

AMCoR

Asahikawa Medical University Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

日本皮膚病理組織学会会誌 (2006.12) 22巻1号:18～21.

High-grade Myxofibrosarcomaの一例

佐藤恵美, 堀 仁子, 山本明美, 徳差良彦, 三代川齋之

5. High-grade Myxofibrosarcoma の一例

A Case of High-grade Myxofibrosarcoma

旭川医科大学皮膚科学教室

佐藤恵美、堀 仁子、山本明美

同病理部 徳差良彦、三代川斎之

key words: myxofibrosarcoma, myxoid MFH

症例：76歳、女性。

初診：2005年12月28日

既往歴：高血圧

現病歴：初診の約1年前に左上腕の腫瘤が出現し、近医で問題ないと言われ放置。その後徐々に拡大したが、3ヵ月前から急速に増大し、軽度の圧痛を伴うようになったため、当科を初診した。

現症：左上腕に5cm大の比較的境界明瞭な弾性硬の可動性に乏しい隆起性皮下腫瘤を認める。腫瘤の表面は毛細血管拡張により、淡紅色を呈し、中央は軟らかく触知する (Fig.1)。

画像所見：CTでは脂肪織内に内部が均一で、筋肉よりやや低濃度の腫瘤を認めた (Fig.2)。

治療経過(1)：感染性粉瘤、その他の腫瘍を疑い切除したところ、皮下に境界明瞭な腫瘤を認め、筋膜との癒着はなく、腫瘤を核出した。

肉眼所見：腫瘤は類円形で、断面は内部が均一な淡黄色のゼラチン様外観を呈し、充実性部分や出血、壊死像は認めなかった (Fig.3)。

病理組織学的所見：皮下に線維性被膜に包まれた境界明瞭な腫瘍を認める (Fig.4)。腫瘍は粘液腫様の基質成分を背景に主に星芒状の細胞がレース状の疎な配列を取りながら増殖している (Fig.5)。好酸性無構造物質が豊富に貯留し、細胞密度が高い部分 (Fig.6) と低い部分 (Fig.7) が混在している。腫瘍細胞は長楕円形の核を有する比較的小型の紡錘形細胞から核縁不整、大型化、多核化を伴った bizzare な異型度の高い星芒状細胞まで多形性に富み、pseudolipoblast も認められる (Fig.8)。核分裂像は7~14/10HPF 認められ、3極分裂などの異型核分裂像もみられる (Fig.9)。

特殊染色：腫瘍細胞はオイルレッド染色陰性で、間質はPAS染色陰性、アルシアン青染色陽性かつヒアルロニダーゼ消化性であった。

免疫組織化学染色：腫瘍細胞はビメンチンがびまん性に陽性 (Fig.10)、 α -SMA が大型の星芒状細胞や核分裂を示す一部の細胞に陽性を示した (Fig.11)。CD34染色では間質に彎曲した毛細血管が豊富に分布していることがわかり、一部小型の腫瘍細胞や核分裂を示す腫瘍細胞にも陽性であった (Fig.12)。ケラチン、S100、デスミン、ミオグロビン、CD68、CD31は陰性であった。

治療経過(2)： α -SMA陽性でデスミン陰性という結果から平滑筋への分化というより腫瘍細胞の一部が筋線維芽細胞へ分化した可能性が示唆され、平滑筋肉腫という



Fig.1

左上腕 5cm大の皮下腫瘍

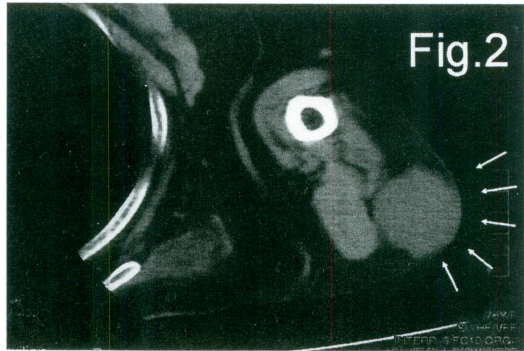
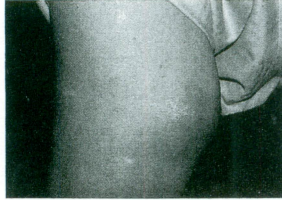


Fig.2

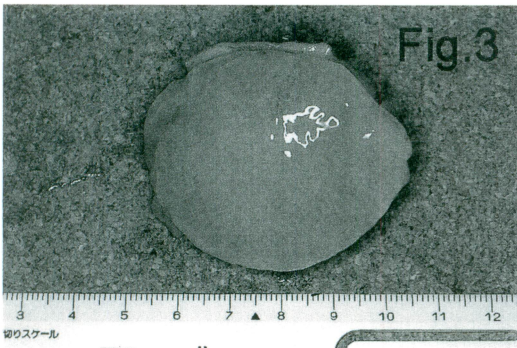


Fig.3



Fig.4



Fig.5

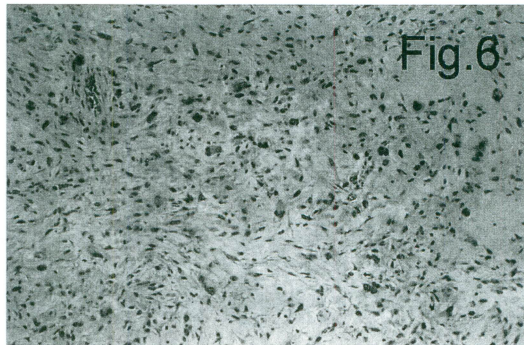


Fig.6

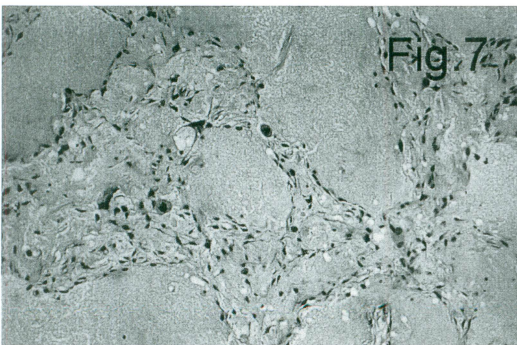


Fig.7

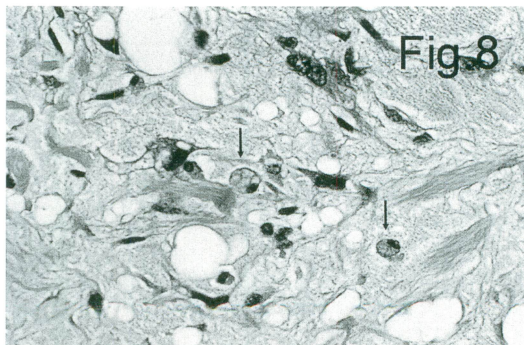


Fig.8

よりは myxofibrosarcoma を考えた。腫瘍は前回の術創部より 5cm 離し、筋膜を含めて追加広範囲切除を行った。

考察：myxofibrosarcoma は 1977 年に Angervall ら¹⁾によって提唱された疾患概念であり、従来の myxoid type の MFH と分類されていた疾患にあたる。Weiss ら²⁾は myxoid area が 50%以上で、細胞異型が著明なものは myxoid MFH であると定義し、myxofibrosarcoma という名称は細胞異型が少ない low-grade の腫瘍に限って用いるべきと提唱している(Table.1)。自験例はこの基準を用いると myxoid MFH, grade 2 にあたる。しかし、これらの腫瘍は fibroblastic な細胞が起源であることがわかっており、2002 年の新 WHO 分類では fibroblastic / myofibroblastic tumor の分類に加えられ、myxofibrosarcoma という名称に統一された。一方、1996 年 Mentzel ら³⁾は myxoid area が最低 10%とあればよいとして 75 例の myxofibrosarcoma を集積し、細胞密度、細胞異型の程度、壊死の有無などから low-grade、intermediate-grade、high-grade の 3 型に分類した。本文に記載されていた各型の特徴を概略し表に示す(Table. 2)。自験例は腫瘍全体が myxoid で cellular area を認めず、壊死や出血像も欠如していたが、腫瘍細胞が多形性に富み、異型を伴った核分裂像を多数認め、high-grade の腫瘍と考えた。鑑別疾患は粘液腫様基質が目立つ悪性腫瘍として粘液型脂肪肉腫と粘液型平滑筋肉腫があげられる。前者は粘液腫様基質内に種々の成熟段階を示す脂肪芽細胞が存在し、繊細な毛細血管網を形成、多形性に乏しいことが特徴である。自験例は脂肪芽細胞類似の細胞はみられたが、典型的な脂肪芽細胞は認めなかったこと、毛細血管の形態が異なること、脂肪染色、S100 染色陰性であることから鑑別した。後者は平滑筋の特徴を有する紡錘形細胞の束状配列が腫瘍の一部にみられること、細胞異型、多形性に乏しいこと、myxofibrosarcoma でよくみられる pseudolipoblast を認めないことが特徴である。免疫組織化学染色では α -SMA、デスミン、h-caldesmon などの平滑筋マーカーが陽性となる。自験例は腫瘍全体が粘液腫様で紡錘形細胞の束状配列は認めず、pseudolipoblast もみられ、平滑筋肉腫と鑑別可能であったが、 α -SMA 陽性、デスミン陰性であった。MFH でも筋線維芽細胞への分化を伴うことがあり、約 30%で α -SMA 陽性となることが報告されている⁴⁾。また、脱分化した多形性平滑筋肉腫では α -SMA、デスミン、h-caldesmon などの筋原性マーカーの陽性率が低い⁵⁾。このため両者の鑑別は時に困難であり、 α -SMA 陽性の MFH は多形性平滑筋肉腫または多形性筋線維芽細胞肉腫と呼ぶべきとする意見もある⁴⁾。しかし、鑑別には平滑筋マーカーが陽性の細胞が束状配列を呈する部分を見つけることが重要であり⁶⁾、形態学的に平滑筋への分化を示唆する所見を認めなければ免疫染色の結果のみで平滑筋肉腫と診断すべきでない⁷⁾とする意見が多く、自験例を myxofibrosarcoma と診断した。

文献

- 1) Angervall L, et al : Acta Pathol Microbiol Scand 85A : 127, 1977
- 2) Weiss,S.W.,Goldblum,J.R.:Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors,4th ed., Mosby,St.Louis, 2001
- 3) Menzel T, et al : Am j Surg Pathol ,20 : 391, 1996
- 4) Hasegawa T, et al : J Clin Pathol , 56 : 666, 2003
- 5) Oda Y, et al : Am j Surg Pathol ,25 : 1030, 2001
- 6) Yamamoto I,et al : Oncol Rep , 6 : 533 , 1999
- 7) 小田義直、恒吉正澄 : 病理と臨床 , 22(2) : 146, 2002

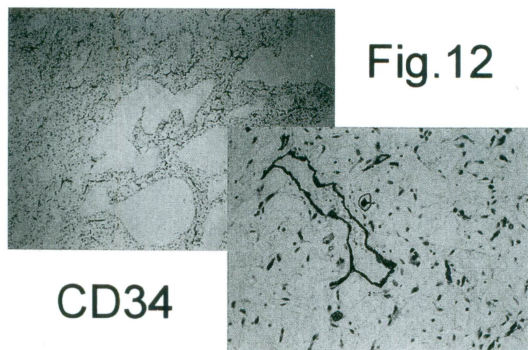
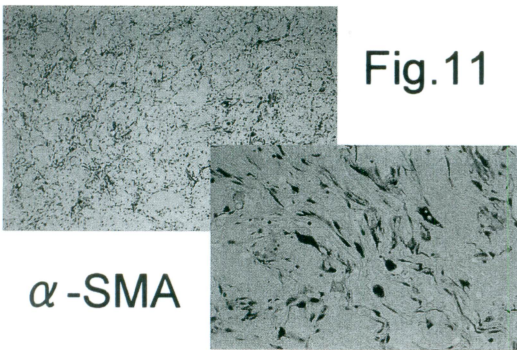
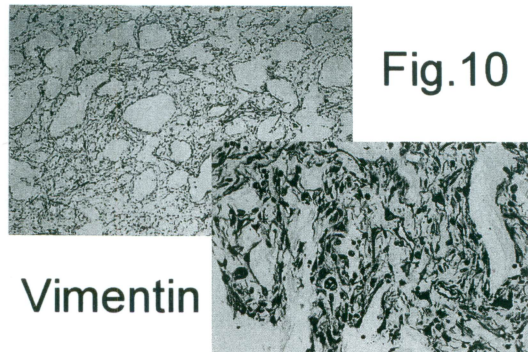
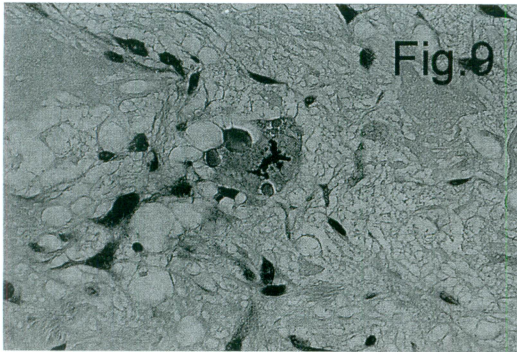
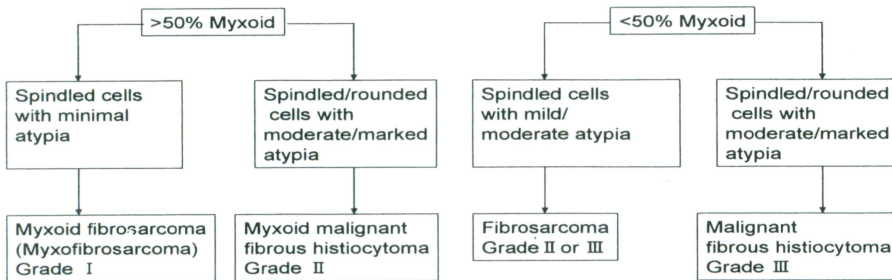


Table.1



Enzinger and Weiss's soft tissue tumors-4 th ed.

Table.2

	Low	Intermediate	High
症例数	15/75(20%)	18/75(24%)	42/75(56%)
Myxoid area	(+++)	(++)	(+)
Cellular area	(+)	(++)	(+++)
細胞の形状	紡錘形、円形、星芒状		大型、bizzare、多核巨細胞
多形性	(+)	(++)	(+++)
核分裂像 (平均数)	2/10HPF	4.4/10HPF	18/10HPF
壊死	(-)	(-)	(++)
出血	(-)	(+)	(++)

Mentzel T, et al.: Am J Surg Pathol 20(4),1996