

## 硬口蓋原発低悪性筋上皮腫の1例

由良いづみ<sup>1)</sup>零 治彦<sup>1)</sup>加島 健司<sup>1)</sup>藤井 義幸<sup>2)</sup>

1) 徳島赤十字病院 耳鼻咽喉科

2) 徳島赤十字病院 病理部

## 要 旨

筋上皮腫は1991年の WHO 唾液腺腫瘍分類で独立して取り扱われるようになった疾患である。今回我々は硬口蓋に発生した低悪性型の筋上皮腫の1例を経験した。症例は58歳男性。硬口蓋の腫瘤を自覚し、当科受診。左硬口蓋に、中心部に陥凹を伴う易出血性の約1.8×1.0cmの隆起を認めた。全身麻酔下に硬口蓋腫瘍摘出術を行った。腫瘍は境界明瞭であり、硬口蓋に限局していた。病理組織所見では、腫瘍は細胞質の明るい細胞が篩状・シート状に増殖しており、免疫染色にて S-100蛋白陽性で筋上皮への分化が認められた。境界明瞭で周囲には被膜形成を認めたが、一部被膜への浸潤像を認めた。また、悪性度の指標である MiB-1染色で陽性率は7.4%であった。以上より低悪性度筋上皮腫, clear type と診断された。肉眼的に全摘出でき、病理標本でも取り切れていたため、追加治療は行わず、経過観察を行っている。術後10ヶ月経過した現在、再発や転移は認めていない。

キーワード：悪性筋上皮腫，硬口蓋，MiB-1染色

## はじめに

筋上皮腫は1991年の WHO 唾液腺腫瘍分類<sup>1)</sup>で独立して取り扱われるようになった疾患である。今回我々は硬口蓋に発生した低悪性型の筋上皮腫の1例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

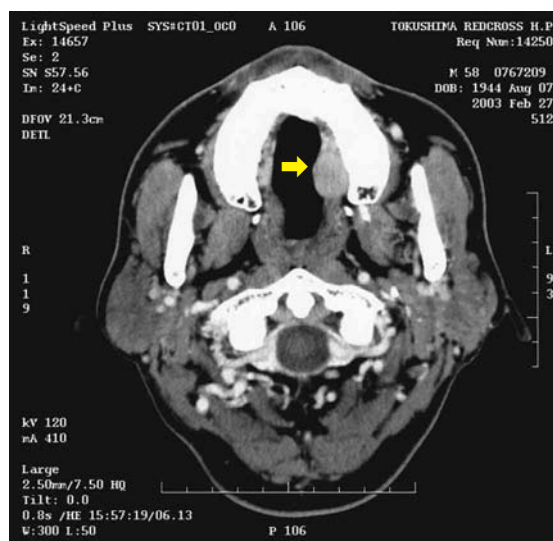
## 症 例

患 者：58歳男性

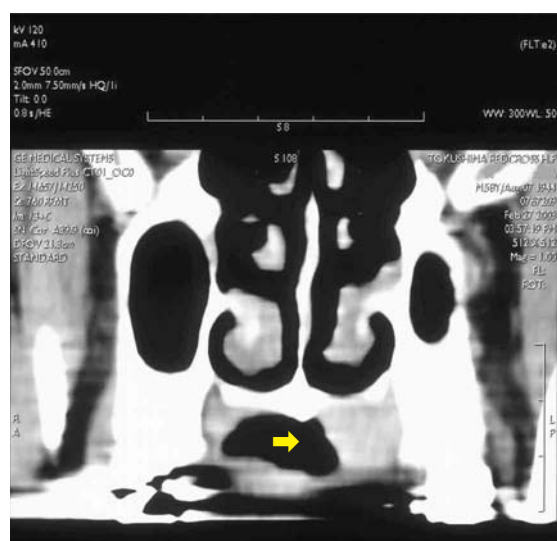
主 訴：硬口蓋の腫瘤

既往歴・家族歴：特記事項なし

臨床経過：以前より硬口蓋の腫瘤を自覚していたが

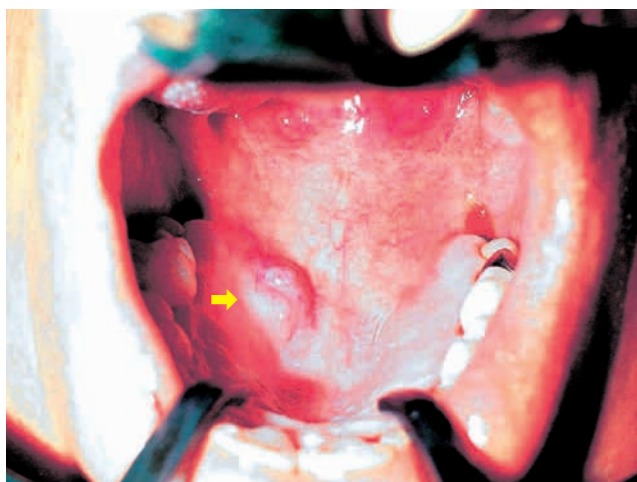


a

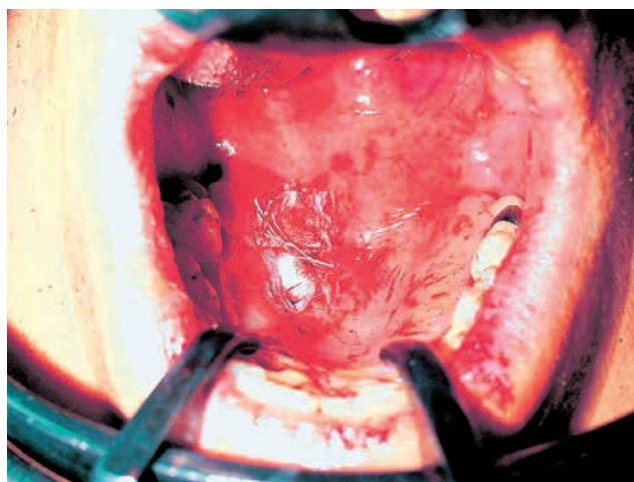


b

図1 造影CT (a: 水平断, b: 冠状断) 硬口蓋左側に淡く造影される腫瘤を認める。(矢印)



a



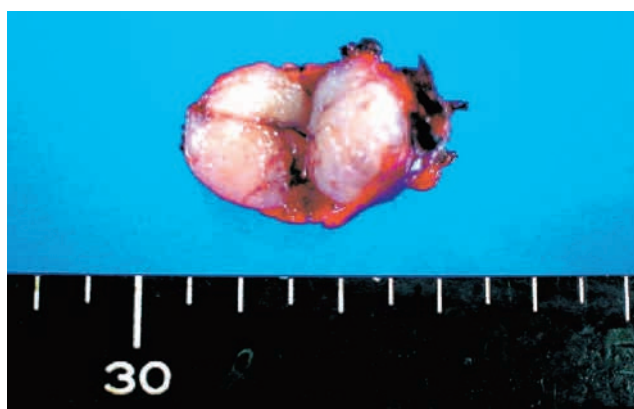
b

図2 手術所見

- a 硬口蓋左側に隆起性病変を認める。  
b 摘出後の創部は人工組織被覆材を用いてタイオーバーとした。  
c 摘出腫瘍の断面は白色で充実性であった。

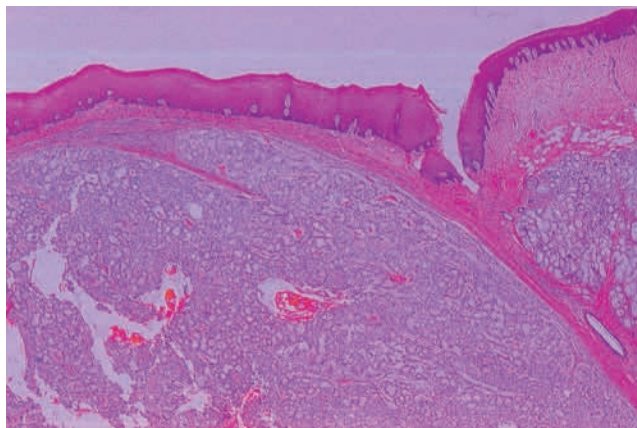
放置していた。平成14年1月中旬に腫瘍部より出血したため近医受診し、精査目的で紹介され、1月24日に当科受診した。初診時所見では硬口蓋左側に中心部に陥凹を伴う隆起性病変を認めた。自発痛や圧痛はなかった。頸部リンパ節は触知しなかった。生検を行ったが、扁平上皮の過形成であった。外来で経過観察していたが徐々に増大し、出血を繰り返すため、平成15年2月27日に手術目的で入院された。

画像所見：造影CTでは、硬口蓋左側の腫瘍は周囲との境界は明瞭で、内部が淡く造影されており、一部骨を圧排していた（図1）。

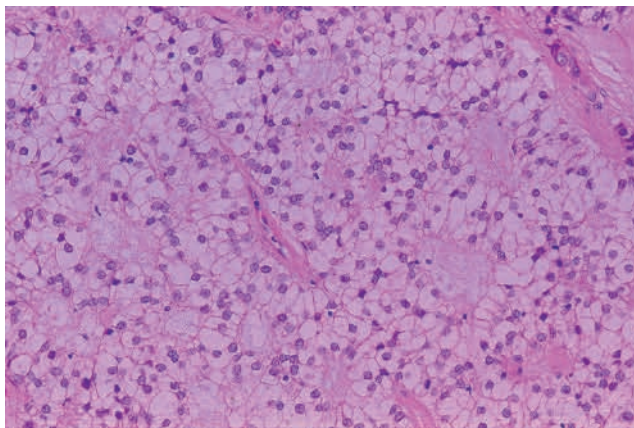


c

手術所見：平成15年2月28日、全身麻酔下に硬口蓋腫瘍摘出術を行った。腫瘍は中心部に陥凹を伴う約1.8×1.0cmの隆起性で、被膜を有し、境界明瞭であっ



a



b

図3 病理所見（HE染色）

- a 口蓋の扁平上皮下に充実性の腫瘍の増殖を認めた。（×6.6）  
b 細胞質の明るい細胞が篩状・シート状に増殖していた。（×66）



た（図2-a）．深部は口蓋骨骨膜下で剥離したが，比較的容易であった．後端は一部，軟口蓋にまで達していたが，周囲正常組織をつけて摘出した．出血は軽度で，バイポーラで止血できた．創部に人工被覆材（ペルナック®）を当て3-0絹糸で固定，軟膏ガーゼを当てタイオーバー固定し終了した（図2-b）．摘出腫瘍の断面は白色で充実性であった（図2-c）．術後7日目に軟膏ガーゼと人工被覆材を抜去した．

**病理組織所見：**ヘマトキシリン-エオジン染色（HE染色）では口蓋の扁平上皮下に充実性の腫瘍の増殖を認めた（図3-a）．拡大すると腫瘍は細胞質の明るい細胞が篩状・シート状に増殖していた（図3-b）．

PAS染色では，腫瘍は境界明瞭で周囲には被膜形成していたが，腫瘍深部に一部被膜への浸潤像を認め

た（図4）．

免疫染色ではS-100蛋白陽性で筋上皮への分化が認められた（図5-a）．また悪性度の指標である細胞増殖能を示すMiB-1（ミブワン）染色で陽性率は7.4%であり低悪性であると考えられた（図5-b）．その他にも筋上皮への分化を示す $\alpha$ -SMA ( $\alpha$ -smooth muscle actin) が陽性であった．

以上より低悪性度筋上皮腫，clear typeと診断された．

肉眼的に全摘出でき，病理標本でも取り切れていたため，追加治療は行わず，外来で経過観察を行っている．術後10ヶ月経過した現在，局所再発や転移は認めていない．

## 考 察

筋上皮腫は1991年 WHO 唾液腺腫瘍分類<sup>1)</sup>で独立して取り扱われるようになった腫瘍である．本疾患は全唾液腺腫瘍の約1%以下を占めるのみのまれな疾患といわれている<sup>2)</sup>．

1991年以降で我々が渉猟し得た本邦における頭頸部領域での悪性筋上皮腫の報告は自験例も含め33例<sup>2)-24)</sup>であった（表1）．

発症年齢は1歳5ヶ月～81歳までで平均年齢は58.2歳，性別は男性11例，女性22例あった．

原発部位は耳下腺9例，硬口蓋7例，軟口蓋5例，顎下腺3例，口蓋2例，涙腺・鼻腔・上顎・扁桃・副咽頭間隙・下顎骨・舌根部にそれぞれ1例ずつ認めた．

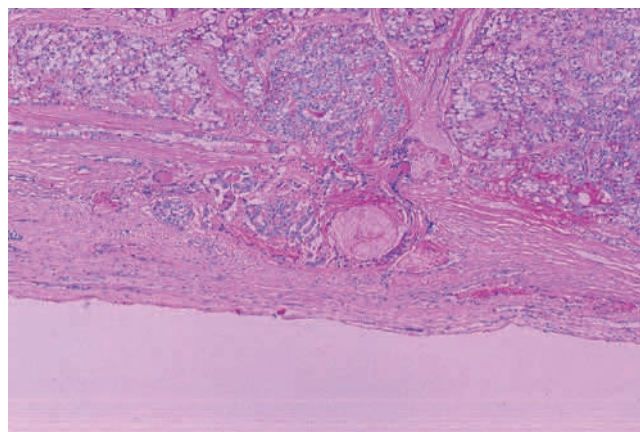
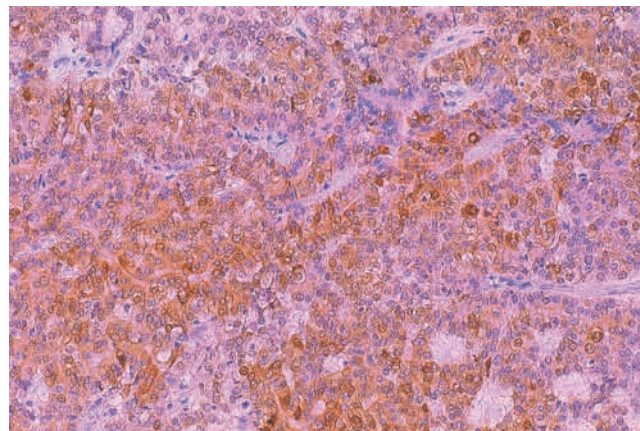
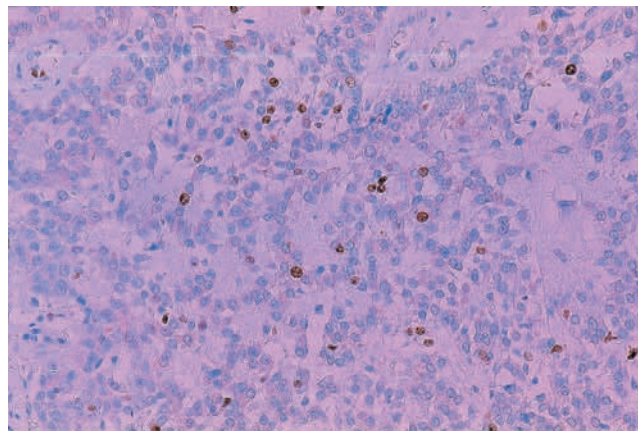


図4 病理所見（PAS染色）  
腫瘍周囲は被膜形成しており，一部被膜への浸潤像を認めた．（×25）



a



b

図5 免疫染色  
a S-100蛋白染色（×50）  
b MiB-1染色 陽性率 7.4%（×66）

表 1

No.	報告年	報告者	年齢	性別	原発部位	治 療	再発	転 帰
1	1992	Takeda ら <sup>3)</sup>	73	男	硬口蓋	手術・放射線治療	あり	非担癌生存
2	1993	松永ら <sup>4)</sup>	44	男	耳下腺	化学療法・手術	なし	非担癌生存
3	1994	新宅ら <sup>5)</sup>	68	女	軟口蓋	手術・化学療法	あり	原病死(局所・リンパ節転移)
4	1994	宇野ら <sup>6)</sup>	66	女	鼻腔	手術・放射線治療	なし	非担癌生存
5	1994	木村ら <sup>7)</sup>	81	女	耳下腺	手術	なし	非担癌生存
6	1995	Asai ら <sup>8)</sup>	17ヵ月	女	下顎骨	手術・化学療法	あり	原病死(局所制御不可)
7	1995	塚越ら <sup>9)</sup>	43	男	耳下腺	手術・化学療法	あり	原病死(肺骨転移)
8	1996	篠田ら <sup>10)</sup>	70	男	硬口蓋	手術	なし	非担癌生存
9	1997	喜多ら <sup>11)</sup>	39	女	硬口蓋	手術・放射線治療	なし	非担癌生存
10	1997・98	奥山ら・渡邊ら <sup>12)</sup>	12	女	舌根部	手術・放射線治療・化学療法	あり	原病死(局所・リンパ節転移)
11	1998	国府田ら <sup>13)</sup>	63	女	軟口蓋	手術	なし	非担癌生存
12	1998	金子ら <sup>14)</sup>	56	女	軟口蓋	手術	なし	非担癌生存
13	1998	櫻井ら <sup>15)</sup>	39	男	扁桃	手術・頸部郭清	あり	非担癌生存
14	1998	Nagao ら <sup>2)</sup>	48	女	耳下腺	手術・放射線治療	あり	原病死
15		〃	61	女	耳下腺	手術・放射線治療	あり	非担癌生存
16		〃	50	女	耳下腺	手術・放射線治療	なし	非担癌生存
17		〃	64	女	顎下腺	手術・放射線治療	あり	原病死
18		〃	51	男	耳下腺	手術	なし	非担癌生存
19		〃	65	女	軟口蓋	手術・放射線治療	なし	非担癌生存
20		〃	81	女	耳下腺	手術・放射線治療	あり	原病死
21		〃	56	男	耳下腺	手術・放射線治療	あり	原病死
22		〃	74	女	顎下腺	手術	なし	非担癌生存
23	2001	伊藤ら <sup>16)</sup>	79	男	硬口蓋	手術	あり	他病死
24		〃	79	女	軟口蓋	手術	あり	担癌生存(局所・肺)
25	2001	長田ら <sup>17)</sup>	52	女	口蓋	放射線治療・化学療法・手術	なし	不明
26	2001	飯田ら <sup>18)</sup>	42	女	涙腺	手術・放射線治療	あり	非担癌生存
27	2002	柳内ら <sup>19)</sup>	70	女	硬口蓋	手術	なし	非担癌生存
28	2002	Yoshizaki ら <sup>20)</sup>	62	女	硬口蓋	手術	なし	非担癌生存
29	2002	萩原ら <sup>21)</sup>	46	男	口蓋	手術	なし	非担癌生存
30	2002	小坂橋ら <sup>22)</sup>	75	女	上顎	手術	なし	非担癌生存
31	2003	上前泊ら <sup>23)</sup>	81	女	顎下腺	手術・頸部郭清・放射線治療	あり	担癌生存(局所・頸部・肺)
32	2003	宇高ら <sup>24)</sup>	70	男	副咽頭間隙	手術・放射線治療・化学療法	あり	原病死(局所・リンパ節・肺)
33	2003	自験例	58	男	硬口蓋	手術	なし	非担癌生存

筋上皮腫は組織学的に紡錘型細胞の増殖を主体とする spindle type, 形質細胞類似の細胞の増殖を主体とする plasmacytoid type, および両者の混合よりなる mixed type の3型に大別されるがその他に, clear cell を主体とする clear type や類円形・多角形腫瘍細胞の充実性増殖を示す epithelioid type が報告されている<sup>25)</sup>。本症例では淡明細胞が篩状・シート状に増殖しており, clear type と診断された。

免疫組織学的には, 筋上皮腫は S-100蛋白, サイトケラチン, アクチン, ビメンチン等に陽性を呈すると

される<sup>1),2)</sup>。本例でも筋上皮への分化を示す S-100蛋白,  $\alpha$ -SMA が陽性であった。

良・悪性については病理学的診断基準が明確にされていないが, 細胞異型, 核分裂像, 被膜浸潤, 細胞増殖能 (MiB-1 など) が指標として考えられている<sup>2),23)</sup>。特に MiB-1 陽性率が10%以上の例では悪性と考えられ, その陽性率が高い症例ほど予後不良とされている。本例は MiB-1 染色で陽性率は7.4%であり低悪性であると考えられた。

治療については手術のみ14例, 手術と放射線併用が

12例，手術と化学療法併用が4例，手術・化学療法・放射線併用が3例で，全例に手術が施行されていた．放射線療法で腫瘍の縮小を認めたという報告<sup>3)</sup>があるが，大部分は手術による完全切除のみが有効であったとされている．また化学療法の奏功例はほとんど認めなかった．以上より，筋上皮腫の治療は手術が第一選択であり，病理学的に悪性が疑われた場合，転移の有無などの精査や，嚴重な経過観察が必要と考えられる．また悪性症例の追加治療で化学療法や放射線を行った場合，腫瘍制御効果については不明であり，今後の検討が必要である．

予後については原病死が9例，生存は22例で，そのうち再発も転移もない非担癌生存が20例，担癌生存が2例，1例は他病死，1例は不明であった．再発のなかったものは17例で，再発を認めたものは16例であった．そのうち遠隔転移をきたした症例は5例で部位は肺・骨・肝臓であった．筋上皮腫の生物学的態度は，症例によって様々であり，良性から再発・転移で死に至る高悪性のものまで報告されていた．予後については現在確定されておらず，本例を含め症例の集積が重要であると考えられた．

## ま と め

- 1) 硬口蓋に発生した低悪性度の筋上皮腫の1例を経験したので文献的考察を加えて報告した．
- 2) 本腫瘍は細胞異型が少なく，核分裂像もほとんど認めなかったが，被膜浸潤像があり，MiB-1陽性率も7.4%であったため，低悪性度の筋上皮腫と診断した．
- 3) 治療は単純腫瘍切除のみであったが，10ヶ月経過した現在，再発・転移は認めていない．以後嚴重に経過観察していく必要がある．

本稿の要旨は第39回日本赤十字社医学会総会にて発表した．

## 文 献

- 1) Seifert G: Malignant myoepithelioma (Myoepithelial carcinoma) WHO histological typing of salivary gland tumors. Seifert G(ed), pp28, Springer-Verlag, Berlin, 1991
- 2) Nagao T, Sugano I, Ishida Y, et al: Salivary gland malignant myoepithelioma; a clinicopathologic and immunohistochemical study of ten cases. Cancer 83: 1292-1299, 1998
- 3) Takeda Y: Malignant myoepithelioma of minor gland origin. Acta Pathol Jpn 42: 518-522, 1992
- 4) 松永心子, 出井宏明, 岩成新吉, 他: Low grade malignancy と考えられる耳下腺筋上皮腫の1例. 口科誌 42: 762-768, 1993
- 5) 新宅雅幸, 箕山 学: 小唾液腺悪性筋上皮細胞腫の1例. 癌の臨床 40: 983-987, 1994
- 6) 宇野芳史, 前田 学, 斉藤龍介, 他: 鼻腔に生じた悪性筋上皮腫例. 耳鼻臨床 87: 351-355, 1994
- 7) 木村 中, 吉田哲憲, 千葉 理, 他: 耳下腺に発生した巨大な悪性筋上皮腫の1例. 日形会誌 14: 305-311, 1994
- 8) Asai S, Tang X, Ohta Y, et al: Myoepithelial carcinoma in pleomorphic adenoma of salivary gland type, occurring in the mandible of an infant. Pathol Intern 45: 677-683, 1995
- 9) 塚越 卓, 大門路子, 岩崎秀樹, 他: 耳下腺悪性筋上皮腫の1例. 形成外科 38: 549-553, 1995
- 10) 篠田 豊, 連 利隆, 鈴木伸二郎, 他: 口蓋に発生した悪性筋上皮腫の1例. 日口外誌 42: 427-429, 1996
- 11) 喜多 淳, 岩井 大, 豊國伸哉, 他: 口蓋原発低悪性型筋上皮腫の1例. 耳鼻 43: 30-33, 1997
- 12) 奥山晃子, 渡辺雄介, 瀬尾 律, 他: 舌根部より発生した悪性筋上皮腫例. 耳鼻臨床 90: 325-330, 1997
- 13) 国府田英敏, 柿澤 卓, 高野正行, 他: 軟口蓋に発生した悪性筋上皮腫の1例. 日口外誌 44: 574-576, 1998
- 14) 金子裕之, 酒向 誠, 片海裕明, 他: 悪性筋上皮腫を癌腫成分とした多形性腺腫内癌の1例. 日科誌 47: 510-514, 1998
- 15) 櫻井一成, 小林 晏, 八十嶋 仁, 他: 口蓋扁桃に発生し頸部転移を繰り返した悪性筋上皮腫の1例. 厚生年金病院年報 24: 201-206, 1997
- 16) 伊藤良明, 石川武憲, 井垣浩一, 他: 口腔小唾液腺の悪性筋上皮腫の2例. 日口外誌 47: 170-

- 173, 2001
- 17) 長田哲次, 吉川博政, 大部一成, 他: 遊離上腕外側皮弁にて再建した口腔癌の2例. 日口外誌 47: 113-116, 2001
- 18) 飯田和之, 敷島敬悟, 大城戸真喜子, 他: 涙腺由来の悪性筋上皮腫の1例. 日眼会誌 105: 42-46, 2001
- 19) 柳内 充, 林 達哉, 片田彰博, 他: 硬口蓋原発悪性筋上皮腫例. 耳鼻臨床 95: 63-68, 2002
- 20) Yoshizaki T, Himi Y, Minato H, Ishida Y, et al: Malignant myoepithelioma arising from recurrent pleomorphic adenoma of minor salivary gland. *Auris Nasus Larynx* 29: 91-94, 2002
- 21) 萩原明子, 三島丈和, 正木義男, 他: 口蓋原発低悪性筋上皮腫例. 耳鼻臨床 95: 735-739, 2002
- 22) 小板橋 勉, 金 秀樹, 中江次郎, 他: 上顎の骨破壊をきたした悪性筋上皮腫の1例. 日口外誌 48: 390-393, 2002
- 23) 上前泊 功, 田淵経司, 和田哲郎, 他: 顎下腺悪性筋上皮腫例. 耳鼻臨床 96: 237-243, 2003
- 24) 宇高 毅, 藤吉達也, 平木信明, 他: 副咽頭間隙に発生した多型腺腫内悪性筋上皮腫の1例. 耳鼻 49: 184-189, 2003
- 25) Savera AT, Sloman A, Huvos AG, et al: Myoepithelial carcinoma of the salivary glands - A clinicopathologic study of 25 patients-. *Am J surg Pathol* 24: 761-774, 2000

---

## A Case of Low Grade Malignant Myoepithelioma in the Hard Palate

Izumi YURA<sup>1)</sup>, Haruhiko SHIZUKU<sup>1)</sup>, Kenji KASHIMA<sup>1)</sup>, Yoshiyuki FUJII<sup>2)</sup>

1) Division of Otorhinolaryngology, Tokushima Red Cross Hospital

2) Division of Pathology, Tokushima Red Cross Hospital

Myoepithelioma was first treated as an independent disease entity in the WHO classification of salivary gland tumors prepared in 1991. We recently encountered a case of low grade malignant myoepithelioma of the hard palate. The patient was a 58-year-old man. He became aware of a mass in his hard palate and consulted our department. A hemorrhagic elevation (about 1.8×1.0cm), accompanied by central depression, was noted in the center of the left hard palate. Tumorectomy in the hard palate was performed under general anesthesia. The tumor was well-demarcated and confined to the hard palate. Histopathologically, the tumor was composed of cells with clear cytoplasm which had been proliferating in a sieve-and sheet-like form. When immunostained, the tumor was S-100 protein positive, suggesting differentiation into muscular epithelium. The well-demarcated tumor was surrounded by a capsule. Tumor invasion to some parts of the capsule was also seen. When stained for MiB-1, an indicator of malignancy level, the positive rate was 7.4%. On the basis of these findings, the tumor was rated as a clear type myoepithelioma of low malignancy level. Complete resection of the tumor was possible macroscopically. Pathological examination endorsed complete resection. The patient has been followed without any additional therapy. The patient has been free of recurrence and metastasis for ten months.

Key words: malignant myoepithelioma, hard palate, MiB-1

Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 9: 77-82, 2004

---