症 例

腹腔内に転移をおこした臀部原発多形型横紋筋肉腫の1例

高知医科大学附属病院検査部¹⁾, 同 第一病理学教室²⁾, 同 第二病理学教室³⁾

大原 栄二¹⁾ 高橋 保¹⁾ 植田 庄介¹⁾ 三谷 美湖¹⁾

森木 利昭¹⁾ 黒田 直人²⁾ 園部 宏³⁾ 大拙 祐治³⁾

背景:横紋筋肉腫が腹腔内に転移をおこすことはまれである。臀部に発生した多形型横紋筋肉腫が腹腔内に転移をおこし腹水中に腫瘍細胞が認められた症例を経験したので報告する。

症例:28歳, 男性。左臀部の腫脹と疼痛で発症し, 生検により多形型横紋筋肉腫と診断され腫瘍切除術が施行された。術後化学療法を行い経過観察されていたが1年後に腹水をともなう腹腔内腫瘍が認められた。腹水細胞診では, 多形性の強い腫瘍細胞が孤立散在性あるいは小集塊状に出現していた。横紋構造は認められなかったが, 病歴から横紋筋肉腫の転移が疑われた。組織像は臀部の腫瘍と類似し免疫染色では横紋筋のマーカーが陽性であった。

結論:転移経路にも興味をもたれた症例で, 腹水細胞診では多形型肉腫の所見であったが, 横紋構造は認められず確定診断は困難であった。診断には免疫染色の補助が必要と思われた。

Key words: Rhabdomyosarcoma—Ascites—Intraabdominal metastasis—Case report

や転移経路について考察を加えて報告する。

I. はじめに

横紋筋肉腫は肺, リンパ節, 骨髄などに転移をおこすことが多く, 腹腔内への転移はまれである^{1~5)}。われわれは臀部に発生した多形型横紋筋肉腫が腹腔内に転移をおこし, 腹水中に腫瘍細胞が出現した症例を経験したので細胞学的所見とともに, 免疫染色の有用性

II. 症 例

患 者:28歳, 男性

主 訴:左臀部腫脹と疼痛

家族歴:特記すべきことなし

現病歴:平成10年12月, 左臀部の腫脹と疼痛のため近医を受診し, CT, MRIで同部に腫瘍が認められた。悪性軟部腫瘍の疑いで当院整形外科へ紹介入院となり生検で多形型横紋筋肉腫と診断された。画像上, 臀部以外に腫瘍はみられなかった。

平成11年3月に腫瘍摘出術が施行され, 化学療法を追加し経過観察を行っていた。

平成12年3月に左腹部痛を主訴に再度来院し, 腹水を伴った腹腔内腫瘍が発見された。腹水細胞診で肉腫細胞が認められ腫瘍摘出術が行われた。開腹時の腫瘍は腹壁直下の腹腔内に存在し, 腹膜, 腸間膜, 回腸および横行結腸に癒着していた。癒着部分を切除して腫瘍を摘出し, 腹腔内にマイトマイシンC (MMC)

Gluteal pleomorphic rhabdomyosarcoma with intraabdominal metastasis—A case report—

Eiji OHHARA¹⁾, C.T., J.S.C., Tamotsu TAKAHASHI¹⁾, C.T., I.A.C., Shousuke UETA¹⁾, C.T., J.S.C., Miko MITANI¹⁾, C.T., J.S.C., Toshiaki MORIKI¹⁾, M.D., Naoto KURODA²⁾, M.D., Hiroshi SONOBE³⁾, M.D., Yuji OHTSUKI³⁾, M.D.

¹⁾Department of Clinical Laboratory, Kochi Medical School Hospital

²⁾First Department of Pathology, ³⁾Second Department of Pathology, Kochi Medical School

論文別刷請求先 〒783-8505 南国市岡豊町小蓮 高知医科大学附属病院検査部 大原栄二

平成13年1月9日受付

平成13年4月27日受理

を10 mg 散布して閉腹した。その後、MMCを追加したが同年8月に全身状態悪化のために死亡し、病理解剖が行われた。

III. 腹水細胞所見

炎症細胞を背景に、大型で異型性、多形性の強い腫瘍細胞が孤立散在性あるいは小集塊状に出現していた。集塊中の個々の細胞は疎な結合を示し境界は比較的明瞭であった。ライトグリーン好性の豊富な細胞質を有する円形～短紡錘状、不整形の大型細胞で、厚みのあるライトグリーン強染性の細胞もみられたが大部

Photo. 1 Cytology of the ascites showing small clusters, (a) sheets and (b) individual large pleomorphic tumor cells with abundant vesicular cytoplasm. Tumor cells had granular hyperchromatic nuclei with prominent nucleoli. Scattered lymphocytes were also observed (Papanicolaou stain, $\times 40$).

Photo. 2 Immunostaining on ascitic cytology smear. The cytoplasm of the tumor cell stained positively for myoglobin (streptavidin-biotin method, $\times 100$).

分は大小の空胞を伴い泡沫状であった。明らかな横紋構造は認められなかった。核は大型単核あるいは多核で、核形は類円形から切れ込みのある不整形であった。核縁の肥厚は目立たず、核クロマチンは細顆粒状で不均等、密に増量し、1～数個の大型核小体を認めた (Photo. 1)。以上の所見より、多形細胞型の肉腫と考えられたが組織型の確定は困難であった。なお、パパニコロウ染色標本を脱色し、Myoglobin (BioGenex, monoclonal)の免疫染色を行ったところ、腫瘍細胞の胞体に陽性所見がえられた (Photo. 2)。

IV. 病理組織所見

臀部腫瘍は大殿筋内に存在し13×12×9 cm大、灰白色調で内部は出血壊死を伴っていた。多形性のつよい腫瘍細胞が密に増殖し、免疫染色の結果とあわせて多形型横紋筋肉腫と診断された。リンパ節が3個摘出されていたが、1個(坐骨神経周囲リンパ節)に転移が認められた。

腹腔内腫瘍は26×18×10 cm大で腸間膜および小腸を巻き込み、漿膜面、腸間膜に沿って増殖していた。灰白色調で硬く内部は壊死をきたし空洞状であった (Photo. 3)。組織学的には臀部の腫瘍と同様で、好酸性の細胞質を有する卵円形から紡錘状で多形性の強い腫瘍細胞が密に増殖していた (Photo. 4)。免疫染色ではSarcomeric muscle actin, Vimentin, Desmin, Myoglobin, MyoDが陽性でS-100蛋白, KP-1, AE1/AE3, EMA, α -smooth muscle actinは陰性であった。以上の所見より多形型横紋筋肉腫で、臀部腫瘍の転移と考えられた。

Photo. 3 Cut surface of the intraabdominal tumor. The tumor grew on the serosal surface of the small intestine with massive central necrosis.

Photo. 4 Histology of the intraabdominal tumor. Pleomorphic tumor cells had eosinophilic cytoplasm with large irregular nuclei and prominent nucleoli (hematoxylin and eosin stain, $\times 40$).

V. 剖検所見

腹腔内には前回の手術で残存していたと考えられる腫瘍が再び小腸を巻き込み増殖しており、周囲リンパ節への転移も認められた。脾臓、肝臓の表面に播種がみられたが、臓器実質内への浸潤、転移は認めなかった。また、それ以外の臓器および組織への転移はなく、臀部腫瘍が腹腔内に直接浸潤した所見も認められなかった。

VI. 考 察

横紋筋肉腫の胎児型、胞巣型は代表的小児の悪性軟部腫瘍であるが、多形型は主として成人に発生し、横紋筋肉腫に占める割合は5%未満¹⁾である。横紋筋肉腫は悪性度が高く、ほとんどの例で転移をおこすが、腹腔内および腹腔内臓器への転移はまれである。胃・腸への転移の頻度は約8%⁵⁾といわれている。

これまでに横紋筋肉腫の細胞が腹水中に出現した報告は数例あるが^{6,7)}、われわれの調べた範囲では多形型の報告はみられない。そのため、まれな本例の経験から鑑別診断における免疫染色の有用性と転移経路について考察した。

横紋筋肉腫は、光顕的に胞体内に横紋を証明できれば診断は確実であるが、横紋の検出率は、胎児型が50~60%、胞巣型で20~30%であり、さらに多形型では横紋がほとんど認められず、電顕的にも証明されがたいといわれている³⁾。したがって、免疫染色で横

紋筋のマーカーである Myoglobin を証明することが有力な診断根拠となっている⁸⁾。

細胞診では未分化癌、多形型脂肪肉腫、悪性線維性組織球腫、多形型の平滑筋肉腫との鑑別が問題となる。鑑別点として未分化癌細胞でも奇怪な細胞や多核細胞などが出現することがあるが、一般的に肉腫に比べ細胞質が厚い。脂肪肉腫では脂肪芽細胞や印環細胞様細胞が診断の参考となるが、鑑別困難な例も多い。本例では多形性の強い腫瘍細胞が主として孤立散在性に出現し、小集塊状であっても細胞間の結合は弱く、多核細胞の混在、核縁の切れ込み、大型核小体などがみられ多形型肉腫細胞と考えられた。しかしながら、横紋構造が確認できなかったため確定診断にはいたらなかった。病歴から横紋筋肉腫が疑われたため、細胞診材料を脱色し免疫染色を行ってみると、腫瘍細胞は Myoglobin 陽性であった。一般に、未分化癌は上皮性マーカーが陽性、悪性線維性組織球腫は Vimentin だけが陽性である。脂肪肉腫は Vimentin、S-100 蛋白が陽性で、平滑筋肉腫は α -smooth muscle actin、Desmin 陽性である。多形型の腫瘍細胞が認められ、細胞形態だけから、確定診断困難な場合には細胞診材料の積極的な免疫染色が有用と考えられる。

横紋筋肉腫の転移部位は肺、心、肝、骨、脳など血流量の多い臓器に圧倒的に多く、腹腔内や消化管は少ない。転移性消化管腫瘍について佐々木ら⁹⁾は、転移性小腸腫瘍24例中20例が肺癌の転移で、残りの4例は肉腫の肺転移巣からの小腸転移であったことから、小腸への転移は肺からの血行性転移が特徴と述べている。しかし、本例の剖検所見では肺や心臓（心奇形なし）などに転移巣はなかったことから血行性転移をおこした可能性は低いと考えられる。

横紋筋肉腫はリンパ節転移もよくおこすことが知られている^{2,10)}。本例でも腫瘍病巣の周囲リンパ節への転移が確認されており、肉腫ではあるがリンパ行性経路は重要と考えられる。本例の転移経路を推測すると臀部の腫瘍細胞が近くの腸骨リンパ節に転移し、腰リンパ節から腸リンパ本幹に上行し増殖、腹腔内に転移巣を形成し播種した可能性があると思われる。

腹腔内に転移をおこした非常にまれな多形型横紋筋肉腫を経験した。その転移経路についても興味ある症例であった。細胞診で組織型の鑑別が困難な症例においては病歴を参考にし、積極的に免疫染色を行うことが診断に重要と考えられた。

本論文の要旨は平成12年第15回日本臨床細胞学会中国四国連合会(高知)で発表した。

Abstract

Background : Intraabdominal metastasis of rhabdomyosarcoma is very rare. We presented a case of gluteal pleomorphic rhabdomyosarcoma with intraabdominal metastasis and discussed the disease course.

Case : A 28-year-old Japanese man was hospitalized because of painful swelling in the left gluteal region. Biopsy indicated a tumor diagnosed as pleomorphic rhabdomyosarcoma. After tumor resection, the patient was treated with chemotherapy. One year later, an intraabdominal tumor with ascites was found in computed tomography. Ascites cytology showed small clusters, sheets, and many individual large pleomorphic tumor cells with abundant vesicular cytoplasm. Tumor cells had granular hyperchromatic nuclei with prominent nucleoli. Cross-striations in their cytoplasm were not observed. Immunohistochemical staining revealed that the tumor cells were positive for myoglobin, MyoD, and desmin.

Conclusion : Although hematogenous metastasis is common in most sarcomas, lymphogenous dissemination was considered in our case. Final diagnosis was difficult based on cytologic findings alone. Immunohistochemical staining is important in differentiating this tumor from other pleomorphic sarcomas.

文 献

1) Enzinger, F.M. and Weiss, S.W. Soft Tissue Tumors,

3rd ed. Mosby, C.V. St. Louis. 1995 ; 539~577.

- 2) 荻原義郎, 松本寿夫, 加藤 明, 鶴田登代志, 山際裕史. 横紋筋肉腫26例の検討. 癌の臨床 1981 ; 27 : 337~342.
- 3) 天野一之, 桑田雪雄, 佐瀬正博, 寺島雅典, 森 昌造, 貝塚広史・ほか. 小腸転移をきたした横紋筋肉腫の1例. 消化器外科 1985 ; 8 : 1277~1280.
- 4) 石田也寸志, 高山 順, 田中竜平, 大平睦郎, 広田映五, 板橋正幸・ほか. 小児横紋筋肉腫80例の臨床検討. 小児がん 1988 ; 25 : 181~183.
- 5) Khalbuss, W.E., Gherson, J., Zaman, M. Pancreatic metastasis of cardiac rhabdomyosarcoma diagnosed by fine needle aspiration. A case report. Acta Cytol 1999 ; 43 : 447~451.
- 6) Nishikawa, A., Tanaka, T., Kanai, K., Kato, K., Mori, H., Takahashi, M. Exfoliative cytopathology of alveolar rhabdomyosarcoma. Acta Pathol. Jpn. 1987 ; 37 : 1003~1007.
- 7) 内田一豊, 夏目篤二, 山本明美, 前多松喜, 半澤 雫. 腹水中に腫瘍細胞が認められた横紋筋肉腫と成熟嚢胞性奇形腫が合併した卵巣腫瘍の1例. 日臨細胞誌 1998 ; 37 補冊 : 490.
- 8) 宮山東彦, 河野公成, 岩本明子, 馬場敏夫, 松本律男, 石原 明・ほか. 腹膜播種で発見された横隔膜原発の多形型横紋筋肉腫の1剖検例. 病理と臨床 1993 ; 11 : 981~986.
- 9) 佐々木志朗, 矢野博道, 小村順一, 富田哲生, 藤戸好典, 佐野智美・ほか. 大腿部横紋筋肉腫の小腸転移(腸重積)の1例. 小児がん 1988 ; 25 : 178~180.
- 10) 大浜和憲, 道後正勝, 長瀬典子, 浅野周二, 林 守源, 力丸茂穂・ほか. 興味ある転移形式を示した傍嚢丸横紋筋肉腫の1例. 小児がん 1988 ; 25 : 176~178.