鼻腔に生じた悪性筋上皮腫例

宇野 芳史・前田 学
斎藤 龍介・金谷 真

Malignant Myoepithelioma of the Nasal Cavity ; A Case Report

Yoshihumi Uno, Manabu Maeta, Ryusuke Saito and Makoto Kanatani
(Okayama Saiseikai General Hospital)

Malignant myoepithelioma was found in the nasal cavity of a 66-year-old woman who presented with a rapidly expanding tumor accompanied by episodes of epistaxis. The tumor was removed by an extended Denker's operation and studied by light and electron microscopy, including immunohistochemical staining. By light microscopy, the tumor appeared to be a poorly differentiated epithelial neoplasm of undetermined origin ; however, immunohistochemical examination showed myoepithelial differentiation with malignant potential, indicative of a nasal gland origin. To our knowledge, this is the first case of malignant myoepithelioma of the nasal cavity to be reported.

Key words: malignant myoepithelioma, nasal cavity, immunohistochemical examination

はじめに

筋上皮腫は、筋上皮細胞由来の稀な腫瘍であるが、頭頸部領域では唾液腺腫瘍の中で報告され、唾液腺腫瘍のうち1%以下といわれている¹⁾。大唾液腺の中では特に耳下腺に多く、多形腺腫の中に併発することもあると報告されている²⁾³⁾。その大半は良性であり、病理組織学的に悪性の像を示す悪性筋上皮腫は更に稀で、頭頸部領域に生じた悪性筋上皮腫は、現在までに7例が報告されているにすぎない^{2)~8)}。また、鼻腔に生じたものは、我々が渉猟し得た範囲では、現在までに2例報告されているが、いずれも良性腫瘍である⁹⁾¹⁰⁾。今回我々は、鼻腔内に発生した悪性筋上皮腫を経験したので、文献的考察を加え報告する。

症 例

症例：66歳、女性。

初診：平成4年8月17日。

主訴：左鼻出血，左鼻閉。

既往歴，家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：平成3年12月より，左鼻腔から少量の鼻出血が持続していたが，そのまま放置していた。鼻出血が持続し，鼻閉も出現してきたため，平成4年8月10日近くの耳鼻咽喉科医を受診，左鼻腔を充満する易出血性の腫瘍を指摘され，精査のため当科へ紹介された。

現症：全身所見としては特に異常は認められなかった。

局所所見：左鼻腔を充満する白色で表面が一部壊死を生じている比較的硬い易出血性の腫瘤が認められた(図1)。腫瘍が鼻腔を充満してい

たため、発生部位は明らかではなかったが、頸部リンパ節腫脹、頬部の腫脹圧痛などは認められなかった。

左鼻腔の腫瘍から行なった生検材料の病理組織検査では、中型類円形から多角形の腫瘍細胞の増殖が認められ、これら腫瘍細胞は蜂巣を作る傾向が伺えた。病理組織学的には末分化癌と診断されたが、olfactory neuroblastoma との鑑別が必要とされた。

画像診断：CT scan で、左鼻腔に局限した充実性の腫瘍陰影が認められた。下甲介は破壊され、鼻腔外側壁の骨は圧排されていたが、上

図1 初診時鼻腔所見
鼻腔を充満する易出血性の腫瘍(矢印)

顎洞への浸潤は認められなかった。また、腫瘍は一部篩骨蜂巣へ浸潤していたが、眼窩内側壁の骨欠損は認められなかった(図2 a, b)。

MRI 像では、T1 強調画像で鼻粘膜と同等の density を示し、T2 強調画像で high density を示す鼻腔を充満する腫瘍陰影が認められた。しかしながら、周囲組織への浸潤像や、頸部リンパ節転移の像は認められなかった(図3 a, b)。

画像所見その他の検査から、腫瘍は局所に局限していると考えられたため、腫瘍の確定診断および治療を兼ねて、平成4年9月30日全身麻酔下に左上顎洞拡大デンケル術を施行した。

手術所見：腫瘍は左鼻腔を充満し、上顎洞内側壁の骨は圧迫萎縮により一部消失していたが、上顎洞粘膜は正常で、腫瘍の浸潤像は認められなかった。上顎洞内側壁の骨を鼻腔底と鼻涙管起始部で削離断して鼻腔を観察すると、鼻腔内には壊死の強い腫瘍組織が充満していた。術中所見から、腫瘍は下甲介と考えられる部分から発生していたため、腫瘍を残存下甲介、下鼻道粘膜、鼻涙管とともに切除し、一塊として摘出した。術中出血量が750 ml とやや多かったため、400 ml の輸血を行ない、ガーゼタンポンにて圧迫止血を行ない手術を終了した。

病理組織像：摘出標本の病理組織検査では、腫瘍は鼻粘膜上皮下に存在しており、腫瘍細胞

a : 軸位断像

b : 冠状断像

図2 CT 像

の形は、類円形から紡錘形で、特別の配列を示すことなく密に増生していた。腫瘍細胞は特別な分化傾向を示唆する構造は認められなかったが、腫瘍組織内には一部鼻腺様構造が認められた(図4)。また、核分裂像は非常に多く認められた。酵素抗体法による検討が行なわれたが、S-100 蛋白は、腫瘍細胞全体で染色され、陽性所見を示し(図5a)、また、vimentin も陽性所見を示した(図5b)。Neurofilament, actin, desmin, myosin, keratin, Lysozyme, epithelial membrane antigen, leucocyte common antigen の各抗体を用いた検索ではいずれも陰性であった。

電顕像では、多数の腫瘍細胞の間にデスモゾーム様の接着装置が認められ、また複数の細胞を囲むような基底膜様物質がみられた(図6)。

以上より、鼻腺由来の悪性筋上皮腫と診断された。

経過：術後14日目より局所に 50 Gy のライナック術後照射が行なわれた。現在外来にて経過観察中であるが、局所再発、転移は認められず経過良好である。

考 察

頭頸部領域に発生する悪性筋上皮腫は、現在までに報告のあったものは、本報告を含めて8例にすぎず、非常に稀な疾患と思われる^{2)~8)}。

図3 MRI 像

図4 病理組織像(摘出標本：HE 染色)($\times 200$)
腫瘍細胞の一部に鼻腺様構造が認められる(矢印)

図5 病理組織像(摘出標本：免疫染色)
a : S-100 蛋白 ($\times 200$) b : vimentin ($\times 200$)

報告例の大半は、唾液腺に生じたもので、そのうち2例は多形腺腫に併発したものであった²⁾³⁾。鼻腔に生じた筋上皮腫は現在まで2例報告されているが、いずれも良性腫瘍で、悪性所見を示すものは認められない⁹⁾¹⁰⁾。

筋上皮腫は、光顕による腫瘍細胞の組織学的形態から、spindle cell type, plasmoid cell type および mixed cell type の3つに分類されている¹⁾。今回の我々の症例は、大多数の腫瘍細胞が紡錘形を示し、その細胞形態から、spindle cell type と考えられた。

近年、各種抗体を用いた免疫組織学的検討により、腫瘍細胞の由来がより明らかにされてきている¹¹⁾。筋上皮腫についても現在まで諸種の免疫組織学的検討が行なわれ、多くの症例でS-100蛋白, vimentin, actin に陽性反応を示し、anticytokeratin, antiepithelial membrane, carcinoembryonic antigen などの抗体に対しては陰性であると報告されている^{2)3)6)~10)}。今回の我々の症例も、actin には陰性であったが、S-100蛋白, vimentin には陽性反応を示した。また、keratin, epithelial membrane antigen, などには反応を示さず、過去の報告例と同様の結果を示した。更に、肉腫様構成を示す未分化な紡錘細胞よりなり、多くの核分裂像が認められ、病理組織学的には悪性筋上皮腫と考えられた。

悪性筋上皮腫は、現在までに7例が報告されているが、局所において進展を示した症例は認

められるものの、リンパ節転移が認められた症例は2例のみで⁵⁾⁷⁾、臨床的にはlow-grade malignancy に分類される疾患と考えられている。今回の我々の症例も、局所所見では比較的進展を示したものの、骨破壊あるいは周囲への浸潤は認められず、また、リンパ節転移も認められていない。

本腫瘍に対する治療としては、放射線感受性があり有効とする報告もあるが⁵⁾、大部分の報告では、手術療法が唯一有効とされている^{2)3)6)~10)}。今回の我々の症例も、基本的には手術療法を主体として行ない、術後照射を追加した。現在のところ再発もなく良好であるが、本疾患の報告例が少なく、特に鼻副鼻腔領域においては、我々の渉猟した限りでは本報告が最初であり、その予後については、必ずしも安心はできないと考えている。病理組織学的には悪性像を示しており、今後全身的にも厳重な経過観察を行なっていく予定である。

まとめ

鼻副鼻腔領域に発生した悪性筋上皮腫の1例を報告した。本疾患は頭頸部領域には非常に稀で、特に鼻副鼻腔領域に発生したものは、本例が最初である。

病理組織診断には、通常の光顕像および電顕像に加えて、免疫組織学的検索が有効であった。

治療方法としては、本症例では手術による摘出を行ない、追加治療として放射線治療を行なった。臨床的には比較的予後の良い疾患であるとされているが、病理組織学的には悪性腫瘍であり、悪性腫瘍として長期間の経過観察が必要であると考えられた。

本論文の要旨は、第55回耳鼻咽喉科臨床学会(平成5年7月、横浜)において発表した。

文 献

- 1) Sciubba JJ and Brannon RB : Myoepithelioma of salivary glands ; report of 23 Cases. Cancer 49 : 562~572, 1982.
- 2) Singh R and Cawson RA : Malignant myoepi-

図6 電顕像 (×27000)

- thelial carcinoma (myoepithelioma) arising in a pleomorphic adenoma of the parotid gland. *Oral Surg* **66** : 65~70, 1988.
- 3) Palma SD, Pilotti S and Rilke F : Malignant myoepithelioma of the parotid gland arising in a pleomorphic adenoma. *Histopathology* **19** : 273~275, 1991.
- 4) Stromeyer FW, Haggitt RC, Nelson JF et al : Myoepithelioma of minor salivary gland origin. *Arch Pathol* **99** : 242~245, 1975.
- 5) Crissman JD, Wirman JA and Harris A : Malignant myoepithelioma of the parotid gland. *Cancer* **40** : 3042~3049, 1977.
- 6) Dardick I : Malignant myoepithelioma of parotid salivary gland. *Ultrastruct Pathol* **9** : 163~168, 1985.
- 7) Ibrahim R, Bird DJ and Sieler MW : Malignant myoepithelioma of the larynx with massive metastasis spread to the liver ; an ultrastructural and immunocytochemical study. *Ultrastruct Pathol* **15** : 69~76, 1991.
- 8) Takeda Y : Malignant myoepithelioma of minor salivary gland origin. *Acta Pathol Jpn* **42** : 518~522, 1992.
- 9) Dardick I, Thomas MJ and Nostrand AWP : Myoepithelioma-New concepts of histology and classification ; a light and electron microscopic study. *Ultrastruct Pathol* **13** : 187~224, 1989.
- 10) Begin LR, Rochon L and Frenkiel S : Spindle cell myoepithelioma of the nasal cavity. *Am J Surg Pathol* **15** : 184~190, 1991.
- 11) 森永正二郎 : 耳下腺腫瘍の免疫組織化学. 耳下腺腫瘍(奥田 稔, 金子敏郎編). 文光堂, 東京, 1987.
- (原稿受付: 平成5年8月30日
原稿採択: 平成5年10月19日
別刷請求先: 宇野芳史
〒700 岡山市伊福町1-17-18
岡山済生会総合病院耳鼻科)