部不均一, 石灰化を伴う腫瘤を認めた. computed tomography (CT)で病変は胸骨甲状筋への浸潤が疑われ, 両側頸部リンパ節腫大を認めたが, positron emission tomography (PET)-CTでは転移を疑う異常集積を認めなかった. 細胞診では不整な濃染性核を有する異型上皮の大小の重積性あるいは乳頭状集塊を認め, 乳頭癌が疑われた. 以上, 甲状腺乳頭癌の術前診断に対して甲状腺亜全摘と両側頸部中央区域リンパ節郭清を施行した. 術後病理診断では胸骨甲状筋と右下副甲状腺への浸潤を伴う線維化の強い腫瘍が胞巣状に増生しており, 核化傾向を伴っていたため扁平上皮癌が疑われ, また胞巣の一部に粘液を含んだ管腔構造を認め, 粘表皮癌も疑われた. 免疫染色ではcluster of differentiation 5 (CD5) (+), tumor protein p63 (p63) (+), KIT proto-oncogene receptor tyrosine kinase (c-KIT (CD117)) (+), thyroglobulin (-), thyroid transcription factor-1 (TTF-1) (-)であったことから胸腺様分化を示す癌 (carcinoma showing thymus-like differentiation: CASTLE) の診断となった. CASTLEは組織学的に胸腺上皮腫瘍に類似した甲状腺癌である. 多くのCASTLEの症例では未分化癌, 低分化癌, 扁平上皮癌と鑑別を要した. 本症例も Hematoxylin-Eosin 染色での検鏡では扁平上皮癌または粘表皮癌疑いであり, CD5を含む免疫染色を追加, 診断が確定した. リンパ節転移や甲状腺外への浸潤は予後不良因子とされており, 本症例でも今後, 経過観察の継続が重要である.

キーワード: 胸腺様分化を示す甲状腺癌, 甲状腺内胸腺癌, CD5.

(2018年3月22日 受付, 2018年5月28日 受理)

はじめに

胸腺様分化を示す癌 (carcinoma showing thymus-like differentiation: CASTLE) は胸腺上皮性腫瘍に類似した甲状腺下極に多く発生する稀な悪性腫瘍であり, 甲状腺癌取扱い規約第7版ではその他の腫瘍に分類される [1]. 今回我々はCASTLEの1例を経験したので, これまでの文献的報告に若干の考察を加えて報告する.

症 例

患者: 70歳, 女性.
主 訴: 特になし.
家族歴: 特記すべき事項なし.
既往歴: 高血圧症, 気管支喘息.
現病歴: 近医で施行された頸部エコーで甲状腺右葉下極に1.3 cm大の腫瘤を指摘され, 精査加療目的に当科紹介. 嗄声や嚥下障害は認めなかった.

*対応著者: 井上 譲, 産業医科大学 医学部 第1外科学教室, 〒807-8555 北九州市八幡西区医生ヶ丘1-1, Tel: 093-691-7441, Fax: 093-603-2361, E-mail: y-inoue@med.uoeh-u.ac.jp

初診時現症：明らかな頸部腫瘍や頸部リンパ節腫大を認めず。

血液・生化学所見：thyroid stimulating hormone (TSH) 2.65 μ IU/ml, free triiodothyronine (fT3) 2.91 ng/dl, free thyroxine (fT4) 1.22 ng/dl と甲状腺機能は正常範囲にあり, thyroglobulin 12.5 ng/ml, 抗thyroglobulin抗体 18.5 U/ml, carcinoembryonic antigen (CEA) 1.1 ng/ml, calcitonin 15 pg/ml と, 甲状腺関連タンパクと腫瘍マーカーはいずれも正常範囲にあった。

超音波所見：甲状腺右葉下極に13×13×12 mm大, 形状不整, 辺縁不整, 境界一部不明瞭, 内部エコー低, 不均一な腫瘍を認めた。内部に石灰化を伴うが, 境界部低エコー帯は認めなかった (Fig. 1)。

造影computed tomography(CT) 所見：甲状腺右葉下極に胸骨甲状筋への浸潤を否定できない1.2 cm大の低吸収域からなる腫瘍を認めた (Fig. 2)。また両側傍気管, 両鎖骨上窩に1 cm前後のリンパ節腫大が多発していた, 明らかな遠隔転移は認めなかった。

positron emission tomography (PET)-CT: 甲状腺右葉下極にstandardized uptake value (SUV) max 5.1を示すfluorodeoxyglucose (FDG)の集積亢進を認めた。転移を疑う集積亢進を伴うリンパ節腫大や遠隔転移は認めなかった。

穿刺吸引細胞診：不整な濃染性核を有する異型上皮の大小の重積性ないし乳頭状集塊が出現しており, 核内細胞質封入体は乏しいものの, 乳頭癌疑いと診断された (Fig. 3)。

以上より甲状腺外に微少進展と頸部外側区域リンパ節に転移を疑うが遠隔転移のない, 右葉下極, 1.3 cmの甲状腺乳頭癌の術前診断で, 手術を行った。

手術所見：全身麻酔下に, 両側内深頸リンパ節生検, 甲状腺亜全摘(左葉残存), 両側頸部中央区域リンパ節郭

清(D1 bil)を施行した。術中迅速病理診断では生検した頸部外側の両側内深頸リンパ節6個すべてにおいて転移陰性であり, 両側頸部外側区域リンパ節郭清を省略した。

切除標本所見：甲状腺右葉下極に13 mm大の充実性, 弾性硬の白色結節であった。周囲甲状腺実質と周囲組織への浸潤を認めた (Fig. 4A)。

病理組織所見：浸潤径15×15 mmの腫瘍は, 弱拡大では扁平上皮様な胞巣状の増殖を認めた。腫瘍中央に副甲

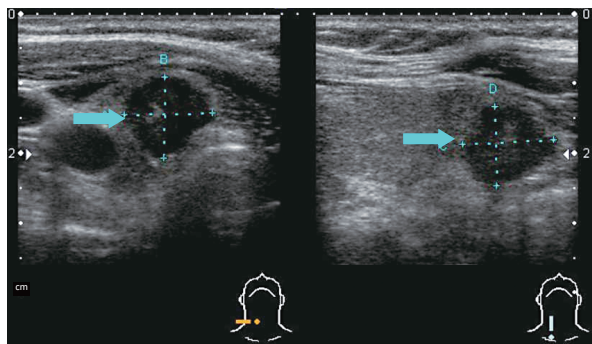


Fig. 1. Ultrasonography of the tumor. The tumor showing a hypoechoic mass (arrows) with rough margin and calcification.

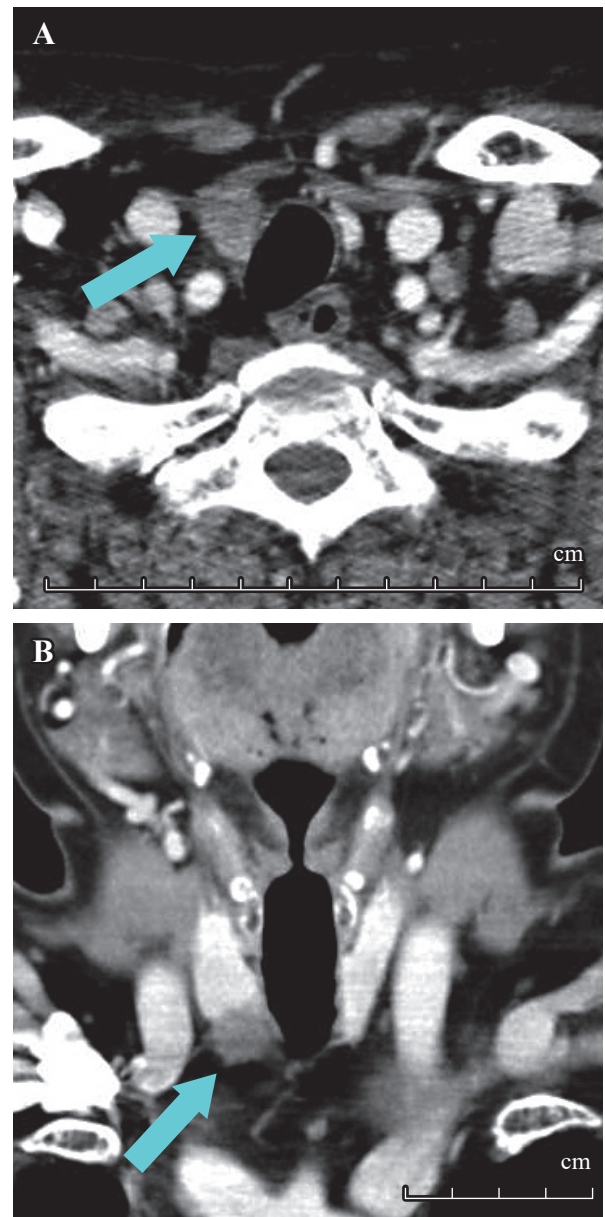


Fig. 2. Contrast-enhanced CT of the tumor. Low attenuation mass (arrows) is located at the lower pole of the right lobe of the thyroid. A: axial view, B: coronal view.

状腺が含包され、これを取り囲む様に硝子様の線維化を伴って大小の腫瘍胞巣が存在していた。腫瘍の周囲は濾胞内を含む甲状腺と甲状腺周囲組織への浸潤を認めた(Fig. 4B)。

強拡大では類円形、楕円形の核を有する腫瘍細胞のシート状、渦巻き状の増殖を認め、核の大小不同と核小体が目立ち、間質のみならず胞巣内にもリンパ球浸潤を確認できた(Fig. 5A)。また、胞巣の一部に管腔構造が見られ(Fig. 5B)、内部に Alcian blue 染色(+)の粘液を認めた(Fig. 6D)。以上の特徴から扁平上皮癌、粘表皮癌、腺扁平上皮癌、低分化癌、未分化癌が鑑別にあげられた。免疫組織化学的所見では cluster of differentiation 5(CD5)(+) (Fig. 6A), tumor protein p63(p63)(+) (Fig. 6B), KIT proto-oncogene receptor tyrosine kinase(c-KIT(CD117))(+) , thyroglobulin(-) (Fig. 6C), thyroid transcription factor-1(TTF-1)(-), cytokeratin 7(CK7)(+), cytokeratin 5/6(CK5/6)(+), calcitonin(-), carcinoembryonic antigen(CEA)(-)であったことからCASTLEの診断となった。また右気管傍リンパ節は転移陽性であった。

以上より、甲状腺の被膜をこえて副甲状腺に腺外浸潤と頸部中央区域リンパ節転移を伴うが遠隔転移のない甲状腺右葉下極、1.5 cmのCASTLEの最終病理診断となった。

術後経過：周囲浸潤とリンパ節転移を伴うCASTLEであったが、治癒切除症例であり、残存甲状腺へは術後補助放射線療法は行わず経過観察のみとなった。術後5年を経過した現在まで無再発生存中である。

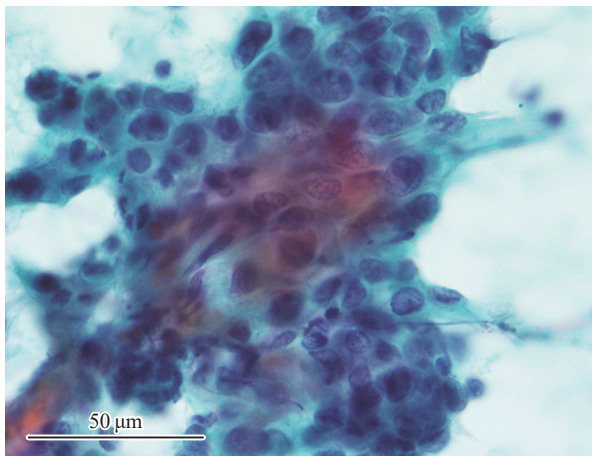


Fig. 3. Fine needle aspiration cytology of the tumor. The tumor had some changes in nuclear size and tumor cells being arranged in complex papillary clusters.

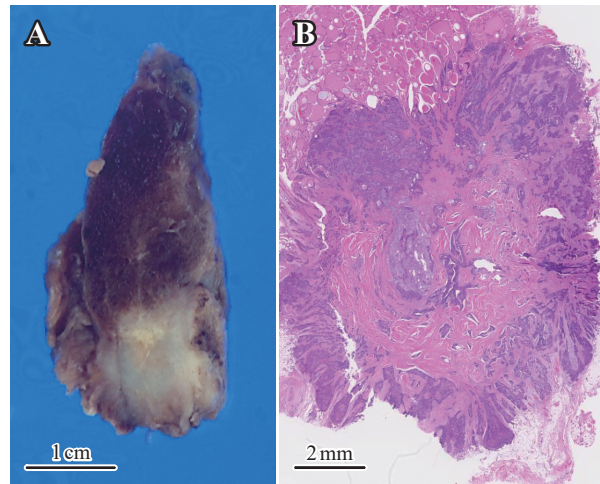


Fig. 4. The resected specimen of the tumor. The tumor is a poorly-demarcated solid mass with a whitish to gray cut surface (A). A radially infiltrative growth of the tumor and a central entrapment of the parathyroid gland are seen in the scanning magnification of hematoxylin-eosin staining (B).

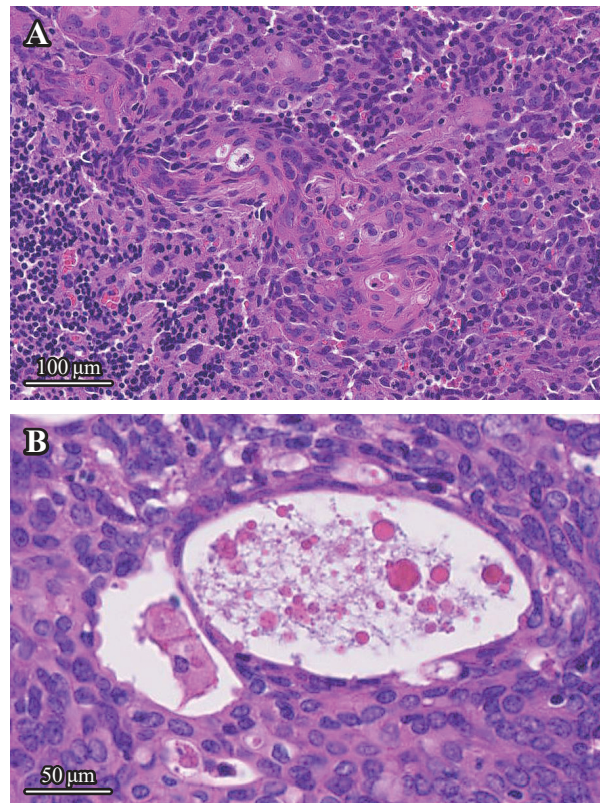


Fig. 5. Histopathological findings of the resected tumor. The lesion is composed of irregular sheets or nests of atypical epithelial cells, showing a squamoid appearance and an admixture of many lymphocytes (A). Dilated ductal structures containing mucoid material are seen within the tumor cell nests (B).

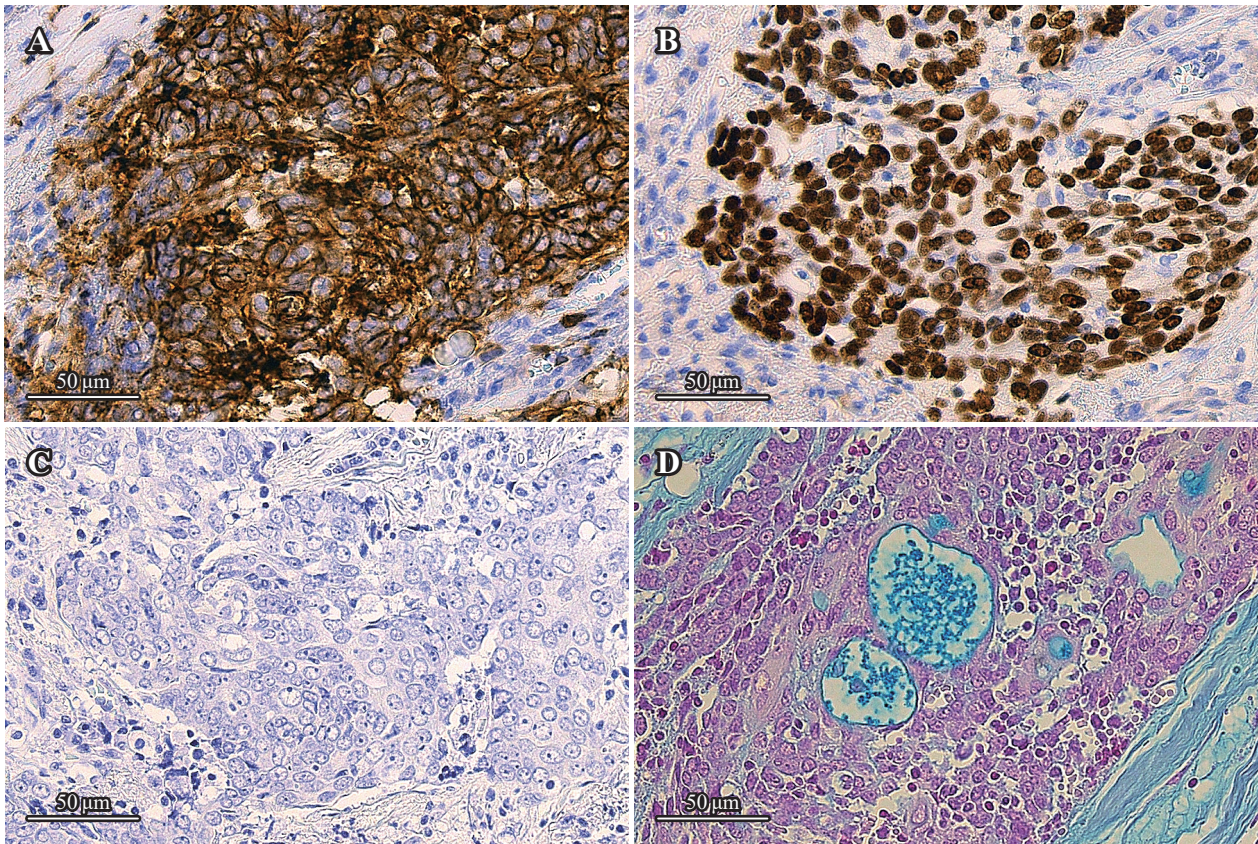


Fig. 6. Immunohistochemical findings of the resected tumor. Immunohistochemically, CD5, a marker for T cell, is expressed in the tumor cells in a membranous manner (A). Tumor protein p63 (p63), a representative marker for squamous differentiation, is expressed in nuclei of the tumor cells (B). Thyroglobulin, a marker for the follicular epithelial cells of the thyroid, is not expressed in the tumor cells (C). Alcian blue positive mucin is seen in the ductal structure of the tumor cells (D). CD5: cluster of differentiation 5.

考 察

以前より甲状腺原発扁平上皮癌と分類されていた腫瘍の中に臨床病理学的に予後の良い腫瘍があることが知られていたが、本腫瘍の認識は1985年 Miyachi らが Intrathyroidal epithelial thymoma (ITET) の名称で提唱したことに始まる [2].

その後、1991年 Chan らが CASTLE として報告し [3], その後2004年の WHO 分類に名称が採用された [4]. 甲状腺癌取扱い規約では、第6版より胸腺様分化を示す癌として掲載されている [5]. 2017年の WHO 分類から intrathyroid thymic carcinoma (ITTC) に名称が変更された [6]. 甲状腺に発生する腫瘍は通常、濾胞上皮、濾胞傍細胞、リンパ球に由来するとされているが、胸腺に関連する甲状腺腫瘍としては他に異所性甲状腺、胸腺様分化を伴う紡錘形細胞腫瘍などがあり、いずれも稀である。医中誌において甲状腺と CASTLE をキーワードに検索しても28例の報告に留まっている。

CASTLE は甲状腺下極の異所性胸腺組織あるいは胎生胸腺咽頭管や鰓後体の遺残した組織から発生すると考えられており [3], low-grade の胸腺癌と区別できない組織形態をとるため、胸腺発生ならば胸腺癌と判定される腫瘍が甲状腺内発生であれば CASTLE の診断となる [7]. 甲状腺癌取扱い規約で CASTLE は胸腺上皮性腫瘍に類似した悪性腫瘍であり、多くは甲状腺下極に発生するとされ、その組織学的所見は、1. 島状構造を示す腫瘍細胞、2. 緻密な線維結合織よりなる間質、3. 腫瘍全体へのリンパ球、形質細胞浸潤、4. 細胞境界が不明瞭な、核小体の目立つ大型の核を有する多角形あるいは紡錘形細胞、5. 扁平上皮への分化傾向、6. 免疫染色では CD5 が腫瘍細胞に陽性とされている [1]. 本症例でも好発部位である胸腺から離れた甲状腺下極に認め、1. 大小の胞巣状腫瘍が存在し、2. 硝子線維化に囲まれ、3. 間質のみならず胞巣内にもリンパ球浸潤を認め、4. 類円形、楕円形の核を有する腫瘍細胞を認め、核の大小不同と核小体が目立ち、5. 扁平上皮様な胞巣状の増殖

を認め、6. 免疫染色では腫瘍細胞にCD5が陽性とほぼすべての条件を満たしていた。

管腔構造の内容物は免疫染色でAlcian blue染色陽性であったことから粘液であり、扁平上皮成分、粘液産生細胞とその中間型細胞が存在する粘表皮癌が鑑別にあげられたが、本症例では明らかな粘液産生細胞を見いだせず粘表皮癌の診断には至らなかった[1, 8]。腺癌と扁平上皮癌の両者の成分から構成され、そのいずれかの成分が10%以上を占めるものと定義される腺扁平上皮癌でも粘液産生細胞の混在を認めるが[8]、本症例では10%以上の扁平上皮癌や腺癌の成分を認めず、その定義に当てはまらなかった。

扁平上皮成分の存在と浸潤傾向から、甲状腺扁平上皮癌、扁平上皮化生を伴った乳頭癌、低分化癌、未分化癌、頭頸部または肺扁平上皮癌の転移なども鑑別にあがる。これらはいずれも通常周囲組織への浸潤が顕著であるが、本症例では甲状腺と周囲、副甲状腺へ浸潤を認めたもののその程度は顕著ではなかった。また扁平上皮癌は明瞭な角化などの扁平上皮の分化を腫瘍の広範にわたって示す一方、未分化癌では分化傾向の不明な未熟でより高度の構造異型と細胞異型を示す細胞の増殖が見られ、多形性も目立つとされているが、本症例ではいずれの所見も認められなかった[2]。また扁平上皮癌や未分化癌の腫瘍内への炎症細胞浸潤は好中球が主であるが、本症例ではリンパ球の浸潤を認めたことも鑑別点としてあげられた[9]。

胸腺癌のマーカーであるCD5がCASTLEの鑑別に有用であることが報告されており、CASTLEの約80%に陽性、胸腺腫や甲状腺の扁平上皮癌や未分化癌では陰性となる[10, 11]。このCD5が陽性であったことを含め本症例は粘表皮癌に類似した形態を示したCASTLEの診断となった。なお、CASTLEの陽性マーカーとしてはCD5の他にp63, c-KIT, p53, B-cell lymphoma 2 protein (bcl-2), S100 calcium-binding protein A9 (S100A9), CEA, calretininが、陰性マーカーとしてはthyroglobulin, TTF-1, calcitoninが知られている[12]。

粘表皮癌では特徴的な遺伝子異常である11番染色体長腕21と19番染色体短腕13の転座(t(11;19)(q21;p13))より、19番染色体短腕13(19p13)に局在する遺伝子cyclic adenosine monophosphate (AMP)-responsive element-binding protein (CREB)-regulated transcription coactivator 1 (CRTC1)のCREBタンパク結合領域アミノ末端と11q21に位置するnotchシグナルの補活性因子の遺伝子であるmastermind-like gene family 2 (MAML2)の転写活性化因子領域カルボキシル末端が融合したCRTC1-MAML2キメラ遺伝子が同定されており[13, 14]、その

検索も粘表皮癌との鑑別に有用と考えられた。

細胞診で本症例は不整な濃染性核を有する異型上皮の大小の重積性と乳頭状集塊が出現しており、核内細胞質封入体は乏しいものの乳頭癌疑いの診断であり、CASTLEの診断には至らなかった。これまでの報告例でもCASTLEは外科的切除後に病理学的診断が確定することが多い。穿刺吸引細胞診では細胞量が不十分[15]、悪性が示唆されても組織型の推測が困難[16, 17]、もしくは悪性リンパ腫[18]、低分化癌[19]、転移性腫瘍[20]などが疑われ、正診率は低い[10]。細胞診で採取した細胞像からCASTLEを推定するのは一般的に困難で、推定病変の一つとして鑑別にあげられれば十分とされている[15]。本来、甲状腺悪性腫瘍は甲状腺濾胞上皮由来で分化癌と言われる乳頭癌が92.5%、濾胞癌が4.8%を占める[21]。例えば乳頭状・濾胞状配列を形成しない異型上皮細胞を多数認めるなど通常の分化癌を含む典型的な悪性腫瘍の特徴を欠く細胞所見を認め、かつ甲状腺下極から縦隔にかけての局在を伴う場合、少なくともCASTLEを鑑別の一つにあげるべきとされ[16, 20]、本症例でも乳頭癌疑いの病変を甲状腺下極に認めたが、術前の鑑別診断には至らなかった。

治療の第一選択はまず頸部郭清・周囲組織合併切除を含む根治切除で、術後補助療法として放射線治療が有用で局所再発を減らすという報告が散見される[2, 10, 22]。効果がなかった症例に対してはさらに化学療法が施行され、海外では塩酸ドキシソルピシン(ADM)、シクロフォスファミド(CPM)が主に使用されているものの、本邦ではシスプラチン(CDDP)、ビンデシン(VDS)を中心とした治療が報告されているが[9, 10, 23]、いずれも効果は乏しく化学療法は確立していない。

予後に関して、Itoらによれば疾患特異的生存率は5年90%、10年82%であるが、これらは約60%の頻度で認められる周囲臓器への腺外浸潤例で各々92%と79%、約50%の頻度で見られるリンパ節転移陽性例で76%と57%との報告であり、さらに腺外浸潤がないかつリンパ節転移陰性の症例では100%と言われていることから腺外浸潤の有無とリンパ節転移の有無が重要な予後因子と考えられている[10]。

本症例では患者の希望もあり、両側の腫大した内深頸領域リンパ節を生検し術中迅速病理診断で転移陰性を確認の上で甲状腺亜全摘と頸部中央区域郭清を施行した。術後病理診断で周囲浸潤とリンパ節転移を伴うCASTLEであったが、治癒切除症例であったことから残存甲状腺へは術後補助放射線療法は行わず経過観察となった。術後5年を経過した現在まで無再発生存中である。甲状腺外への浸潤とリンパ節転移は予後不良

因子とされることから, 本症例でも今後経過観察の継続が重要と考えられる。

利益相反

なし。

引用文献

1. 日本甲状腺外科学会編(2015): V. 甲状腺腫瘍の病理診断. 甲状腺癌取扱い規約. 第7版. 金原出版, 東京 pp 13-25
2. Miyauchi A, Kuma K, Matsuzuka F, Matsubayashi S, Kobayashi A, Tamai H & Katayama S (1985): Intrathyroidal epithelial thymoma: An entity distinct from squamous cell carcinoma of the thyroid. *World J Surg* 9: 128-135
3. Chan JKC & Rosai J (1991): Tumors of the neck showing thymic or related branchial pouch differentiation: A unifying concept. *Hum Pathol* 22: 349-367
4. Delellis RA, Lloyd RV, Heitz PU & Eng C (2004): WHO classification of tumours. Volume 8. Pathology and genetics of tumors of endocrine organs. 3rd ed. IARC press, Lyon pp 96-97
5. 甲状腺外科研究会編(2005): VII. 甲状腺腫瘍の組織学的診断. 甲状腺癌取扱い規約. 第6版. 金原出版, 東京 pp 17-30
6. Lloyd RV, Osamura RY, Kloppel G & Rosai J (2017): WHO Classification of Tumours of Endocrine Organs, Fourth ed. IARC press, Lyon pp 125-126
7. 廣川満良, 宮内 昭(2009): 甲状腺腫瘍 胸腺様分化を示す癌. *病理と臨床* 27: 453-459
8. 日本肺癌学会編(2017): 4. 病理診断. 臨床・病理 肺癌取扱い規約(第8版). 金原出版, 東京 pp 68-124
9. Kakudo K, Mori I, Tamaoki N & Watanabe K(1988): Carcinoma of possible thymic origin presenting as a thyroid mass: a new subgroup of squamous cell carcinoma of the thyroid. *J Surg Oncol* 38: 187-192
10. Ito Y, Miyauchi A, Nakamura Y, Miya A, Kobayashi K & Kakudo K (2007): Clinicopathologic significance of intrathyroidal epithelial thymoma/carcinoma showing thymus-like differentiation. *Am J Clin Pathol* 127: 230-236
11. Dorfman DM, Shahsafaie A & Miyauchi A(1998): Intrathyroidal epithelial thymoma (ITET)/carcinoma showing thymus-like differentiation (CASTLE) exhibit its CD5 immunoreactivity: new evidence for thymic differentiation. *Histopathology* 32: 104-109
12. Kakudo K, Bai Y, Ozaki T, Homma K, Ito Y & Miyauchi A (2013): Intrathyroid epithelial thymoma (ITET) and carcinoma showing thymus-like differentiation (CASTLE): CD5-positive neoplasms mimicking squamous cell carcinoma of the thyroid. *Histol Histopathol* 28: 543-556
13. El-Naggar AK, Lovell M, Killary AM, Clayman GL & Batsakis JG (1996): A mucoepidermoid carcinoma of minor salivary gland with t (11; 19) (q21; p13.1) as the only karyotypic abnormality. *Cancer Genet Cytogenet* 87: 29-33
14. Tonon G, Modi S, Wu L *et al* (2003): t (11; 19) (q21; p13) translocation in mucoepidermoid carcinoma creates a novel fusion product that disrupts a notch signaling pathway. *Nat Genet* 33: 208-213
15. 大石一行, 澁谷祐一, 河北直也, 尾崎和秀, 岡林孝弘(2012): 甲状腺の carcinoma showing thymus-like differentiation の1例. *日本臨床外科学会雑誌* 73: 1064-1069
16. 柴田雅央, 日比八束, 小川貴美雄, 清水佳美, 香川力, 岩瀬克己(2013): 胸腺様分化を示す癌 (ITET/CASTLE) の1例. *日本内分泌・甲状腺外科学会雑誌* 30: 232-236
17. 橘 智靖, 折田頼尚, 牧野琢丸, 清水藍子, 和仁洋治(2016): 術前診断が困難であった carcinoma showing thymus-like differentiation (CASTLE) の1例. *日本内分泌・甲状腺外科学会雑誌* 33: 184-188
18. 滝下照章, 門田伸也, 山下安彦, 山崎愛語(2010): 頸部外側に発生した carcinoma showing thymus-like differentiation (CASTLE) の1例. *頭頸部外科* 20: 167-172
19. 北野睦三, 杉谷 巖, 戸田和寿, 元井紀子, 藤本吉秀, 川端一嘉(2013): 気管浸潤と総頸動脈を3/4周取り囲み, 切除不能と思われた carcinoma showing thymus-like differentiation (CASTLE) の1例. *日本内分泌・甲状腺外科学会雑誌* 30: 156-159
20. 浦野 誠, 桐山諭和, 安倍雅人, 黒田 誠, 西尾知子, 加藤久幸, 櫻井一生(2007): 甲状腺 carcinoma showing thymus-like differentiation (CASTLE) の1例. *診断病理* 24: 212-216
21. 岩崎博幸(2007): 特集 癌診療に役立つ最新データ 2007-2008 II. 甲状腺癌 甲状腺癌の疫学に関する最新のデータ解説/特集. *臨床外科* 62(11): 39-46
22. Sun T, Wang Z, Wang J, Wu Y, Li D & Ying H (2011):

Outcome of radical resection and postoperative radiotherapy for thyroid carcinoma showing thymus-like differentiation. *World J Surg* 35: 1840-1846

23. Roka S, Kornek G, Schüller J, Ortmann E, Feichtinger

J & Armbruster C (2004): Carcinoma showing thymic-like elements – a rare malignancy of the thyroid gland.

Br J Surg 91: 142-145

A Case of Carcinoma Showing Thymus-Like Differentiation (CASTLE) of the Thyroid

Yuzuru INOUE¹, Shiro KOHI¹, Masato GOBARA¹, Fumi JODEN¹, Kei YABUKI¹, Takayuki TANOUE¹, Nagahiro SATO¹, Takefumi KATSUKI¹, Takahisa NAGATA^{1,3}, Kazunori SHIBAO¹, Masanori HISAOKA² and Keiji HIRATA¹

¹ *Department of Surgery 1, School of Medicine, University of Occupational and Environmental Health, Japan. Yahatanishi-ku, Kitakyushu 807-8555, Japan*

² *Department of Pathology and Oncology, School of Medicine, University of Occupational and Environmental Health, Japan. Yahatanishi-ku, Kitakyushu 807-8555, Japan*

³ *Department of Surgery, Aobadai Hospital. Wakamatsu-ku, Kitakyushu 808-0141, Japan*

Abstract : The case presented herein was a 70-year-old woman who had no complaint, but had a mass in the lower part of the right lobe of the thyroid detected by ultrasound (US). The US image of the tumor, measuring 13 mm in diameter, showed a low and heterogeneous internal echo level with calcification and an irregular margin. The tumor appeared to extend to the adjacent sternothyroid muscle, and cervical lymph node swelling was detected in a computer tomography (CT) image, but no metastatic lesion was found by positron emission tomography (PET)-CT. In a fine needle aspiration cytology of the tumor, papillary thyroid carcinoma was suggested because of the atypical epithelial cells having some changes other than intranuclear inclusion bodies. A subtotal thyroidectomy and central neck lymph node dissection were performed. The excised tumor was histologically composed of irregular nests or sheets of atypical squamoid epithelial cells with some ductal structures that leached to the sternothyroid muscle and involved the right lower parathyroid gland. Carcinoma showing thymus-like differentiation (CASTLE) was diagnosed histopathologically and immunohistochemically with the following immunohistochemical results: Cluster of differentiation 5 (CD5) (+), tumor protein p63 (p63) (+), KIT proto-oncogene receptor tyrosine kinase (c-KIT(CD117)) (+), thyroglobulin (-), and thyroid transcription factor-1 (TTF-1) (-). CASTLE is a rare carcinoma of the thyroid that architecturally resembles thymic epithelial tumors. Many CASTLE patients have been misdiagnosed as other carcinomas, such as anaplastic carcinoma, poorly differentiated carcinoma or squamous cell carcinoma of the thyroid. Immunohistochemical examination, including CD5 played an important role in the final diagnosis of CASTLE, although the distinction from diagnosis as squamous cell carcinoma or mucoepidermoid carcinoma in Hematoxylin-Eosin staining was challenging in our case. Nodal metastasis and perithyroidal tumor extension of CASTLE can predict its worse prognosis. Thus, at least careful follow-up studies are mandatory in cases of CASTLE.

Key words: carcinoma showing thymus-like differentiation, CASTLE, intrathyroid thymic carcinoma, ITTC, CD5.