Malignant Rhabdoid Tumor

腋窩に生じた Malignant Rhabdoid Tumor と
考えられる 1 例

橋爪 鈴男^{*1} 佐藤 光浩^{*1} 徳橋 至^{*1} 田所 衛^{*2}
木下 誠司^{*3} 原本 泉^{*3} 大倉 光裕^{*3} 溝口 昌子^{*3}

Summary

76歳、男性。右腋窩皮下腫瘍の一部およびリンパ節を他院にて切除した。1ヵ月後に同部を中心として紅斑が出現。さらに1ヵ月半後の入院時には右胸背部から右上肢にかけて浸潤性紅斑を認めた。組織学的に真皮内に類円形から多形性で核の偏在する腫瘍細胞が集簇し、細胞質内に封入体を認めた。免疫組織学的、電顕的検討も加え、腋窩皮下に原発し、皮膚浸潤を呈した Malignant rhabdoid tumor と診断した。肺転移も認めた。

はじめに

Malignant rhabdoid tumor (以下 MRT) は稀な腫瘍で、腎臓原発と他臓器原発に大別される。今回、腋窩皮下に原発したと思われる MRT を経験したので報告する。

症 例

患 者：76歳、男性

初 診：1990年5月1日

既往歴：不整脈、胃潰瘍があり加療中である。
右腋窩に外傷の既往はない。

現病歴：1989年12月ころ右肩凝りがあり、
1990年1月下旬に右腋窩の腫瘍に気付く。同年

2月6日他院を受診し、触診にて右腋窩に、表皮と癒着のない40mm×30mmの皮下腫瘍が認められた。悪性腫瘍の診断にて、2月下旬腫瘍の一部およびリンパ節を切除した。同年3月下旬、腫瘍切除部付近から紅斑が出現し、徐々に増悪したため、5月8日当科に入院した。

入院時所見：右上肢から右胸背部に比較的境界鮮明な紅斑があり、紅斑中央に向かうにつれ浸潤を強く触れる。胸部中央部皮膚は一部壊死となり潰瘍も認められる。右上肢は浮腫が著明であり、皮疹全体に疼痛を強く訴えた(図1)。

入院時検査所見：WBC；15,400/mm³，RBC；464×10⁴/mm³，Plt；33.9×10⁴/mm³，総蛋白；6.5g/dl，AL-P；253 IU/l，GOT；14 IU/l，LDH；217 IU/l，T-Bil；0.92mg/dl，BUN；16mg/dl，Ca；9.7mg/dl，CRP；1.13 mg/dl，CEA；1.7ng/dl，αFP；3.2ng/dl，NSE；6.9ng/ml，CA19-9；53 U/ml，SCC；0.6ng/ml，TPA；840 U/l，総ACP；12.3ng/ml，前立腺 ACP；4.7ng/ml，喀痰および尿細胞診；Class 1，胸部 XP；胸水貯留を認める。胸部 CT；右肺下葉の腫瘍および胸水の貯留を

^{*1}Suzuo HASHIZUME, Mitsuhiro SATO, Itaru TOKUHASHI：相模原協同病院皮膚科

^{*2}Mamoru TADOKORO：相模原協同病院病理

^{*3}Seiji KINOSHITA, Izumi HARAMOTO, Mitsuhiro OKURA, Masako MIZOGUCHI：聖マリアンナ医科大学皮膚科学教室

図1. 臨床所見
右上肢から右胸背部にかけ浸潤を伴う
紅斑を認める (↑)
N: 壊死部位

認める。肝臓、脾臓、腎臓および頭部にはCT検査上異常所見はない。腫瘍および骨シンチは施行せず。

右腋窩腫瘍の皮膚浸潤あるいは肺腫瘍の皮膚転移を考え、右上肢の丘疹を生検した。

皮膚病理組織所見: 表皮直下から真皮下層にかけて腫瘍塊を認める(図2)。真皮上層では間質は浮腫状で腫瘍細胞は散在性に存在し、中層から下層では密に集簇し、その中に多核巨細胞も散見される。壊死は認められない。腫瘍細胞は類円形から多形性で、核は偏在性で大きく、細胞質内に硝子状の封入体を有するものが多い(図2a)。いわゆる rhabdoid cell に一致する所見である。核分裂像も認められる。

特殊染色および免疫組織学的所見: 細胞質および封入体はPAS染色では軽度陽性であり、ジアスターゼ抵抗性である。封入体はKeratin, Vimentinに軽度陽性で、TPA (tissue polypeptide antigen) および α -Lactalbuminに対しても陽性所見を示すが、EMA (epithelial membrane antigen), Desmin, Myosin, Myoglobin, S-100蛋白, NSE (neuron specific enolase), Neurofilament, α_1 -Antitrypsin およ

図2. 皮膚生検組織所見
表皮直下から真皮深層にかけ腫瘍塊が
認められる
a: 腫瘍細胞の強拡大 (H.E.染色)

び α_1 -Antichymotrypsinでは陰性である。

電顕所見: 核は偏在し、粗面小胞体、リボゾーム、ミトコンドリアなどの細胞内小器官が比較的豊富に存在する。特に直径約10nmの中間径フィラメントが豊富で(図3)、一部の細胞ではフィラメントが密で渦巻き状を呈している(図4)。

右腋窩腫瘍切除組織所見(1990年2月手術): 皮膚生検組織所見と同様に核は偏在し、硝子状の封入体を細胞質内に認める。免疫組織学的所見も皮膚組織とほぼ同様である。

以上の所見より右腋窩に原発し、皮膚に浸潤した malignant rhabdoid tumor と診断した。

経過: 入院後、諸検査を行っていたが、入院3週後より急速に全身状態が悪化し、積極的治療を全く行うことなく1990年6月7日死亡した。剖検は施行できなかった。入院中の特異な所見として、血清Ca値が9.7mg/dlから15.3mg/dlに上昇した。

考 案

Malignant rhabdoid tumor (以下MRT) は Beckwithら¹⁾により rhabdomyosarcomatous patternを示すWilms腫瘍として最初に報告され、Haasら²⁾によりMRTと命名されたものであるが、その後、同様の腫瘍が肝臓³⁾あるいは軟部組織^{3,4)}などの腎臓以外の臓器、組織からも

図3. 電顕所見
核は偏在し、細胞内小器官を比較的豊富に認める

図4. 電顕所見
中間径フィラメントが密に集簇している

発症することが認められてきた。

MRT の特徴である rhabdoid cell (以下 RC) は組織学的には円形から多形性の腫瘍細胞であり、核は空胞状で核小体は明瞭で、細胞質内に PAS 陽性の硝子様の封入体を有している。免疫組織学的にはこの封入体は Keratin や、Vimentin に陽性に染色され、Desmin や Myoglobin には陰性とされる。また電顕的にはこの封入体は中間径のフィラメントの密な集塊や束から成ることが確認されている⁵⁾。

自験例の腫瘍細胞も以上の RC の特徴に一致した所見を呈した。

腎外性の MRT における問題点の一つは腎臓以外の臓器あるいは組織に発症する多くの腫瘍において定型的な RC と同様の細胞が認められることであり⁶⁾(表1)、RC は独立した多くの腫瘍が取り得る単なる細胞表現に過ぎない可能性も示唆されている⁷⁾。すなわち、RC の存在のみで MRT と診断することは困難で、自験例もその診断に際しては表1の腫瘍との鑑別が重要である。しかし、特殊染色、免疫組織学的所見、臨床所見および臨床経過から鑑別可能であると考えられた。さらに腫瘍内の RC の頻度を検討すると MRT 以外の腫瘍では、RC の数が

表1. Rhabdoid cell の認められる腫瘍

Rhabdomyosarcoma
Leiomyosarcoma
Melanoma
Epithelioid schwannoma
Glioma
Epithelioid sarcoma
Large cell lymphoma
Ganglion cell tumors
Neuroendocrine tumors
Small cell osteosarcomas
Fibrolamellar and hepatocellular carcinomas

(古里征国, 他⁸⁾: 病理と臨床, 8: 754-759, 1990
より引用)

MRT とされる腫瘍における細胞数と比較して少ないことも報告されており⁸⁾、自験例のように多くの腫瘍細胞が RC の形態を呈している場合は MRT と診断することが妥当と考えられる。

自験例では剖検を行えなかったため、肺腫瘍の診断は困難であるが、肺原発の報告がないこと、転移臓器としては肺が多いこと⁷⁾から、自験例は腋窩が原発で、肺転移を生じたものと推察した。

腎性および腎外性 MRT の興味ある所見として血清 Ca の上昇が報告され、骨転移などに

よるものではなく、腫瘍自体によるものと考えられている⁹⁾。しかし、詳細は不明であり今後の検討が必要である。

文 献

- 1) Beckwith, J. B. and Palmer, N. F.: Histopathology and prognosis of Wilms' tumor. Results from the First National Wilms' Tumor Study. *Cancer*, 41: 1937-1948, 1978.
- 2) Haas, J. E., et al.: Ultrastructure of malignant rhabdoid tumor of the kidney. A distinctive renal tumor of children. *Hum. Pathol.*, 12: 646-657, 1981.
- 3) Gonzalez-Crussi, F., et al.: Infantile sarcoma with intracytoplasmic filamentous inclusions. Distinctive tumor of possible histiocytic origin. *Cancer*, 49: 2365-2375, 1982.
- 4) Tsuneyoshi, M., et al.: Malignant soft tissue neoplasms with the histologic features of renal rhabdoid tumors; An ultrastructural and immunohistochemical study. *Hum. Pathol.*, 16: 1235-1242, 1985.
- 5) Enzinger, F. M. and Weiss, S. W.: *Soft tissue tumors*. 2nd ed., The C. V. Mosby Com., St. Louis, 1988. p. 479.
- 6) 古里征国, 藍澤茂雄, 二階堂孝: 予後不良の腎芽腫およびその類縁腫瘍. *病理と臨床*, 8: 754-759, 1990.
- 7) 北条洋, 他: 腎横紋筋肉腫様腫瘍 (malignant rhabdoid tumor of the kidney) の1例—自験例および文献の考察—. *小児外科*, 21: 111-117, 1989.
- 8) Tsuneyoshi, M., et al.: The existence of rhabdoid cells in specified soft tissue sarcomas. Histopathological, ultrastructural and immunohistochemical evidence. *Virchow's Arch. (A)*, 411: 509-514, 1987.
- 9) Uchida, H., et al.: An autopsy case of malignant rhabdoid tumor arising from soft parts in the left inguinal region. *Acta Pathol. Jpn.*, 38: 1087-1096, 1988.