症 例

横紋筋腫 (adult type rhabdomyoma) の1例

川崎医科大学附属病院病理部¹⁾, 川崎医科大学附属病院人体病理²⁾晶 榮¹⁾ 広川 満良²⁾ 真鍋 俊明²⁾ 中川 定明²⁾

31歳男性の輪状甲状筋に発生した横紋筋腫 (adult type rhabdomyoma) の1例を経験した。心臓外横紋筋腫はまれな腫瘍で症例報告も少なく捺印細胞像の詳しい記載はいままでにない。

自験例における捺印細胞像は、(1)紡錘形から多角形の大型細胞が孤立性・散在性に比較的多く出現すること、(2)200 μ を越す帯状、ラケット状の細胞も多数存在すること、(3)細胞質内に明瞭な横紋構造を有すること、(4)N/C比は小で異型性に乏しい核は単核で偏在傾向を示していることによって特徴づけられ、成熟横紋筋類似の像を示すことから横紋筋腫を推測させた。また、横紋構造には規則性に欠けるところでうず巻き状線維様構造を呈した部や、縦走する線維構造 (縦紋) を示すものも認められた。

術後1年までの観察では再発の兆候はない。

Key words: M, cricothyroideus—Adult type rhabdomyoma—Morphology—Case report

は じ め に

横紋筋腫は心臓や骨格筋等横紋筋に由来するまれな良性腫瘍である。なかでも心臓外横紋筋腫 (extracardiac rhabdomyoma) は非常にまれとされ、その発生頻度は良、悪性を合わせた全横紋筋腫瘍の2%に満たない⁶⁾。

心臓外横紋筋腫は、臨床病理学的に adult type, fetal type, genital type の3つに分類されている。代表的な横紋筋腫とされている adult type にしても欧米、本邦合わせて60数例の報告をみるにすぎない^{4,6,12)}。

最近われわれは輪状甲状筋に発生したと思われる横紋筋腫 (adult type) の1例を経験した。その病理組織学

的所見、電顕像については、共著者がすでに報告している⁸⁾。

われわれの知るかぎり本腫瘍の捺印による細胞学的形態を詳しく記載した報告はない。そこでわれわれの経験した症例を呈示し捺印細胞像を紹介したい。さらに細胞像のみから横紋筋腫と診断するためには何が必要であるのか、また亜分類の推定が本症例において可能であるかどうかについても議論してみたい。

症 例

患 者: 31歳, 男性。

主 訴: 前頸部腫大。

既往歴: 9歳時ギランバレー症候群。

家族歴: 特記すべきことはない。

現病歴: 昭和58年1月頃より前頸部腫大に気づくも放置していた。5月ごろより再び増大傾向がみられたため他院を受診し、良性腫瘍と診断されていた。同年6月22日手術目的で川崎医科大学附属病院外科外来を受診し入院した。

入院時理学所見ならびに検査所見: 甲状腺左葉に一致して、3×3.5 cm 大の境界明瞭な可動性良好な腫瘤を触

A case of rhabdomyoma (adult type rhabdomyoma)
Sakae HATA, C.T., I.A.C.
Department of Pathology, Kawasaki Medical School Hospital

Mithuyoshi HIROKAWA, M.D., Toshiaki MANABE, M.D. and Sadaaki NAKAGAWA, M.D., F.I.A.C.

Department of Human Pathology Kawasaki Medical School Hospital

論文別刷請求先 ☎701-01 倉敷市松島577 川崎医科大学附属病院病理部 晶 榮

昭和59年9月22日受付

昭和59年11月2日受理

図 1 入院時頸部 (C.T.)

甲状腺左葉に接し 4.5×4 cm 大の均質な腫瘍陰影を認める

図 2 摘出腫瘍肉眼像

知した。頸部 Computerized Tomography (C.T.) では腫瘍は甲状腺左葉に接し、食道、気管、血管を著明に圧排偏位し、気管膜様部を内腔へ圧迫突出させる像を認めた (図 1)。腫瘍の内部構造はほぼ均一で周囲への浸潤像はなく、結節性甲状腺腫が疑われた。血液、化学検査はすべて正常であった。

手術ならびに肉眼所見：甲状腺および腫瘍摘出術が施行された。摘出腫瘍は 4.7×3.9 cm 大、弾性硬で大部分は結合織性の被膜で被われていたが、一部で甲状腺、輪状甲状筋と癒着していた。剖面は黄白色、充実性で、線維錯綜像を呈し、出血壊死像はみられなかった (図 2)。

捺印細胞所見

摘出腫瘍の剖面から採取した捺印標本では円形、多稜形、長紡錘形を示した細胞が多数孤立・散在性にみられた。なかには 200 μ を越す帯状、ラケット状の細胞も多数存在した。これらの腫瘍細胞の細胞質はライト緑に重厚に染まり、帯状、ラケット状の細胞内には比較的容易

図 3-a, b, c 摘出腫瘍捺印細胞像 (Papanicolaou stain, original, ×400)

にオレンジ G に好染する横紋様構造を認めた。また円形、多稜形を呈した細胞質内には、うず巻き状の線維物質が認められた。紡錘形細胞質内にもオレンジ G に好染する段揃状を呈した横紋様構造物と縦走する線維構造物 (いわゆる縦紋様構造) が混在していた (図 3-a, b, c)。これらの構造物は PTAH 染色で紫色に染めだされた (図 4)。

多くの細胞核は単核で核径は長径 11 μ 、短径 6 μ 前後の楕円形で大小不同に乏しく大部分が偏在傾向を示し、核の押しだし像が認められた。核縁は薄く平滑で、核ク

図4 摘出腫瘍捺印細胞像 (PTAH stain, original, $\times 400$)

ロマチンの著明な増量はなく微細顆粒状で均等に分布していた。核小体は好醗性で小型のものが1個認められた。腫瘍細胞の一部に多核形成がみられたが、核分裂像は認められなかった。

核径の計測には無作為に100個の腫瘍細胞を選び写真撮影し、それぞれ長径と短径を測定した。核長径の平均値は $11.3 \pm 1.0 \mu$, 短径の平均値は $5.8 \pm 0.5 \mu$ で多くの核が大小不同に乏しい楕円形を示した。

組織学的所見

腫瘍の大部分は結合織性の被膜で被われているが一部甲状腺組織と不整な境界を示す部や正常横紋筋と移行する部も認められた。腫瘍組織は成熟骨格筋に類似した 200μ 前後の細胞が束を形成し種々の方向に錯綜していた。多くの細胞核は単核で長径 10μ , 短径 5μ 前後の楕円形で偏在傾向を示し、細胞質は強好酸性に染まり、うず巻き状、縦紋様構造を呈する線維物が認められ、比較的容易に横紋を確認できた。これらの胞体内線状構造物、横紋様構造は PTAH 染色で紫色に明瞭に染めだされた。少数の細胞では細胞質に変性様空胞を有しいわゆる Spider web cell 様であった。鍍銀染色では、好銀線維が個々の腫瘍細胞を取り巻いていた。一部の細胞で多核形成がみられたが、核分裂像、壊死巣は認められなかった (図5)。

考 察

横紋筋細胞からなる良性腫瘍はきわめてまれで発生部位、年齢および増殖する筋線維の形態などによって adult type, fetal type, genital type の3型に分類され

図5 摘出腫瘍の組織像 (H-E stain, original, $\times 200$)

ている^{6,10}。

Adult type の rhabdomyoma は頭頸部、咽頭に好発し、多くは成人男性に認められる。肉眼的に腫瘍は単発で結節状または分葉状を示し境界は比較的明瞭で薄い結合織性の被膜で被われることが多い^{3,11,13,14,16}。病理組織学的特徴は成熟骨格筋に類似した細胞からなり、細胞質は強好酸性で横紋構造を有する。また rod-shape 様の結晶物が存在することもある^{11,13}。一部の腫瘍細胞には空胞変性像を示すいわゆる Spider web cell が存在するのが特徴とされている。核は大きく偏在傾向がある^{6,14}。

Fetal type の横紋筋腫は主として3歳以下の男子に多く、頭部、頸部に好発する。肉眼的には境界は比較的明瞭であるが通常被膜は認められない¹¹。豊富な間質のなかを未熟な横紋筋細胞や種々の分化度を示す横紋筋細胞が大小不同の束を作り、種々の方向に錯綜するのがこの type の組織学的特徴である¹⁻³。

Genital rhabdomyoma は女性の膣⁷や子宮腔部、子宮頸部に発生しポリリープ状腫瘍を形成する³。組織学的には小型で未熟な細胞や大型で成熟した横紋筋細胞からなり、間質には豊富な線維芽細胞、膠原線維、リンパ球を多く認める^{10,11}。

本報告例は31歳男子の頸部輪状甲状筋に発生し、腫瘍の大部分は被膜で被われ、組織学的に成熟した横紋筋細胞だけで構成されていることから、臨床病理学的に adult type の rhabdomyoma と診断できる。しかし、横紋を有する長紡錘形細胞が束を形成し錯綜した部がみられた点や、胞体内に桿状結晶体物が認められなかったことは、いままでの報告例と異なる。

心臓外横紋筋腫の捺印細胞像について検討した報告はなく、本例がその代表的な細胞像であるとはいえないが、一般的な臨床所見組織像の概念と本報告例の所見と捺印細胞像を対比してみると表1のようになる。

表 1 Comparison of typical adult type rhabdomyoma and present case^{4,6,9,11-14,16)}

	typical adult type rhabdomyoma	present case	
clinical data			
age range (average years)	8 ~ 82 (51)	31	
sex pre ponderance	M > W	M	
location	head, neck	neck	
light microscopy			
cellular feature	histology	histology cytology	
cytoplasmic size	20 ~ 150 μ	20 ~ 200 μ	20 ~ 200 μ
nuclear size	7 ~ 10 μ	10 $\times$ 5 μ	11 $\times$ 6 μ
mono nuclear cells	卅	卅	卅
poly nuclear cells	+	+	+
round or Oval cells	卅	卅	卅
racket and Strap cells	—	+	卅
spider web cell	+	+	—
cross-striation	卅	卅	卅
rod-like cytoplasmic inclusion	卅	—	—
cytoplasmic vacuoles (glycogen)	卅	卅	+
amount of stroma	+	+	?
encapsulation	+	+	?

— = absent; + = a few; 卅 = moderate; 卌 = abundant

次に、はたして捺印細胞像だけで rhabdomyoma の診断が可能であるか否かについて考察してみたい。まず細胞診で rhabdomyoma と診断するために必要とされる条件は、良性・腫瘍性の横紋筋の増殖がみられることであろう。したがって、(1) 多数の横紋筋細胞が捺印された、(2) これらの細胞は正常あるいは反応性あるいは再生筋細胞より大きいこと、(3) 横紋構造に多少の不規則性が認められること、(4) 核異型核分裂像が存在しないこと、(5) 悪性腫瘍を想起させる横紋筋芽細胞が存在しないことなどの所見が得られることが期待される。これらのことを念頭において、本例をふりかえてみると、本例の捺印細胞像は正常横紋筋と異なり多くの細胞が単核で、細胞質は正常横紋筋と異なり多角形でなかにラケット状、帯状を呈した多彩な細胞が多数孤立・散在性に出現する点で正常横紋筋とは区別できる。つまり、このような像は腫瘍性変化の根拠になると思われる。本腫瘍のように細胞像が多彩で怪奇な細胞が出現すれば悪性が強いのではないかという感覚的予測が生まれやすい。しかし横紋筋腫瘍の良、悪性判定には、まず第 1 に腫瘍性の横紋筋芽細胞の存在、第 2 に核分裂像の発見頻度などがあげられるが、本例には横紋筋芽細胞を認めず核は同型の楕円形で、クロマチンも均一に分布し核分裂像も認められなく、N/C 比も小さいことなどから横紋筋由来の良性

腫瘍と考えられる。

次に諸家によって報告された^{1,3,7)} fetal type, genital type の組織像から推定される細胞像と本例の捺印細胞像を比較して亜分類を推測してみよう。これらの腫瘍は小型で未熟な細胞や大型で成熟した多種の分化度を示す横紋筋細胞からなる^{1,2,3,7)}。特に genital type はこれらの細胞に伴い、間質には線維芽細胞、膠原線維、炎症細胞を認める^{7,10)}。しかし本例では前述したようにおもな細胞成分は成熟度の高い骨格筋類似的横紋筋細胞からなり、未熟な細胞をはじめ種々の分化を示す横紋筋細胞が認められないことで fetal type, genital type よりも adult type の rhabdomyoma との類似性を推測することができよう。

本腫瘍の捺印細胞像の鑑別診断には、正常再生筋との鑑別、横紋筋肉腫（多形性型）があげられる。正常骨格筋、再生筋の捺印で得られる細胞の量は非常に少量で、細胞質は帯状を示し、核は多核で偏在し、細胞質内には明瞭な横紋構造を認め鑑別は可能である。横紋筋肉腫（多形性型）の細胞像は山田、Horn と Enterline⁹⁾らの報告によると円形、帯状の細胞および異型的な巨細胞がみられる。特に横紋、縦紋を認める細胞と円形で細胞質内にエオジン好性の顆粒を有する横紋筋芽細胞が混在する像を示す。これらの細胞核は偏在傾向を示し、大型

核小体をもち核分裂像も認められる。これらの所見を重視し丹念に検索すれば横紋筋肉腫との鑑別は可能である。

最後に、捺印細胞像にみられたユニークな所見について述べたい。病理組織学的特徴とされている核周囲を取り巻くPAS染色、脂肪染色陰性の大きな空胞をもつSpider web cellは、本例の捺印細胞診では明らかではなかった。かなりの枚数の捺印スライドを観察したこと、同一断面からの組織切片にはSpider web cellが存在したこと、偶然存在しない場所から得られたとは考えにくい。またこのような変化は同時に作製した凍結切片標本、グルタル固定電顕標本でも認められなかった。したがってこれらの所見はホルマリン固定からパラフィン標本作製するうえで作られた人工的産物と考えられる。このようにパラフィン包埋時にできる人工的産物を診断の根拠としている例はほかにもある。腫瘍ではoligodendroglioma, nodular sclerosis typeのHodgkin's病、非腫瘍性疾患ではBasedow's病の上皮直上のvacuola scallopingがその代表例である。

以上 adult type の rhabdomyoma の1例を報告し細胞像を中心に、特徴、鑑別診断について考察した。

Summary

We have experienced a case of extracardiac rhabdomyoma (adult type), which is one of very rare tumor among the benign soft tissue tumors. In this paper, the cytologic observation of extracardiac rhabdomyoma were reported. The patient, a 31-year-old man. The tumor arisen from M. cricothyroideus.

The characteristic cytological findings were as follows:

(1) Imprint cytodiagnosis revealed that most of tumor cells were spindle, pleomorphic and round in shape and scattered isolatedly.

(2) Cytoplasm of tumor cells sometimes were 200 microns in diameter and showed racket and strap appearance.

(3) Intracytoplasmic cross-striations are often indented.

(4) Most of the nuclei are eccentrically placed in the cytoplasm. The N/C ratio of the tumor cells was low.

The follow-up study failed to detect the metastasis or recurrence for 1 year.

文 献

- 1) Dahl, I., et al.: Fetal Rhabdomyoma, *Caes Report of A Patient with TOW Tumours*, *Acta. Path. Microbiol. Scand [A]*, 84: 107~112, 1976.
- 2) Dehner, L.P., et al.: Fetal Rhabdomyoma, *Analysis of Nine Cases*, *Cancer*, 30: 160~166, 1972.
- 3) Di Sant, Agnese, P.A. and Knowles, D.M. II.: Extracardiac Rhabdomyoma; A Clinicopathologic Study and Review of the Literature, *Cancer*, 46: 780~789, 1980.
- 4) 遠城寺宗知・他: 咽喉頭の横紋筋腫について. 日本癌学会総会記事, p. 275, 第30回総会(東京), 1971.
- 5) Enzinger, F.M. and Shiraki, M.: Alveolar Rhabdomyosarcoma, *Analysis of 100 Cases*, *Cancer*, 24: 18~31, 1969.
- 6) Enzinger, F.M. and Weiss, S.W.: *Soft Tissue Tumors*, p. 325~337, THE C.V. Mosby, Company, London, 1983.
- 7) Gold, J.H. and Bossen, E.H.: Benign Vaginal Rhabdomyoma—A Light and Electron Microscopic Study, *Cancer*, 37: 2283~2294, 1976.
- 8) 広川満良・他: 輪状甲状筋に発生した横紋筋腫の1例, *病理と臨床*, 2: 1372~1378, 1984.
- 9) Horn, R.C. and Enterline, H.J.: Rhabdomyosarcoma; A Clinico-Pathologic Study and Classification of 39 Cases, *Cancer*, 11: 181~199, 1958.
- 10) Konrad, E.A., et al.: Extracardiac Rhabdomyoma Report of Different Type with Light Microscopic and Ultrastructural Studies, *Cancer*, 49: 898~907, 1982.
- 11) Moran, J.J. and Enterline, H.T.: Benign Rhabdomyoma of the Pharynx, A Case Report, Review of Literature and Comparison with Cardiac Rhabdomyoma, *Am. J. Clin. Pathol.*, 42: 174~181, 1964.
- 12) 森満保・他: 喉頭横紋筋腫の1例, *日本気管食道科学学会誌*, 22: 265~269, 1971.
- 13) Scrivner, D. and Meyer, J.S.: Multifocal Recurrent Adult Rhabdomyoma, *Cancer*, 46: 790~795, 1980.
- 14) Solomon, M.P. and Tolete-Velcek, F.: Lingual Rhabdomyoma (Adult Variant) in A Child, *J. Pediatr. Surg.*, 14: 91~94, 1979.
- 15) 山田 喬・他: 非上皮性悪性腫瘍の剝離細胞診断, 筋原性肉腫の剝離細胞像, *日臨細胞誌*, 14: 91~94, 1979.
- 16) Weitzner, S., et al.: Adult Rhabdomyoma of Soft Palate, *Or. Surg. Or. Med. Or. Pathol.*, 47: 70~73, 1979.