口蓋に生じた筋上皮腫の1例

藤本佐千恵・早津良和・水柿雄三
篠崎文彦

A case of myoepithelioma of the palate

Sachie FUJIMOTO・Yoshikazu HAYATSU・Yuzo MIZUGAKI
Fumihiko SHINOZAKI

Abstract: Myoepithelioma is a rare tumor accounting for less than 1 % of all salivary gland tumors. Clinically, myoepitheliomas present as slow-growing, painless masses and cannot be distinguished from pleomorphic adenomas.

We report a case of myoepithelioma of the palate. The patient was a 35-year-old man who had a painless mass on the palate. On magnetic resonance imaging, the mass showed slight high signal intensity on T1-weighted images enhanced by gadolinium-DTPA and high signal intensity on T2-weighted images. The tumor was surgically removed under general anesthesia. The tumor was well encapsulated by a fibrous membrane. Histologically, the tumor was composed mainly of plasmacytoid cells with eccentric nuclei. Immunohistochemical studies revealed positive reactions for S-100 protein and cytokeratin in the tumor cells. Postoperative observation has revealed no recurrence, as of 1 and a half year after the operation.

Key words: myoepithelioma (筋上皮腫), plasmacytoid cells (形質細胞様細胞), palate (口蓋), magnetic resonance imaging (MRI)

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、比較的まれな唾液腺腫瘍である。これまで分類に議論があったが、1991年のWHO分類¹⁾で多形性腺腫と区別され、筋上皮腫として独立して取り扱われるようになった。

今回、われわれは口蓋に発生した筋上皮腫の1例を経験したので報告する。

症例

患者：35歳、男性。

初診：1998年10月■。

主訴：右側硬口蓋から軟口蓋にかけての腫瘤。

既往歴、家族歴：特記すべき事項なし。

現病歴：初診4～5年前より右口蓋部の腫瘤を自覚していたが、痛みなどの症状がないため放置していた。1998年

10月、う歯治療のため受診した近くの歯科にて、右口蓋部の腫瘤を指摘され、当科を紹介された。

現症：右硬口蓋から軟口蓋にかけて、大きさ3.5×2.5 cmで、類円形で半球状の境界明瞭な腫瘤を認めた(写真1)。腫瘤表面は平滑で、わずかに発赤があった。弾性軟で、圧痛は認めなかった。

MRI所見：右硬口蓋から軟口蓋にかけて、T1強調画像で筋肉よりやや高信号で、T2強調画像で高信号を示し、造影MRIで強く造影された内部のほぼ均一な類円形の腫瘤像を認めた(写真2)。その大きさは20×20×18mmで、周囲に被膜様構造物を有しており、境界は明瞭であった。硬口蓋は腫瘤により圧迫吸収されていた。

RIシンチ所見：⁶⁷Gaシンチ、^{99m}Tcシンチでは異常な集積を認めなかった。

臨床診断：口蓋部唾液腺腫瘍の疑い。

処置および経過：生検を行い病理組織学的に筋上皮腫と診断された。1999年1月■、全麻下に腫瘍切除術を行った。腫瘍周囲に約5 mmの安全域を設定し切開した。硬口蓋部では骨面からの剥離は容易であった。軟口蓋部では筋を一部腫瘍側に付けて切離し、腫瘍を一塊として切除した。

山口大学医学部歯科口腔外科学講座
(主任：篠崎文彦教授)

Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
Yamaguchi University, School of Medicine (Chief:
Prof. Fumihiko Shinozaki)

受付日：平成12年8月25日

腫瘍直下の硬口蓋は軽度陥凹していたが、表面は平滑で腫瘍の浸潤を思わせる所見はなかった。創面には人工真皮を貼付し、抗菌薬軟膏塗布ガーゼでタイオーバーし、手術を終了した。創の治癒状態は良好であり、術後1年6か月の現在再発も認めていない。

切除物所見：2.5×2×2 cmで、腫瘍は一層の被膜により覆われていた。断面では腫瘍は充実性で比較的均一な乳白色であったが、一部にわずかに出血が認められた（写真3）。

病理組織学的所見：腫瘍は線維性被膜に覆われ、上皮下に存在していた。胞体は好酸性で、核が偏在した形質細胞様の腫瘍細胞が、硝子様の結合織と混在し増生していた（写真4）。腫瘍はほぼこの形質細胞様細胞からなり、わずかに一部に紡錘細胞を認めるのみであった。

免疫組織化学的には、S-100蛋白、cytokeratinが陽性で、actinはわずかで散在性に染色されるのみであり、上皮膜抗原（EMA）は陰性であった（写真5）。

電子顕微鏡学的には、約10nmのactin様のフィラメン

写真1 初診時の口腔内写真
右側口蓋にやや発赤した半球状の腫瘍を認める。

トが豊富に観察され、ミトコンドリアや粗面小胞体などの細胞内小器官は少数で細胞質辺縁部に認められた（写真6）。

病理組織学的診断：筋上皮腫（形質細胞型）。

考 察

筋上皮腫の名称はSheldon (1943年)²⁾によるso-called mixed tumorの分類のなかで、筋上皮由来の腫瘍細胞のみからなるものに対して初めて用いられた。WHOの旧分類(1972年)³⁾では明確に分類されていなかったが、多形性腺腫に比べて浸潤性の増殖、悪性転化の傾向があることから、1991年のWHO分類¹⁾で多形性腺腫と区別され、筋上皮腫として独立した名称で取り扱われるようになった。

筋上皮腫の発生頻度は全唾液腺腫瘍の1%以下とされ、比較的まれな腫瘍であり、好発部位は耳下腺、口蓋小唾液腺である¹⁾。性差はなく、20～60歳代に好発するとされている⁴⁾。

本腫瘍を構成する修飾された筋上皮細胞には、紡錘形細胞 (spindle cell type)、形質細胞様細胞 (plasmacytoid cell type)、上皮様細胞 (epithelioid cell type)、明細胞 (clear cell type)がある¹⁾。組織学的にいずれかの細胞タイプが優位を占めるか、または混在 (mixed type)する。川辺ら⁴⁾は耳下腺には紡錘形細胞型が多く、口蓋には形質細胞様型が多く認められると報告している。また、前者の発症年齢は平均51歳であり、後者は平均35歳と比較的若年での発生が多く、組織亜型間でその発生部位とともに、その発生年齢にも差異があることが指摘されている⁴⁾。本症例も口蓋に生じた形質細胞様型であり、年齢も35歳で川辺ら⁴⁾の報告と一致していた。

免疫組織学的にS-100蛋白とactinまたはmyosinの染色陽性が筋上皮細胞の鑑別に有用であるとされている¹⁾。

写真2 MR画像
左：T1強調画像 中央：T2強調画像 右：造影画像

しかしながら、腫瘍性筋上皮が正常の筋上皮細胞に似た分化を示すことはむしろ少なく、その免疫染色性は複雑であると述べられており⁵⁾、actin はあまり染まらないことが多いと報告^{5, 6)}されている。本症例では actin は疑陽性、EMA は陰性を示したが、S-100蛋白、cytokeratin は陽性であり、免疫組織学的にも筋上皮腫と診断できた。また、電顕所見でも筋上皮腫に特徴的な細線維が腫瘍細胞の胞体内に豊富に観察された。

MRI 所見では T1 強調画像は筋肉よりやや高信号で、T2 強調画像は脳灰白質と同程度の高信号を呈し、造影 MRI では均一に強く造影された。これらの所見はこれまでの報告⁷⁾と一致し、多形性腺腫の MRI 所見⁸⁾とも同じであった。

写真3 摘出物断面写真
腫瘍は被膜により覆われ、断面は乳白色を呈す。

組織学的に筋上皮腫の腫瘍細胞は、異形成がなく、核分裂像もほとんど認められない。一般に臨床的にも圧排性の増殖を示す良性腫瘍と考えられている⁴⁾。しかしながら、筋上皮腫は多形性腺腫に比べより浸潤増殖しやすく、ときに悪性転化をすることもあると述べられている¹⁾。本症例では神出ら⁷⁾の報告に準じて安全域を 5 mm に設定し周

写真4 病理組織像 (H-E 染色)
上：弱拡大像 下：強拡大像
ほぼ形質細胞様細胞よりなる。

写真5 免疫組織化学染色像
A : S-100蛋白 B : Cytokeratin C : Actin D : EMA

写真6 電子顕微鏡像 (×27,000)
胞体には actin 様のフィラメントが豊富に観察される。

困健常組織を含め切除した。術後1年半で再発なく、経過良好であるが、今後も注意深い長期の経過観察が必要であると考えている。

結 語

35歳男性の口蓋に発生した主に形質細胞様細胞からなる筋上皮腫の1例を経験したのでその概要を報告した。

引 用 文 献

1) Seifert, G.: Histological typing of salivary gland tumours.: WHO International Histological Classification of Tumours. 2nd Ed, Springer-Verlag, Berlin, 1991, p12.
2) Sheldon, M.H.: So-called mixed tumors of the salivary glands. Arch Pathol 35: 1-20 1943.
3) Thackray, A.C. and Sobin, L.H.: Histological typing of salivary gland tumours. International Histological Classification of Tumours. No. 7, WHO, Geneva, 1972, p20-27.
4) 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.
5) 大家 清, 小川郁子, 他: 唾液腺腫瘍. 高木 實編; 口腔病理アトラス. 第1版, 文英堂, 東京, 1998, 293-297頁.
6) 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.
7) 神出敏彰, 古賀賢三郎, 他: 口蓋に発生した筋上皮腫の1例. 日口外誌 44: 70-72 1998.
8) 辰野 聡, 多田信平: 頭頸部. 多田信平, 荒木 力編集; 画像診断別冊 新編誰にもわかる MRI. 秀潤社, 東京, 1995, 81-89頁.