

症例報告

口蓋に生じた上皮様細胞型筋上皮腫の1例

社会医療法人中山会宇都宮記念病院歯科口腔外科¹⁾

いわせ歯科口腔外科耳鼻咽喉科クリニック²⁾

石川 美香¹⁾ 佐々木 忠昭¹⁾

加藤 洋史¹⁾ 岩瀬 博建^{1,2)}

要旨 筋上皮腫は比較的まれな良性唾液腺腫瘍で、すべての唾液腺腫瘍における発生頻度は1~1.5%である。好発部位は耳下腺が最も多く、口腔内における口蓋がそれに続く。6ヶ月前に口蓋の腫脹に気付いた48歳の女性患者が宇都宮記念病院歯科口腔外科外来を受診された。臨床ならびに画像検査後、良性腫瘍の診断の元、全身麻酔下に腫瘍切除術が施行された。組織学および免疫組織学的診断は上皮様細胞型筋上皮腫であった。術後2年4ヶ月の予後は良好で、現在まで再発の兆候はみられない。1991年のWHO改定分類では筋上皮腫は独立した疾患として記載された。われわれの知る限り、1991年以降本邦で報告された上皮様細胞型筋上皮腫はわれわれの報告も含め、わずかに2例のみである。今回、文献的考察とともに口蓋に生じた上皮様細胞型筋上皮腫の1例を報告する。

Key Words : 筋上皮腫, 口蓋, 上皮様細胞型

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唾液腺腫瘍で、1943年Sheldonによって最初に報告された¹⁾。以前は多形腺腫の一亜種として見なされていたが、局所侵襲性の発育を示すことが多く、悪性化率も高いことから、1991年にWHOの唾液腺腫瘍分類において独立した疾患として扱われるようになった²⁾。その発生頻度は全唾液腺腫瘍中1~1.5%と低く、比較的まれな疾患である^{3~5)}。組織学的に細胞形態は、形質細胞様型、紡錘形細胞型、上皮様細胞型、明細胞型および混合型の5つに亜分類される⁶⁾。

これまで口蓋に発生した上皮様細胞型筋上皮腫は本邦では2例しか報告されておらず、今回われわれは同部に発生した上皮様細胞型筋上皮腫のまれな1例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症例

患者 : 48歳, 女性。

主訴 : 左側口蓋部の腫脹。

既往歴 : 橋本病。

家族歴 : 特記すべき事項なし。

現病歴 : 2013年12月頃より左側口蓋部の腫脹に気づくも放置。その後、増大傾向のため近歯科受診し、2014年6月当科紹介受診となった。

現症 :

全身所見 : 身長160cm, 体重49kg, 栄養状態良好。

口腔内所見 : 左側口蓋部に10×7mm大の腫瘍、表面平滑ピンク色、弾性硬、境界はやや不明瞭(図1)。

CT所見 : 単純CTでは鼻腔底付近までの骨吸収を認め(図2-a, b)、造影CT(オムニパーク300注シリンジ[®])では軽度の造影効果を認めた(図2-c)。

MRI所見 : 9×6×8mmの境界明瞭な腫瘍で、T1強調画像で低信号(図3-a)、T2強調画像で中等度(図3-b)、T2脂肪抑制で高信号(図3-c)、造影(オムニスキャン静注32%シリンジ[®])では内部やや不均一な造影効果を認めた(図3-d)。

臨床診断 : 左側口蓋腫瘍。

処置および経過 :

2014年6月、全身麻酔下にて口蓋腫瘍切除術を施行した。口蓋腫瘍周囲に約5mmの安全域を設けて切開線を設定した(図4-a)。電気メスにて骨膜まで切開を行い、骨膜を剥離して切除を行った(図4-b)。口蓋骨は

平成28年11月10日受付, 平成29年1月5日受理
別刷請求先: 石川美香

〒320-0811

社会医療法人中山会宇都宮記念病院歯科口腔外科



図1 初診時口腔内所見
左側口蓋部に10×7mm大の腫瘤を認める。
表面平滑ピンク色，弾性硬，境界はやや不明瞭。

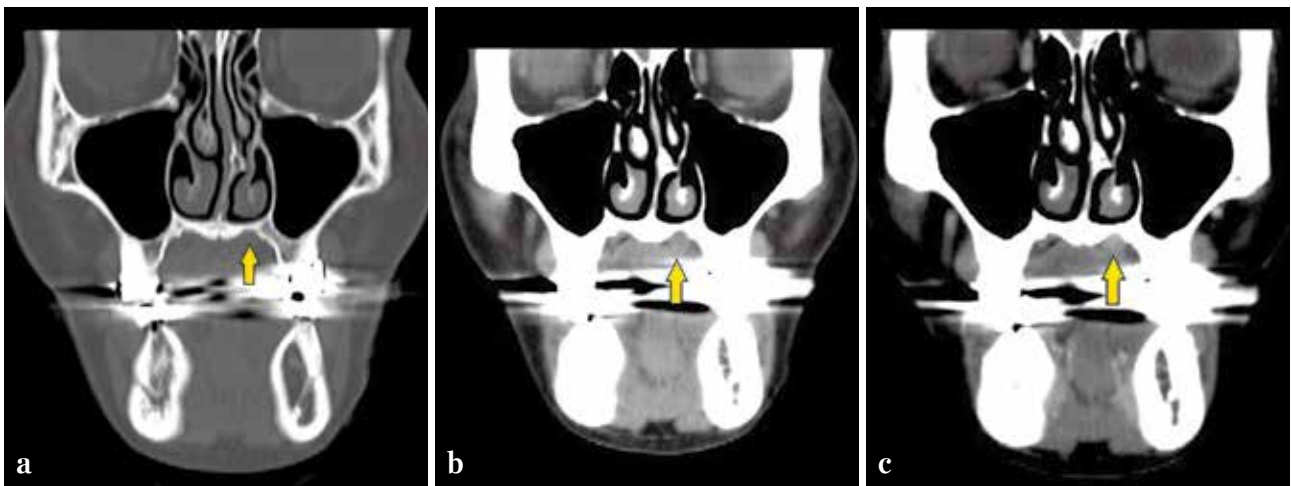


図2

- a. CT 所見 単純 CT (硬組織モード)
- b. CT 所見 単純 CT (軟組織モード)
- c. CT 所見 造影 CT

単純 CT では鼻腔底付近までの骨吸収を認め，造影 CT では軽度の造影効果を認めた。

一部圧迫による吸収を認めたが，剥離は比較的容易で骨との癒着は無かった。骨を一層割合して洗浄後，創面を(テルダーミス®)で被覆した。術後2年4ヶ月経過した現在再発なく経過良好である。

摘出標本所見：口蓋側の粘膜は平滑で，腫瘍は被膜に覆われていた(図5-a, b)。

病理組織学的所見：H-E染色では，錯角化重層扁平上皮に被覆された線維性結合組織中に境界明瞭な腫瘍を認めた(図6-a)。腫瘍細胞は多角形ないし類円形の多数の腫瘍性筋上皮細胞が充実性に増殖する像を認めた(図6-b)。一部では小型の導管構造を呈する部位や少量の線維性結合組織の間質に硝子化を思わせる像も認めた(図6-c)。

免疫組織学的所見：増殖する紡錘形や形質細胞様を呈した腫瘍細胞は， α -SMA, Vimentin, Cytokeratin, S-100蛋白に陽性を示しており(図7-a, b, c, d)，MIB-1陽性率は5%であった(図7-e)。

病理組織学的診断：左側口蓋上皮様細胞型筋上皮腫

考 察

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単構造の腫瘍として1943年にSheldonが報告したのが最初である¹⁾。以前は多形腺腫の亜型とみなされていたが，局所浸潤性の発育を示すことや悪性化率も高いため⁷⁾，1991年²⁾，2005年⁵⁾のWHOの唾液腺腫瘍の分類では，多形腺腫とは異なる独立した疾患とされてい

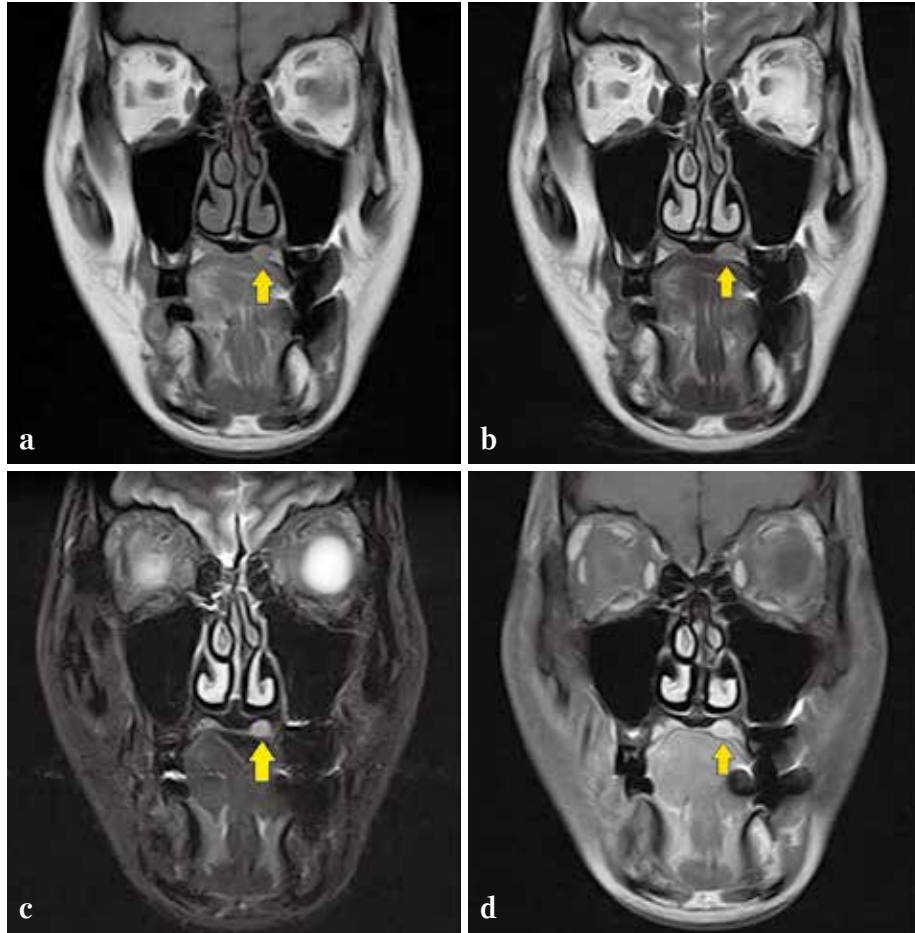


図3

- a. MRI 所見 T1 強調画像
- b. MRI 所見 T2 強調画像
- c. MRI 所見 T2 脂肪抑制
- d. MRI 所見 造影

9×6×8mmの境界明瞭な腫瘤で、T1強調画像で低信号、T2強調画像で中等度、T2脂肪抑制で高信号、造影では内部やや不均一な造影効果を認めた。

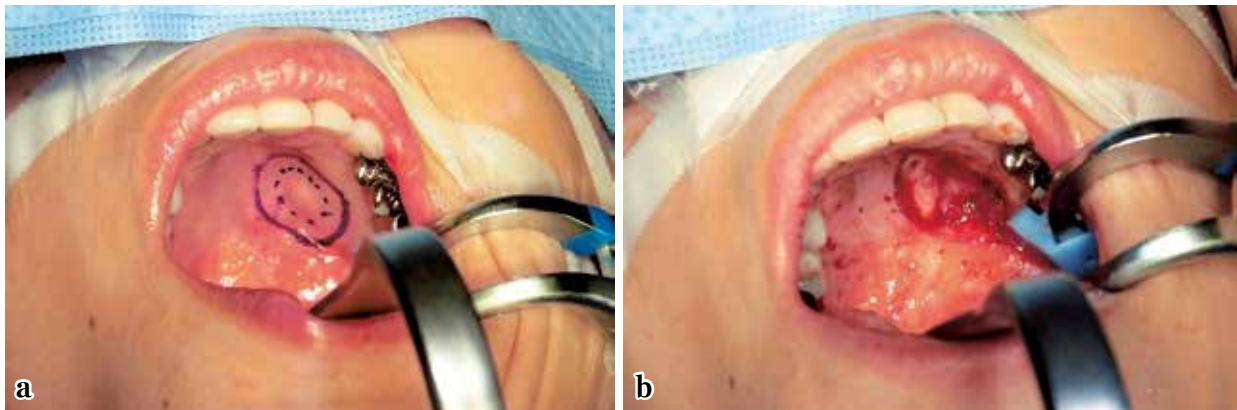


図4

- a. 術中所見 切除前
- b. 術中所見 切除後

口蓋腫瘍周囲に約5mmの安全域を設けて切開線を設定。

口蓋骨は一部圧迫による吸収を認めたが、剥離は比較的容易で骨との癒着は無かった。

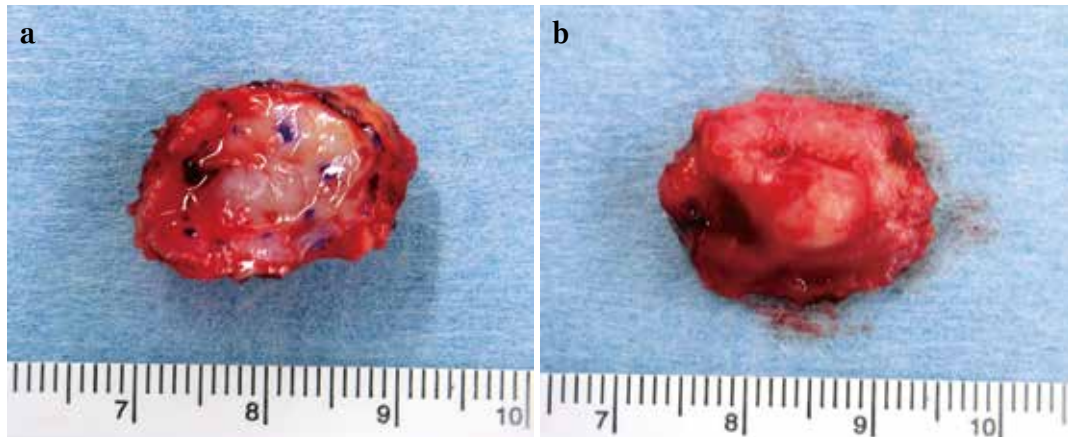


図 5

a. 摘出標本所見 口蓋側

b. 摘出標本所見 鼻腔側

口蓋側の粘膜は平滑で、腫瘍は被膜に覆われていた。

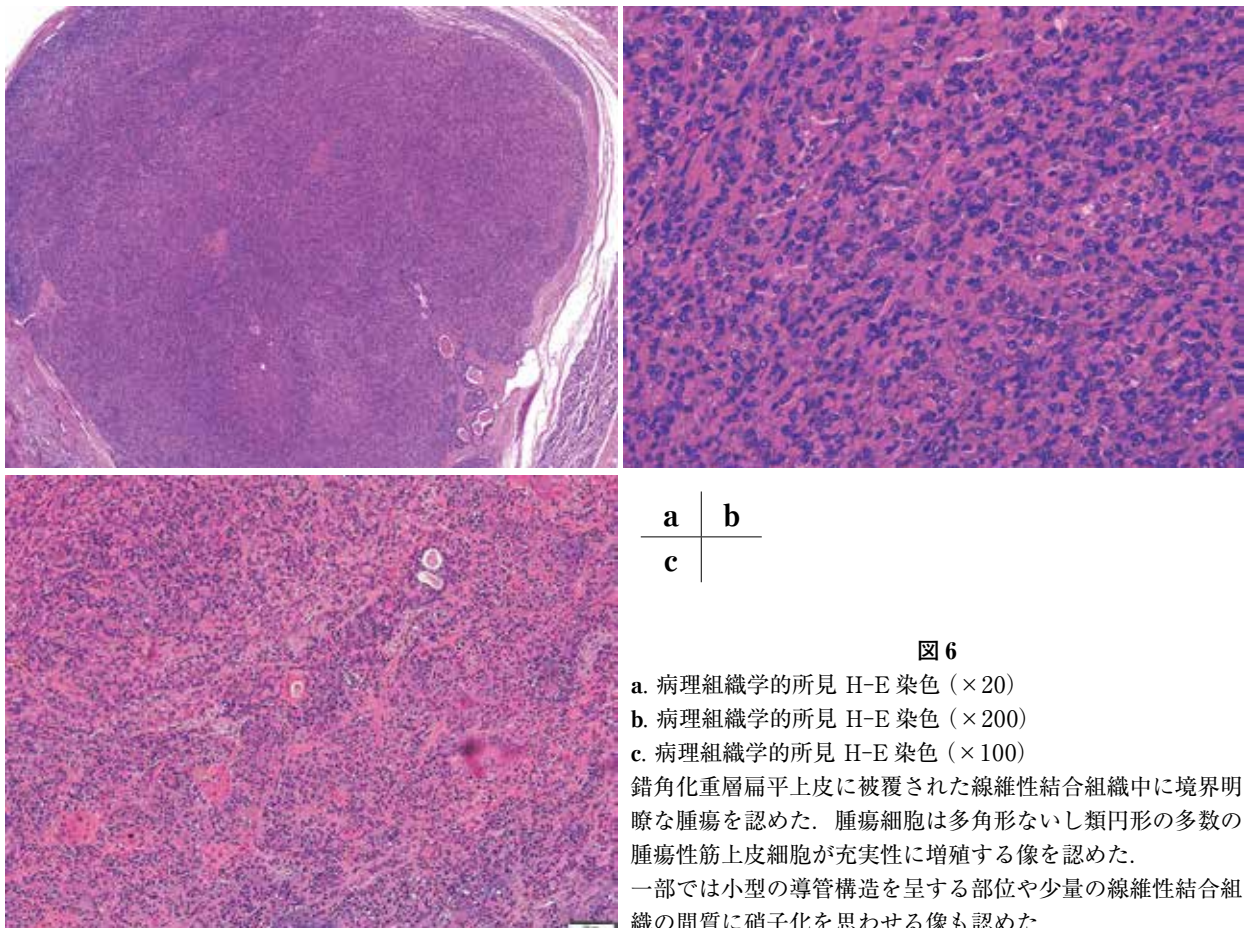


図 6

a. 病理組織学的所見 H-E 染色 (×20)

b. 病理組織学的所見 H-E 染色 (×200)

c. 病理組織学的所見 H-E 染色 (×100)

錯角化重層扁平上皮に被覆された線維性結合組織中に境界明瞭な腫瘍を認めた。腫瘍細胞は多角形ないし類円形の多数の腫瘍性筋上皮細胞が充実性に増殖する像を認めた。

一部では小型の導管構造を呈する部位や少量の線維性結合組織の間質に硝子化を思わせる像も認めた。

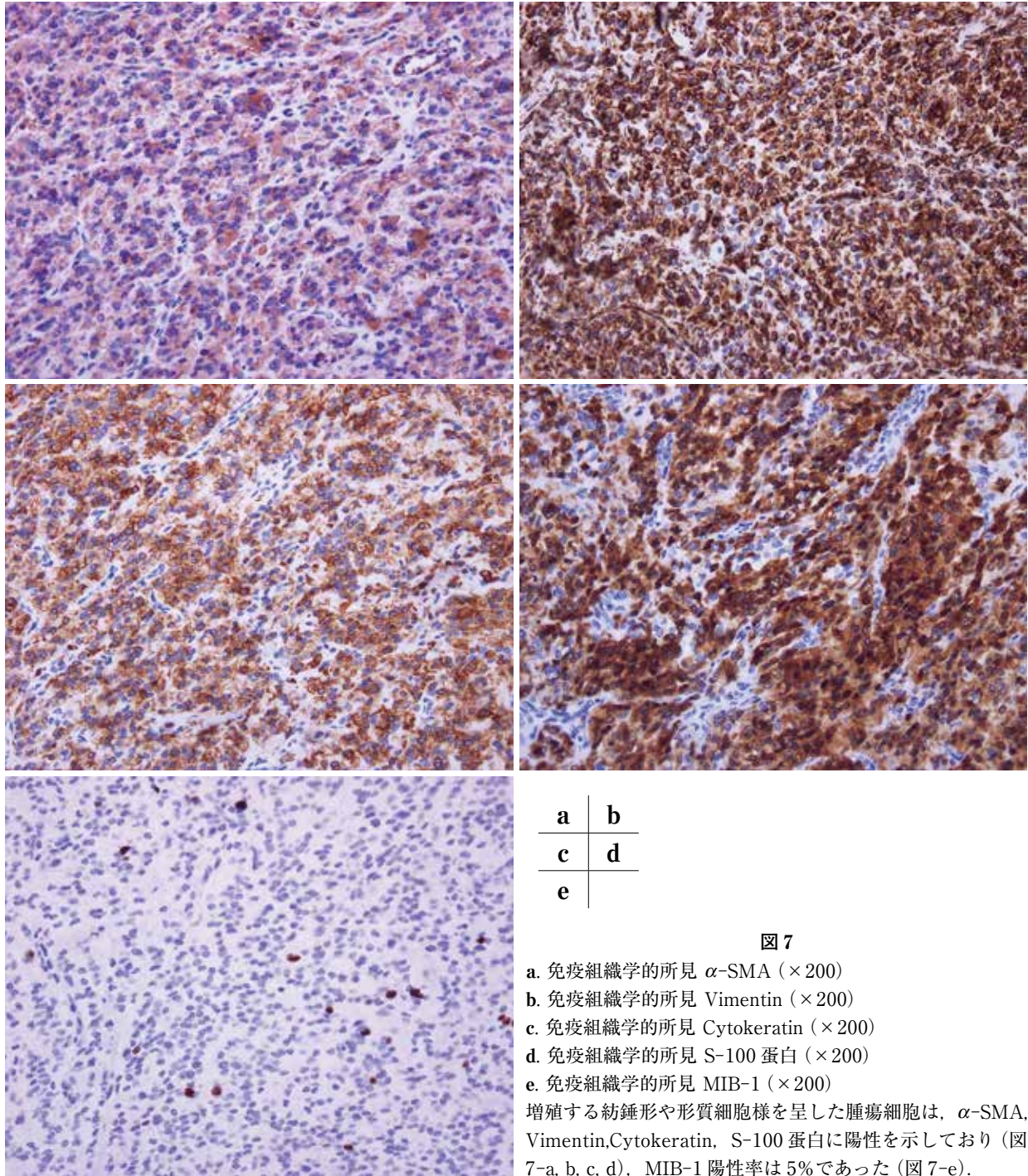


図7

- a. 免疫組織学的所見 α -SMA ($\times 200$)
 b. 免疫組織学的所見 Vimentin ($\times 200$)
 c. 免疫組織学的所見 Cytokeratin ($\times 200$)
 d. 免疫組織学的所見 S-100 蛋白 ($\times 200$)
 e. 免疫組織学的所見 MIB-1 ($\times 200$)

増殖する紡錘形や形質細胞様を呈した腫瘍細胞は、 α -SMA, Vimentin, Cytokeratin, S-100 蛋白に陽性を示しており (図 7-a, b, c, d), MIB-1 陽性率は5%であった (図 7-e).

る。その発生頻度は全唾液腺腫瘍中1~1.5%と低く、比較的まれな疾患である^{3~5)}。Rastogi らによるとさらにその発生頻度は低く、1%以下であると報告している⁸⁾。諸家の報告からは明らかな性差は認められず、発生年齢については8歳から85歳まで報告されており、平均年齢は40歳、ピークは20歳代と報告されている^{9,10)}。本症例は48歳で平均好発年齢に近かった。頭

頸部領域における本疾患の発生部位は、耳下腺が40%と最も多く、次いで顎下腺、小唾液腺で、硬口蓋と軟口蓋は21%の発生頻度であると Ferri, Piattelli らは報告している^{3,11)}。組織学的には筋上皮腫はその構成成分のほとんどを筋上皮系細胞が占める腫瘍で^{2,12)}、腺上皮様細胞成分はみられないか、みられてもごくわずかである。また、間葉系構造への移行はみられないとされてお

り、この点が多形腺腫との鑑別において重要である¹³⁾。細胞形態は、形質細胞様型、紡錘形細胞型、上皮様細胞型、明細胞型および混合型の5つに亜分類される⁶⁾。本症例では増殖している細胞は、部分的に紡錘形や形質細胞様を示していたが、大部分は円形の核と好酸性の胞体を有する多角形の細胞であることから、上皮様細胞が主体をなすと考え、組織型は上皮様細胞型であると診断した。WHOで本疾患が確立された1991年以降でわれわれが渉猟し得た口蓋筋上皮腫の本邦報告例は、自験例を含め17例で^{14~28)}、組織型は形質細胞様型が7例と一番多く、次いで混合型4例、上皮様細胞型2例、紡錘形細胞型1例、その他不明であった。上皮様細胞型はこれまで2例しか報告されておらず、自験例は非常にまれな症例であると考えられた。

免疫組織化学的検査において、本腫瘍は多くの症例でS-100蛋白、Vimentin, Cytokeratin, SMA, GFAPに陽性を示すといわれており、確定診断の一助となる^{2,29~32)}。自験例ではS-100蛋白、Vimentinに陽性、又、筋上皮マーカーであるCytokeratin陽性、平滑筋マーカーである α -SMA陽性、悪性腫瘍の鑑別のためのMIB-1陽性率は5%であったことより、われわれは筋上皮腫と診断した。

本腫瘍の治療法については多形腺腫と同様に外科的切除を基本とし^{14,33)}、本症例では5mmの安全域を設定して切除した。しかし本腫瘍では浸潤傾向が強く悪性化の報告もみられる²⁾ことから、浸潤性増殖、被膜の消失、明らかな細胞異型が認められる場合は、悪性腫瘍に準じて拡大手術が適応となる¹⁵⁾。今後も長期にわたる注意深い経過観察が必要であると考えられた。

結 語

今回、われわれは口蓋に発生した上皮様細胞型筋上皮腫のまれな1例を経験したので報告した。

文 献

- Sheldon WH : So-called mixed tumors of the salivary glands. *Arch Pathol* **35** : 1-20, 1943.
- Seifert G : Myoepithelioma. in "World Health Organization International Histological Classification of Tumours. Histological Typing of Salivary Gland Tumours". Ed by Sobin LH. Springer-Verlag Press, Berlin, pp12, 1991.
- Ferri E, Pavon I, Armato E, et al : Myoepithelioma of a minor salivary gland of the cheek : case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital* **26** : 43-46, 2006.
- Zelaya FC, Rivera DQ, Vazquez JLT, et al : Plasma-
- cytoid myoepithelioma of the palate. Report of one case and review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* **12** : 552-555, 2007.
- Cardesa A and Alos L : Myoepithelioma. in "World Health Organization Classification Tumors. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumors". Ed by Barnes L, Eveson JW. IARC Press, Lyon, pp259-260, 2005.
- Seifert G, Sobin LH : The world health organization's histological classification of salivary gland tumors. *Cancer* **70** : 379-385, 1992.
- 松永心子, 出井博明, 岩成進吉, 他 : Low grade malignancy と考えられる耳下腺筋上皮腫の1例. *日本口腔科学会雑誌* **42** : 762-768, 1993.
- Rastogi S, Modi M, Dhawan V, et al : Myoepithelioma of palate. A case report and review of literature. *J Clin Diagn Res* **6** : 1095-1099, 2008.
- Zelaya FC, Rivera DQ, Vazquez JLT, et al : Plasma-cytoid myoepithelioma of the palate. Report of one case and review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* **12** : 552-555, 2007.
- Astarci HM, Celik A, Sungu N : Cystic clear cell myoepithelioma of the parotid gland. A case report. *Oral Maxillofac Surg* **13** : 45-48, 2009.
- Piattelli A, Fioroni M, Rubini C : Myoepithelioma of the gingiva. Report of a case. *J Periodontol* **70** : 683-687, 1999.
- Simpson RHW, Jones H, Beasley P : Benign myoepithelioma of the salivary glands : a true entity? *Histopathol* **27** : 1-9, 1995.
- 二階宏昌 : 組織診断アトラス. 顎口腔の病変. 杏林書院, 東京, pp58-60, 1997.
- 川辺良一, 増田元三郎, 堀本進, 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. *日本口腔外科学会雑誌* **37** : 1055-1062, 1991.
- 岡田宗久, 重松久夫, 志田裕子, 他 : 口蓋に発生した筋上皮腫の1例. *日本口腔外科学会雑誌* **50** : 87-90, 2004.
- 神出敏影, 古賀賢三郎, 木下基司, 他 : 口蓋に発生した筋上皮腫の1例. *日本口腔外科学会雑誌* **44** : 70-72, 1998.
- 宮本猛, 高木律男, 星名秀行, 他 : 硬口蓋筋上皮腫の1例 : 造影CTによる多形性腺腫との鑑別診断. *日本口腔外科学会雑誌* **46** : 590-592, 2000.
- 藤本佐千恵, 早津良和, 水柿雄三, 他 : 口蓋に生じた

- 筋上皮腫の1例. 日本口腔外科学会雑誌 **47** : 428-431, 2001.
- 19) 岡部孝一, 宮田勝, 高木純一郎, 他 : 口蓋に発生した筋上皮腫の1例. 日本口腔科学会雑誌 **50** : 310-314, 2001.
- 20) 立石晃, 小川郁子, 高田隆, 他 : 口蓋に生じたオンコサイト筋上皮腫の1例. 日本口腔外科学会雑誌 **48** : 268-271, 2002.
- 21) 寺門正昭, 上原任, 本田雅彦, 他 : 口蓋に生じた筋上皮腫の1例. 日本口腔診断学会雑誌 **15** : 103-106, 2002.
- 22) 原田直, 清見原正騎, 井上伸吾, 他 : 口蓋筋上皮腫の2例とその穿刺細胞診の意義. 日本口腔外科学会雑誌 **48** : 545-548, 2002.
- 23) 山木誠, 田中千恵子, 原田雅弘, 他 : 口蓋に発生した形質細胞様細胞型筋上皮腫の1例. 日本口腔外科学会雑誌 **49** : 210-213, 2003.
- 24) 小坂橋勉, 中江次郎, 金秀樹, 他 : 高齢患者の口蓋に発生した筋上皮腫の1例. 日本口腔診断学会雑誌 **16** : 270-273, 2003.
- 25) 寺坂修治, 西澤浩太郎, 平井英治, 他 : 口蓋に発生した筋上皮腫の1例. 九州歯科学会雑誌 **58** : 117-121, 2004.
- 26) 岡地明子, 丸岡靖史, 本島秋子, 他 : 口蓋に発生した筋上皮腫の一例. 日本口腔診断学会雑誌 **18** : 321-324, 2005.
- 27) 田村暢章, 森一将, 龍田恒康, 他 : 口蓋に発生した筋上皮腫の1例. 日本口腔診断学会雑誌 **24** : 307-310, 2011.
- 28) 清水治, 岡田将之, 白土博司, 他 : 口蓋に発生した筋上皮腫の1例. 日大歯学 **88** : 85-88, 2014.
- 29) Dodd LG, Caraway NP, Luna MA, et al : Myoepithelioma of the parotid. Report of a case initially, examined by the fine needle aspiration biopsy. *Acta Cytol* **38** : 417-421, 1994.
- 30) DiPalma S, Guzzo M : Malignant myoepithelioma of salivary gland : clinicopathological features of the ten cases. *Vichows Archiv A Pathol Anat* **423** : 389-396, 1993.
- 31) 出射由香, 釜田里江, 平出ゆかり, 他 : 舌に発生した筋上皮腫の1例. 日本臨床細胞学会雑誌 **37** : 413-417, 1998.
- 32) 小林吉史, 片山昭公 : 鼻腔筋上皮腫例. 耳鼻咽喉科臨床 **91** : 691-694, 1998.
- 33) El-Naggar A, Batsakis JG, Luna MA, et al : DNA content and proliferative activity of myoepitheliomas. *J Laryngol Otol* **103** : 1192-1197, 1989.

A Case of Epitheloid Cell Type Myoepithelioma of the Palate

Mika Ishikawa¹⁾, Tadaaki Sasaki¹⁾, Hiroshi Kato¹⁾, Hirotate Iwase^{1,2)}

Division of Oral and Maxillofacial Surgery, Utsunomiya Memorial Hospital, Utsunomiya, Tochigi, Japan¹⁾

Iwase Dental, Oral Surgery and Otolaryngology Clinic, Nikko, Tochigi, Japan²⁾

Myoepithelioma is a relatively rare benign salivary gland tumor, accounting for 1-1.5% of all salivary gland tumors. The most common sites are the parotid gland, followed by the palate in the oral cavity. A 48-years female patient was referred to the OPD of Oral and Maxillofacial Surgery of Utsunomiya Memorial Hospital with a swelling on the palate that had been present for 6 months. After clinical and radiological examinations the tumor was diagnosed as benign tumor and removed surgically under general anesthesia. The histopathological and immunohistochemical diagnosis was epitheloid cell type myoepithelioma. The follow-up of 2 years and 4 months after tumor resec-

tion indicated a good prognosis with no signs of recurrence to date. In the world Health Organization revised classification of 1991 myoepithelioma was listed as an independent entity. To our knowledge, only two cases of epitheloid cell type myoepithelioma of the palate, including our case have been reported in the Japanese literature since 1991. Herein, a case of epitheloid cell type of myoepithelioma of the palate is presented with review of the literature.

Key words : Myoepithelioma, Palate, Epitheloid cell type