軟口蓋に発生した悪性筋上皮腫の1例

国府田英敏・柿澤 卓・高野 正行
山 満・横山 葉子・橋本 貞充*

A case of malignant myoepithelioma of the soft palate

Hidetoshi KODA · Takashi KAKIZAWA · Masayuki TAKANO
Mitsuru YAMA · Youko YOKOYAMA · Sadamitsu HASHIMOTO*

Abstract: A malignant myoepithelioma arising in the soft palate of a 63-year-old woman is reported. On light microscopy, the tumor was found to be composed of myoepithelial cells with clear cytoplasm and appeared to be malignant. These cells were partially encapsulated, but focally invaded the capsule and adjacent salivary gland tissue. Immunohistochemical studies showed positive staining for S-100 protein and vimentin and negative staining for cytokeratin, GFAP, amylase, and α -smooth muscle actin in the tumor cells. A review of this case and existing reports indicates that malignant myoepitheliomas exhibit a wide range of histological characteristics.

Key words: malignant myoepithelioma (悪性筋上皮腫), soft palate (軟口蓋), clear cell (淡明細胞), immunohistochemical examination (免疫組織化学的検査)

緒 言

悪性筋上皮腫は非常にまれな腫瘍で、WHO の唾液腺腫瘍分類 (1991) では、腺腫の悪性腫瘍に含まれ、多形性腺腫内癌腫と区別されている¹⁾。耳下腺に好発し、軟口蓋の発生例の報告はきわめて少ない。

今回われわれは軟口蓋に発生した悪性筋上皮腫の1例を経験したので報告する。

症 例

患 者：63歳，女性。
初 診：1996年3月■。
主 訴：軟口蓋右側の腫瘤。

家族歴：特記事項なし。

既往歴：8年前より一過性心房細動，早期興奮症候群の診断でアミサリン® (塩酸プロカインアミド製剤) を服用している。

現病歴：1996年2月中旬より軟口蓋右側に大豆大腫瘤を自覚していたが放置していた。同年3月■日，歯科開業医を受診した際に精査を勧められ，当科を紹介された。

現 症：

全身所見：体格中等度で栄養状態良好。頸部リンパ節の腫脹は認めなかった。

局所所見：軟口蓋右側に15×15mmの中心部が陥凹した膨隆を認めた。触診において，弾性硬の無痛性腫瘤を触知した (写真1)。

X線検査所見：オルソパントモグラムおよび断層X線写真において，異常所見を認めなかった。

CTおよびMR所見：軟口蓋右側に均一な濃度に描画された腫瘤を認めた。

病理組織検査：1996年3月■，腫瘍中央部より生検を行った結果，淡明な細胞質をもつ細胞が，線維性結合織からなる間質をともなって浸潤増殖を示す像が観察された。

東京歯科大学水道橋病院口腔外科

(主任：柿澤 卓助教授)

*東京歯科大学病理学講座

(主任：下野正基教授)

Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
Suidoubashi Hospital, Tokyo Dental College
(Chief: Associate Prof. Takashi Kakizawa)

*Department of Pathology, Tokyo Dental College
(Chief: Prof. Masaki Shimono)

受付日：平成9年12月22日

図1 手術の模式図(斜線:腫瘍)

写真3 病理組織像(H-E染色, $\times 400$)

写真1 初診時の口腔内写真

写真4 病理組織像
(免疫組織化学染色, S-100蛋白, $\times 100$)

写真2 病理組織像(H-E染色, $\times 40$)

写真5 病理組織像
(免疫組織化学染色, ビメンチン, $\times 100$)

臨床診断：悪性唾液腺腫瘍。

処置および経過：1996年5月■日、全身麻酔下で腫瘍切除術を行った。腫瘍周囲に5 mm以上の安全域を確保し、全周にわたり粘膜切開を行った。右側口蓋突起後縁と「7」を含む歯槽突起の骨切りを行い、鼻腔底および上顎洞底を含めて一塊として切除した（図1）。鼻腔、上顎洞穿孔部には抗生物質軟膏ガーゼを挿入し、口蓋プレートを頬骨弓に懸垂固定した。術後1年で穿孔部を含む顎義歯を作製した。術後1年8か月を経過し、再発の徴候は認められない。

病理組織学的所見：淡明な細胞質をもつ腫瘍細胞が、線維性結合織からなる間質を伴って浸潤性に増殖していた。腫瘍細胞の核はクロマチンに濃染し、核分裂像が観察された。健常組織とは線維性被膜により境界されていたが、一部では被膜外に増殖していた。骨組織への浸潤は認めなかった（写真2, 3）。

組織化学的所見：細胞質内にはPAS強陽性でジアスターゼ消化性の豊富なグリコーゲン顆粒が認められた。

免疫組織化学的所見：S-100蛋白、ビメンチンに陽性で、サイトケラチン、GFAP (glial fibrillary acidic protein)、唾液アミラーゼ、 α 平滑筋アクチンには陰性であった（写真4, 5）。

病理組織学的診断：悪性筋上皮腫。

組織学的には切除標本断端に腫瘍細胞は認めず、腫瘍は完全に切除されたと判断した。

考 察

筋上皮腫の発生頻度は唾液腺腫瘍の1%以下といわれ²⁾、悪性例は海外の報告を含めてもきわめて少ない。好発部位は耳下腺で、軟口蓋の報告例は、自験例を含めて3例のみである^{3, 4)}。

腫瘍性筋上皮細胞には、紡錘形細胞や形質細胞様細胞があり、その他に細胞質の明るい淡明細胞や、類円形・多角形細胞を主体とするものもみられる^{2, 5)}。悪性筋上皮腫の細胞形態も良性例に類似している。自験例は淡明細胞を主体としており、浸潤増殖傾向と異型性から悪性筋上皮腫瘍と判断した。

悪性筋上皮腫は免疫組織化学的検査において、S-100蛋白、ビメンチン、サイトケラチン、GFAP、アクチンなどに対して陽性を示すが、症例により染色性はさまざまで、必ずしもすべてに陽性を示すわけではない^{1, 6-8)}。これは、腫瘍性筋上皮細胞が正常筋上皮細胞の性格をすべて兼ね備えるとは限らず、異常な細胞分化や化生によって修飾されているためといわれている⁹⁾。したがって腫瘍性筋上皮細胞の判定は、いくつかのマーカーの免疫組織化学的局在と形態学的所見を組み合わせで行われている。自験例ではS-100蛋白、ビメンチンに陽性を示したのみであった。

悪性筋上皮腫は局所破壊性を示すが、遠隔転移はまれといわれている¹⁾。しかし、転移例の報告もあり^{5, 10)}、術後の経過観察には注意を要する。本腫瘍に対する治療法は、他の腺系悪性腫瘍に準ずる。すなわち放射線療法や化学療法の効果は少なく、十分な安全域を設定した手術療法が主体となる。自験例では浸潤増殖を示したものの、骨破壊やリンパ節転移を疑う所見は認められなかったため、手術療法のみを行った。現在再発もみられず経過良好であるが、今後も厳重な経過観察を行っていく予定である。

結 語

軟口蓋に発生した悪性筋上皮腫の1例を経験したので、文献的考察を加え報告した。

本論文の要旨は、第15回日本口腔腫瘍学会総会（平成7年1月、北九州）において発表した。

引 用 文 献

- 1) Seifert, G.: Histological typing of salivary gland tumours. 2nd Ed, Springer-Verlag, Berlin, 1991.
- 2) Sciubba, J.J. and Brannon, R.B.: Myoepithelioma of salivary glands. *Cancer* 49: 562-572 1982.
- 3) 新宅雅幸, 箕山 学: 小唾液腺悪性筋上皮腫の1例. *癌の臨床* 40: 983-987 1994.
- 4) 中村雅哉, 須永義市, 他: 悪性唾液腺筋上皮腫の1例. *日本臨床細胞学会雑誌* 35: 562-566 1996.
- 5) Crissman, J.D., Wirman, J.A., et al.: A malignant myoepithelioma of the parotid gland. *Cancer* 40: 3042-3049 1977.
- 6) Singh, R. and Cawson, R.A.: Malignant myoepithelial carcinoma (myoepithelioma) arising in a pleomorphic adenoma of the parotid gland. *Oral Surg* 66: 65-70 1988.
- 7) Palma, S.D., Pilotti, S., et al.: Malignant myo-epithelioma of the parotid gland arising in a Pleomorphic adenoma. *Histopathology* 19: 273-275 1991.
- 8) 篠田 豊, 連 利隆, 他: 口蓋に発生した悪性筋上皮腫の1例. *日口外誌* 42: 427-429 1996.
- 9) 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.
- 10) Ibrahim, R., Bird, D.J., et al.: Malignant myoepithelioma of the larynx with massive metastatic spread to the liver; an ultrastructural and immunocytochemical study. *Ultrastruct Pathol* 15: 69-76 1991.