頬粘膜部に発生した胞巣状軟部肉腫の1例

中嶋正博・森田章介・蠅庭秀也
窪 寛仁・濱本和彦・小川文也

A case of alveolar soft-part sarcoma of the buccal mucosa

Masahiro NAKAJIMA・Shosuke MORITA・Hideya HAENIWA
Hirohito KUBO・Kazuhiko HAMAMOTO・Fumiya OGAWA

Abstract: Alveolar soft-part sarcoma is a rare malignant neoplasm of uncertain origin. We report a case of alveolar soft-part sarcoma arising in the right buccal mucosa in a 31-year-old woman.

The tumor measured 12×13×10mm. It was elastic soft and had ulceration on the surface. A granular cell tumor was suspected on examination of a biopsy specimen. The tumor was removed with the surrounding tissues. Histologically, the tumor consisted of large cells with eosinophilic cytoplasm. The cells showed distinct atypia and a nest-like arrangement.

PAS-positive diastase-resistant needle crystals were seen in the cytoplasm. Alveolar soft-part sarcoma was the final diagnosis. There has been no evidence of local recurrence or distant metastasis as of 1 year 6 months after operation.

Key words: 胞巣状軟部肉腫 (alveolar soft-part sarcoma), 悪性腫瘍 (malignant tumor), 頬粘膜 (buccal mucosa)

緒 言

胞巣状軟部肉腫は1952年 Christopherson¹⁾らによって最初に報告された組織由来の不明なまれな腫瘍である1994年のWHO分類²⁾では Miscellaneous tumours (Malignant)に分類されている。本腫瘍の口腔領域での発生はきわめてまれであるが、今回われわれは頬粘膜部に発生した1例を経験したので報告する。

症 例

患 者: 31歳, 女性。
初 診: 1997年10月■日。
主 訴: 右側頬粘膜部の腫瘍。
既往歴: 10年前扁桃摘出, 1年前椎間板ヘルニアに罹患。
家族歴: 特記事項なし。
現病歴: 1997年8月初旬, 右側頬粘膜部に小豆大の腫瘍を自覚したが, 無痛性のため放置していた。10月頃より腫瘍の増大と接触痛が生じてきたため, 近医歯科を受診したところ紹介され来院した。
現 症: 顔貌の非対称性はなく, 所属リンパ節の腫脹,

圧痛は認められなかった。口腔内は 6 5 相当部の頬粘膜部に12×13×10mmの半球状の限局した腫瘍を認めた。腫瘍の表面は帯黄白色を呈し, 一部にびらん, 潰瘍が認められた(写真1)。また腫瘍は弾性軟, 可動性で, 周囲組織および骨膜との癒着はなかったが, 基部に軽度の硬結を触知した。

臨床診断: 頬粘膜部腫瘍の疑い。

処置および経過: 1997年10月■日生検を行った。病理組織学的に顆粒細胞腫が疑われたが, 核小体が大きな細胞や核分裂像も散見され確定診断にはいたらなかった。1997年12月■日局所麻酔下に数mmの周囲健康組織を含めて腫瘍を切除した。しかし病理組織学的に胞巣状軟部肉腫と診断され, 組織学的に安全域が不十分だったため, 1998年1月■日全身麻酔下に腫瘍と隣接していた組織を骨膜も含め約2cmの安全域を設定して, 周囲組織の追加切除を行い, 植皮術を行った。なお, 追加切除後の病理組織学的検索においては腫瘍細胞は認められなかった。また追加切除前に⁶⁷Gaおよび^{99m}TcシンチグラムやCTによる全身の検索を行ったが, 遠隔転移は認められなかった。現在術後1年6か月を経過したが, 局所再発および遠隔転移も認められず経過良好である。

切除標本の肉眼的所見: 切除物の大きさは18×13×10mmで, 弾性軟であった。断面は充実性で灰白色を呈していた(写真2)。

大阪歯科大学口腔外科学第2講座
(主任: 覚道健治教授)
Second Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Osaka Dental University (Chief: Prof. Kenji Kakudo)
受付日: 平成11年9月21日

写真1 初診時の口腔内写真
頬粘膜部に半球状の限局した腫瘍が認められる。

写真3 病理組織像
(H-E 染色標本, 弱拡大)
腫瘍細胞が胞巣状に増殖している。

写真5 病理組織像
(PAS 染色標本, 強拡大)
PAS 反応陽性・ジアスターゼ耐性の針状結晶 (矢印)

写真2 切除標本剖面
剖面は充実性、灰白色を呈している。

写真4 病理組織像
(H-E 染色標本, 強拡大)
異型性の強い、好酸性の胞体を有する腫瘍細胞が認められる。

病理組織学的所見：H-E 染色標本では多数の大型の腫瘍細胞が胞巣状に増殖し、間質には線維性結合組織と多数の毛細血管が認められた。腫瘍細胞は好酸性の胞体を有し、核は異型性が強く、核小体が明瞭にみられた (写真3, 4)。また PAS 染色標本では腫瘍細胞内に PAS 陽性、ジアスターゼ耐性の針状結晶が認められた (写真5)。なお S-100 蛋白免疫染色は陰性であった。

病理組織診断：胞巣状軟部肉腫。

考 察

胞巣状軟部肉腫の組織起源は今だ不明であるが、横紋筋肉腫特殊型、傍神経節腫、筋原腫瘍あるいは神経原腫瘍といわれている³⁾。最近では免疫組織学的検索より、筋原説が報告されている⁴⁾が、否定的な意見もあり確定にはいたっていない。本腫瘍は若い成人に多く、好発部位については Lieberman ら⁵⁾は1923年から1986年までの63年間に102例を経験し、四肢の骨格筋や筋膜、特に臀部、大腿部に多く、口腔領域では舌に3例 (3.2%) みられたと述べている。しかし本腫瘍の口腔領域での発生頻度はきわめてまれであり、今回われわれが1952年から1998年までの間に検索し得た症例は20例のみであった (表1)^{1), 5~19)}。これらの発生部位

は舌13例、口底3例、頬粘膜2例、下顎2例で、舌が最も多かった。病理組織学的には、異型性の強い好酸性の胞体を有する腫瘍細胞が、毛細血管に富む線維性結合組織で囲まれた胞巣を形成しながら増殖する特徴を有している。鑑別を要する疾患としては悪性顆粒細胞腫、傍神経節腫や腎癌の転移性腫瘍などがあげられる。本腫瘍は PAS 染色で細胞質内に PAS 陽性を示す特徴的な針状の結晶構造が認められ、鑑別診断は比較的容易であるといわれている³⁾。自

験例でもこの結晶構造が認められた。電顕写真でも細胞質内に明瞭な格子状の構造を示す結晶がみられることから、本腫瘍における電顕の検索も診断的価値が高いといわれている。また免疫組織化学的には顆粒細胞腫は S-100 蛋白陽性であるのに対して、本腫瘍では一定の傾向がみられず、Lieberman ら⁵⁾は14例中8例が陽性、6例が陰性であったと述べている。自験例では S-100 蛋白陰性であった。

本腫瘍は原発巣の完全切除ができれば局所再発は少ないとされている。自験例においては初回手術で組織学的に十分な安全域がみられなかったため追加切除を行った。また腫瘍の大きさと再発、転移には関係がみられ、腫瘍径が5 cm 以上では再発、転移率ともに高いといわれている¹⁶⁾。転移部位としては肺、脳が多い。なお Lieberman ら⁵⁾は原発巣の大きさが5 cm 以下では転移が少なく、初診時年齢が高いほど転移の頻度が高かったと報告している。本腫瘍に対する治療法は外科的切除がほとんどであるが、術後の化学療法や放射線治療が行われ²⁰⁾、化学療法は遠隔転移の防止に効果があるともいわれている¹⁷⁾。自験例では外科的切除のみで治療を終了し、定期的に CT やシンチグラム検査を行い経過を観察しているが、現在まで再発、転移を認めていない。本腫瘍の生存率は Lieberman ら⁵⁾によると5

表1 口腔領域における胞巣状軟部肉腫の報告例 (1952~1998)

	報 告 者	報告年	部位	性別	年齢	治 療 法	転 帰
1	Christopherson ら ¹⁾	1952	舌	女	12	切 除	5年 生存
2	Caldwell ら ⁶⁾	1956	舌	男	4	切 除	1年 生存
3	Vakil ら ⁷⁾	1963	舌	女	10	切 除	6か月 死亡
4	加藤 ⁸⁾	1967	頬粘膜	男	58	化療+放射線	2か月 死亡
5	Olson ら ⁹⁾	1976	舌	女	5	切 除	2年 生存
6	深井 ¹⁰⁾	1972	口 底	男	16		死亡
7	深井 ¹⁰⁾	1972	口 底	男	58		死亡
8	Ramanjaneyulu ら ¹¹⁾	1977	舌	女	12	放 射 線	3年 生存
9	Makino ら ¹²⁾	1979	頬粘膜	男	17	切除+化療+放射線	1年 生存
10	Spector ら ¹³⁾	1979	舌	女	17	切 除	
11	Komori ら ¹⁴⁾	1984	舌	女	11	切 除	5年 生存
12	Sawyer ら ¹⁵⁾	1985	口 底	男	16	切 除	6か月 生存
13	Evans ら ¹⁶⁾	1985	下 顎	男	29	切除+化療	13か月 死亡
14	Lieberman ら ⁵⁾	1989	舌 (3例)				
15	Takita ら ¹⁷⁾	1990	舌	男	19	切除+化療	3年 生存
16	Ooi ら ¹⁸⁾	1993	舌	男	21	切 除	4か月 生存
17	Marker ら ¹⁹⁾	1995	下 顎	女	17	切 除	19年 生存
18	Hunter ら ⁴⁾	1998	舌	女	3	切 除	5年 生存

年累積生存率は62%, 10年では43%, Evans ら¹⁶⁾ は粗生存率46%, 古屋²¹⁾ は5年累積生存率69.8%と報告している。しかし本腫瘍の発育は比較的緩慢で、経過が長いといわれ、長期経過後に再発、転移がみられることもしばしばあるため、今後も長期にわたり経過観察を行う予定である。

文 献

1) Christopherson, W.M., Foote, F.W., et al.: Alveolar soft-part sarcoma structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis. *Cancer* 5: 100-111 1952.

2) Weiss, S.W.: *Histological Typing of Soft Tissue Tumors*. 2nd Ed, WHO Geneva, 1994, p48-49.

3) 石川栄世, 遠城寺宗知 編: 軟部腫瘍アトラス. 文光堂, 東京, 1989, 244-245頁.

4) Hunter, B.C., Devaney, K.O., et al.: Clinicopathological consultation alveolar soft part sarcoma of the head and neck region. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 107: 810-814 1998.

5) Lieberman, P.H., Brennan, M.F., et al.: Alveolar soft-part sarcoma. A clinico-pathologic study of half a century. *Cancer* 63: 1-12 1989.

6) Caldwell, J.B., Hughes, K.W., et al.: Alveolar soft-part sarcoma of the tongue: report of case. *J Oral Surg* 14: 342-345 1956.

7) Vakil, V.V. and Sirsat, M.V.: The Natural history of alveolar soft-part sarcoma. *J Path Bacteriol* 6: 19-25 1963.

8) 加藤譲治, 石田尚身: Alveolar soft-part sarcoma の口腔症状 (剖検所見を含めて). *日口外誌* 13: 2-4 1967.

9) Olson, R.A.J., Perkins, K.D., et al.: Alveolar soft-part sarcoma in the oral cavity: report of case. *J Oral Surg* 34: 73-76 1976.

10) 深井孝治, 箭内敬子, 他: 生検診断を誤った alveolar soft part sarcoma の2剖検例. *杏林医会誌* 3: 65-76 1972.

11) Ramanjaneyulu, P.: Pathologic quiz case 2. *Arch Otol* 103: 438-440 1977.

12) Makino, Y.: A clinicopathological study on soft tissue tumors of the head and neck. *Acta Path Jap* 29: 389-408 1979.

13) Spector, R.A., Travis, L.W., et al.: Alveolar soft part sarcoma of the head and neck. *The Laryngoscope* 89: 1301-1306 1979.

14) Komori, A., Takeda, Y., et al.: Alveolar soft-part sarcoma of the tongue. report of a case with electron microscopic study. *Oral Surg* 57: 532-539 1984.

15) Sawyer, D.R., Ajagbe, H.A., et al.: Alveolar soft-part sarcoma of the oral cavity. report of a case. *J Oral Medicine* 40: 139-141 1985.

16) Evans, H.L.: Alveolar soft-part sarcoma. a study of 13 typical examples and one with a histologically atypical component. *Cancer* 55: 912-917 1985.

17) Takita, M., Morishita, M., et al.: Alveolar soft-part sarcoma of the tongue. *Int J Maxillofac Surg* 19: 110-112 1990.

18) Ooi, L.P.J.L., Sim, C.S., et al.: Alveolar soft part sarcoma of the tongue a case report. *Aust N Z J Surg* 63: 240-242 1993.

19) Marker, P., Jensen, M.L., et al.: Alveolar soft-part sarcoma of the oral cavity: report of a case and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 53: 1203-1208 1995.

20) Sherman, N., Vavilala, M., et al.: Radiation therapy for alveolar soft-part sarcoma. *Medical and Pediatric Oncology* 22: 380-383 1994.

21) 古屋光太郎, 網野勝久: 悪性軟部腫瘍の分類とその治療成績. *癌と化学療法* 6: 513-521 1979.