口蓋に発生した筋上皮腫の1例

神出敏影・古賀賢三郎・木下基司・斎藤輝海
外山正彦*・高橋洋平**

A case of myoepithelioma of the palate

Toshikage JINDE・Kenzaburoh KOGA・Motoshi KINOSHITA
Terumi SAITO・Masahiko TOYAMA*・Yohei TAKAHASHI**

Abstract: Myoepithelioma is a rare tumor (incidence less than 1 % of all salivary gland tumors). We report a case of myoepithelioma of the hard palate.

A 15-year-old man complained of a painless mass on the palate. There was a well-circumscribed swelling, measuring 25mm in diameter, on the hard palate. It was dark blue and had an elastic soft consistency. Sagittal magnetic resonance images revealed an oval mass with iso-intensity on T1-weighted images and medium high intensity on T2-weighted images. The mass pressed the hard palate toward the nasal cavity, but a sheet of bone intervened between the mass and the nasal floor. The preoperative histopathological diagnosis, based on examination of an incisional biopsy specimen, was monomorphic adenoma.

With the patient under general anesthesia, the tumor was removed subperiosteally with a 5-mm safety margin of mucosa. The osseous palate was hollow, but there was no bone destruction. It was therefore not resected. The tumor was 20mm in diameter and surrounded by a thin fibrous membrane.

Microscopically, the tumor consisted of plasmacytoid and spindle-shaped cells with round eccentric nuclei surrounded by abundant homogenous eosinophilic cytoplasm in a fibrous stroma.

Immunohistochemical studies revealed positive reactions for cytokeratin, vimentin, and S-100 protein in the tumor cells.

Finally, the postoperative histopathological diagnosis was myoepithelioma (combination of plasmacytoid and spindle-shaped cells).

Wound healing was good, and there was no evidence of recurrence as of 3 years after the operation.

Key words: myoepithelioma (筋上皮腫), plasmacytoid cell (形質細胞様細胞), spindle-shaped cell (紡錘形細胞), hard palate (硬口蓋), magnetic resonance imaging (MR 検査)

半田市立半田病院歯科口腔外科
(主任: 古賀賢三郎部長)

*愛知学院大学歯学部歯科放射線学講座
(主任: 有地榮一郎教授)

**半田市立半田病院中央臨床検査科
(主任: 榊原 啓部長)

Division of Oral and Maxillofacial Surgery, Handa

Municipal Hospital (Chief: Dr. Kenzaburoh Koga)

*Department of Oral and Maxillofacial Radiology,
School of Dentistry, Aichi-Gakuin University
(Chief: Prof. Eichiro Arijii)

**Division of Central Clinical Laboratory, Handa
Municipal Hospital (Chief: Dr. Akira Sakakibara)

受付日: 平成9年10月28日

写真1 初診時口腔内写真
右硬口蓋部に半球状腫瘍を認める

写真3 摘出物写真
腫瘍底面（鼻腔側面）は薄い被膜
にて覆われている

写真2 MR画像
左：T1強調画像 右：T2強調画像

写真4 病理組織像（H-E染色）
（左：10×2.5倍 右：40×5倍）
形質細胞様細胞と紡錘形細胞が混在している

緒 言

筋上皮腫は、筋上皮細胞由来の腫瘍細胞のみからなる単構造の腫瘍で、発生頻度は唾液腺腫瘍中1%以下であり、比較的まれであるとされる。今回われわれは、生検にて単形性腺腫と診断された口蓋腫瘍に対し摘出術を施行し、精査により筋上皮腫と診断された症例を経験したので報告する。

症 例

患 者：15歳、男性。

初 診：1994年3月■日。

主 訴：右口蓋部の腫脹。

既往歴・家族歴：特記事項なし。

現病歴：半年前より右口蓋部に小腫瘍を自覚したが、大きさに変化がないため放置していた。歯科治療にて近在歯科受診時、同部の腫瘍を指摘され当科に紹介初診となった。

現 症：右硬口蓋部に直径25mmの半球状で紫青色、弾性軟の腫瘍を認めた（写真1）。

MR所見：矢状断にて硬口蓋部にT1強調画像で筋肉と同程度の信号、T2強調画像ではやや高信号を示す、内部のほぼ均一な楕円形腫瘍が骨口蓋を鼻腔側へ

圧迫する像を認めたが、鼻腔底との間には一層の骨が介在していた（写真2）。

臨床診断：硬口蓋部唾液腺腫瘍の疑い。

処置および経過：生検により単形性腺腫の診断を得た。1994年5月■日、全身麻酔下に腫瘍切除術を施行した。すなわち口蓋粘膜においては安全域5mmにて切開し、骨膜下で腫瘍を切除した。骨膜と骨との剥離は容易であった。骨口蓋は腫瘍にて鼻腔側へ圧迫され陥凹していたが、骨破壊は認めなかった。創面は開放創とした。

切除物所見：直径約20mmの卵形で被膜によって被包されており、骨膜側に腫瘍の浸潤は認めなかった。創面は灰白色充実性であった（写真3）。

病理組織学的所見：粘膜下に線維性結合組織で被包された大小不規則な胞巣を形成する境界明瞭な充実性腫瘍を認めた。腫瘍細胞の胞体は好酸性で、核はやや偏在し大きく核小体は明瞭、クロマチンは粗造でやや

富んでいた。腫瘍はこの形質細胞様細胞と紡錘形細胞が混在していた(写真4)。

免疫組織化学的には cytokeratin, vimentin, S-100 蛋白にて陽性所見を示したが, actin, desmin は疑陽性, epithelial membrane antigen は陰性であった。

病理組織学的診断: 筋上皮腫 (plasmacytoid と spindle-shaped の混在型)

考 察

筋上皮腫は、筋上皮細胞由来の腫瘍細胞のみからなる比較的、単構造の腫瘍で、1943年に Sheldon¹⁾ が報告したのが始まりとされる。腫瘍性筋上皮細胞を含むことにより、多形性腺腫と深い関連性があるとされるが、軟骨様構造が認められないことや、導管上皮への分化が見られないことが多形性腺腫と異なる。

WHO の旧分類では筋上皮腫は多形性腺腫の一亜型として取り扱われていたが、病理学的に多形性腺腫または単形性腺腫のいずれに分類するか議論され、1991年の WHO 新分類では単形性腺腫の概念が排除され、多形性腺腫から独立して腺腫の中に分類された。

筋上皮腫の発生頻度は比較的まれで、諸家の報告からは全唾液腺腫瘍の1%以下とされている。1983年～1996年の当科における筋上皮腫の発生頻度は唾液腺腫瘍49例中1例(2.0%)であり、多形性腺腫の31例(63.3%)と比べるとかなり低く、諸家の報告とほぼ一致するものと考えられる。しかし疾患の概念が比較的新しく、その診断についても多少の混乱があったため、今までに誤診されたり多形性腺腫と診断された可能性が指摘されている²⁾。今後は WHO の分類基準に明記されたことにより、筋上皮腫と診断される症例が増えることも考えられる。

免疫組織化学的には、WHO の分類³⁾ では S-100 蛋白と actin, または myosin の陽性が筋上皮細胞の証明になるとされるが、二階⁴⁾ は、actin, myosin は筋上皮の絶対的マーカーとはならず、超微的に腫瘍性筋上皮細胞とみなされる細胞でもしばしば陰性結果が得られると報告している。本症例においては actin は疑陽性であったが、筋上皮性マーカーとされる cytokeratin, vimentin, S-100 蛋白⁴⁾ が陽性所見を示したことより筋上皮腫と診断した。

好発部位は、耳下腺、口蓋小唾液腺であり、顎下腺の発生例は少ないとされる。発症年齢は20～60歳代に多い。性差は特に認められず、大きさも7～77mmと多彩で、通常は被膜で覆われている⁵⁾。

組織学的には spindle-shaped cell type, plasmacytoid cell type, epithelioid cell type, clear cell type およびそれらの混在型に分けられる³⁾。これら筋上皮腫の組織型とその性質については各組織型の間に差がないとされてきたが、川辺⁵⁾によると、耳下腺には spindle-shaped cell type が、口蓋には plasma-

cytoid cell type が多く、また前者は平均年齢51歳に対し、後者は35歳と若年での発生が多いとされる。本症例は15歳男性で、口蓋小唾液腺に発症した20mm 大の卵形の腫瘍で、組織型は plasmacytoid と spindle-shaped の混在型であった。

筋上皮腫の臨床像は多形性腺腫と特別な差異はないが、多形性腺腫と比較してより増殖傾向が強く、悪性転化を示すこともあるといわれている³⁾。また症例数は少ないものの再発例も報告されている⁶⁾。このため、手術に際しては単なる核出術ではなく周囲健常組織を含めた切除が必要という意見²⁾がある一方、良性の唾液腺腫瘍に準じて外科的に摘出を行えば十分という意見⁷⁾もある。

本症例は生検時に筋上皮腫と診断されていなかったため、口腔粘膜については5mmの安全域を設けたが、顎骨の部分切除は施行しなかった。手術所見からも骨膜下にて容易に腫瘍が摘出でき、骨破壊も認めなかったため、拡大切除目的の再手術は施行しなかった。術後3年にて再発を認めず経過良好であるが、今後も注意深い経過観察が必要であると考えている。

結 語

15歳男性の右硬口蓋部に発生したまれな筋上皮腫の1例を経験したので、若干の考察を加えて報告した。筋上皮腫は再発や悪性化の報告もあり、術後の経過観察が重要と考えられた。

引 用 文 献

- 1) Sheldon, M.H.: So-called mixed tumors of the salivary glands. Arch Pathol 35: 1-20 1943.
- 2) 田淵経司, 浅野重之, 他: 顎下腺筋上皮腫の1症例. 耳喉頭頸 68: 72-75 1996.
- 3) Seifert, G.: Histological typing of salivary gland tumours.: WHO International Histological Classification of Tumours. 2nd Ed, Springer-Verlag, Berlin, 1991, p12.
- 4) 二階宏昌, 小川郁子, 他: 唾液腺腫瘍の免疫組織化学-腫瘍性筋上皮の染色所見を中心に-. 病理と臨床 7: 574-581 1989.
- 5) 川辺良一, 増田元三郎, 他: 小唾液腺の plasmacytoid myoepithelioma -軟口蓋に生じた1症例とその文献的考察-. 日口外誌 37: 1055-1062 1991.
- 6) El-Naggar, A., Batsakis, J.G., et al.: DNA content and proliferative activity of myoepitheliomas. J Laryngol Otol 103: 1192-1197 1989.
- 7) Sciubba, J.J. and Brannon, R.B.: Myoepithelioma of salivary glands. Cancer 49: 562-572 1982.