

CASE REPORT

肺原発筋上皮癌の1例

奥野恵子<sup>1</sup>・小林和幸<sup>1</sup>・吉村雅裕<sup>2</sup>・大野良治<sup>3</sup>・大林千穂<sup>4</sup>・西村善博<sup>1</sup>

A Case of Myoepithelial Carcinoma of the Lung

Keiko Okuno<sup>1</sup>; Kazuyuki Kobayashi<sup>1</sup>; Masahiro Yoshimura<sup>2</sup>; Yoshiharu Oono<sup>3</sup>; Chiho Oobayashi<sup>4</sup>; Yoshihiro Nishimura<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Respiratory Medicine, <sup>2</sup>Department of Thoracic Surgery, <sup>3</sup>Department of Radiology, <sup>4</sup>Department of Pathology, Kobe University Hospital, Japan.

**ABSTRACT** — **Background.** Myoepithelial tumors commonly occur in the salivary glands or the mammary glands, but myoepithelial carcinoma of the lung is extremely rare. **Case.** A 62-year-old man with persistent asthmatic symptoms was referred to our hospital because a tumor in his right lung was found, on a chest computed tomography (CT). Fiberoptic bronchoscopy revealed a polypoid tumor in the right main bronchus, and a biopsy showed malignancy. A bilobectomy of the right middle and right lower lobes was performed. Histological examination of the tumor revealed a variety of sarcomatous patterns, and immunohistochemically the tumor cells expressed both epithelial and myoepithelial markers. These findings led to a diagnosis of myoepithelial carcinoma of the lung. **Conclusion.** We encountered a rare case of myoepithelial carcinoma of the lung.

(JLCC. 2011;51:77-83)

**KEY WORDS** — Myoepithelial carcinoma, Lung cancer, Salivary gland-type carcinoma

Reprints: Yoshihiro Nishimura, Department of Respiratory Medicine, Kobe University Hospital, 7-5-1 Kusunoki-cho, Chuo-ku, Kobe 650-0017, Japan (e-mail: nisy@med.kobe-u.ac.jp).

Received October 4, 2010; accepted January 6, 2011.

**要旨** — **背景.** 筋上皮腫は乳腺や唾液腺での発生がほとんどであり、その悪性型である筋上皮癌の肺での発生の報告は極めて少ない。**症例.** 62歳の男性。治療不応性の喘息症状に対して胸部CTを撮影したところ、右肺に腫瘍性陰影を認めた。気管支内視鏡にて右の主気管支に突出するポリープ状の腫瘍を認め、組織診にて悪性腫瘍

が強く疑われ右中下葉切除が施行された。手術組織像では多彩な肉腫様の像を呈し、免疫染色で上皮マーカーおよび筋上皮マーカーが陽性であったことから筋上皮癌と診断した。**結論.** 今回、気管支腺由来と思われる筋上皮癌の1例を経験した。

**索引用語** — 筋上皮癌, 肺癌, 唾液腺型癌

はじめに

筋上皮癌は腫瘍細胞がほとんど筋上皮性分化を示すまれな悪性疾患である。大部分が唾液腺や乳腺で発生し肺での発生は極めてまれである。今回我々は、気管支腺由来と考えられた筋上皮癌の1例を経験したので報告す

る。

症例

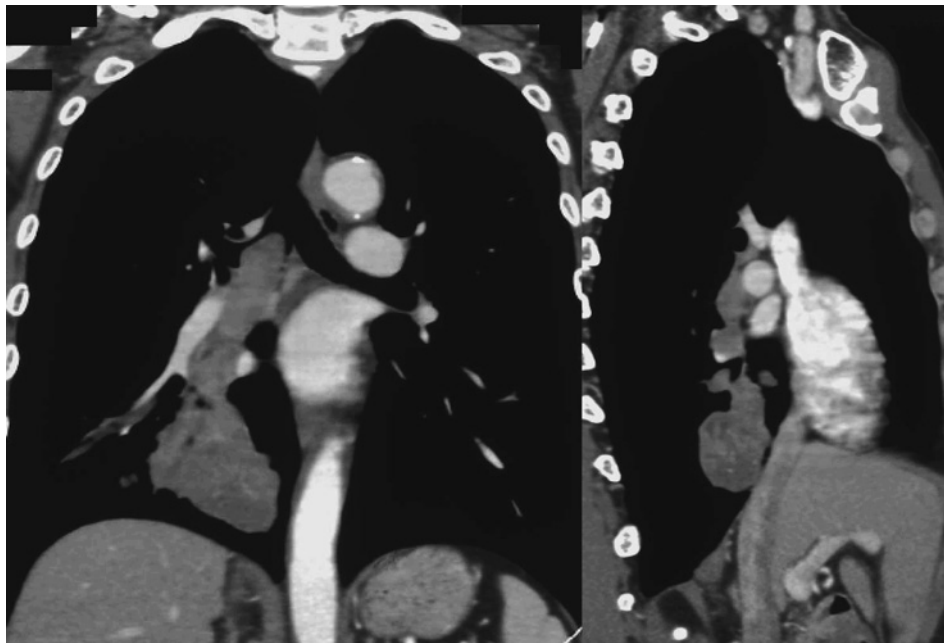
症例：62歳，男性，無職（以前に食品販売業）。  
主訴：乾性咳嗽，労作時呼吸困難。  
既往歴：高血圧にて内服加療中。

神戸大学医学部附属病院 <sup>1</sup>呼吸器内科, <sup>2</sup>呼吸器外科, <sup>3</sup>放射線科, <sup>4</sup>病理部。  
別刷請求先：西村善博，神戸大学医学部附属病院呼吸器内科，

〒650-0017 神戸市中央区楠町7-5-1 (e-mail: nisy@med.kobe-u.ac.jp).  
受付日：2010年10月4日，採択日：2011年1月6日。



**Figure 1.** Chest X-ray film taken at first presentation hospital shows a mass shadow in the right lower lung field. The right main bronchus was not visualized.



**Figure 2.** Chest computed tomographic scan reveals a mass shadow lesion in the right S7 which featured endobronchial growth to the right main bronchus.

家族歴：特記事項なし。

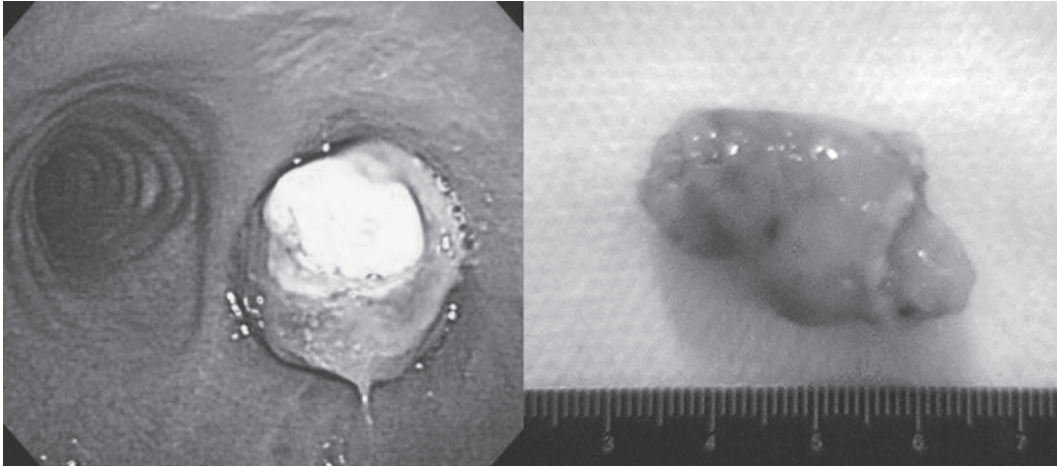
生活歴：喫煙歴 20 本/日×30 年（51 歳より禁煙），飲酒歴ビール 1 本/日，粉塵曝露歴（-）。

現病歴：肺炎にて 2005 年 2 月に近医入院。その後 2006 年から咳嗽が出現し，5 月に市民病院を受診し気管支喘息と診断の上，加療を受けた。しかし，症状の改善が乏しかったため胸部 CT を撮影したところ，腫瘍性病

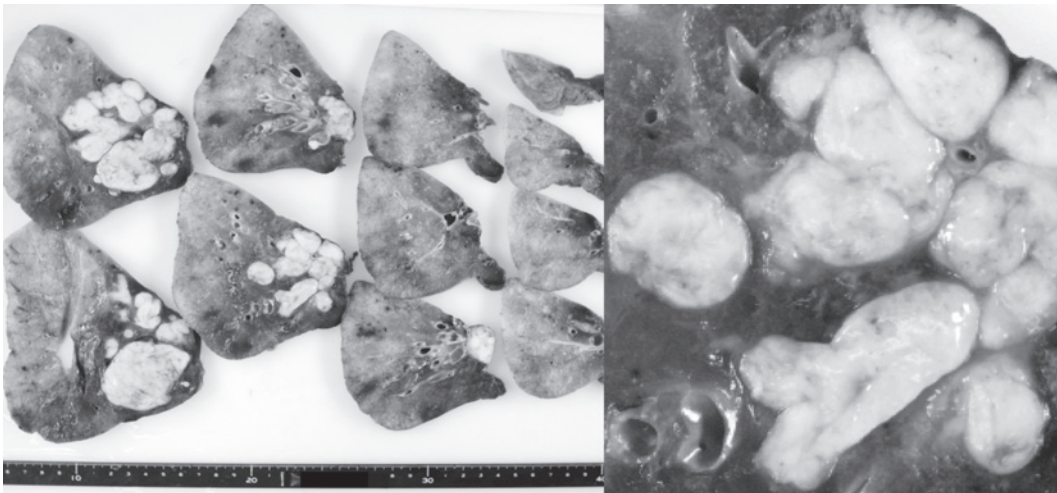
変が認められた。同年 8 月に他院にて気管支内視鏡が施行され，右の主気管支に突出する腫瘍を認めたため，精査加療目的に同月当院呼吸器内科に紹介となった。

入院時現症：身長 159 cm，体重 59 kg（1 年で 7 kg 減少），体温 35.2℃，血圧 150/80 mmHg，脈拍 105/分・整，その他，特記すべき所見は認められなかった。

入院時検査所見：一般血液検査に異常なく生化学では



**Figure 3.** Bronchoscopic image reveals obstruction of the right main bronchus by a visible endobronchial tumor. The specimen, obtained by a snare, was elastic and hard measuring 3×2 cm in greatest dimensions.



**Figure 4.** The tumor exhibited endobronchial growth from the center was blocked. The airway, from the right basal bronchus to the segmental B<sup>7</sup> bronchus, by a white solid tumor.

CRP 1.34 mEq/l, BUN 28 mg/dl, CRN 1.33 mg/dl と軽度の炎症所見ならびに腎機能障害を認めた。動脈血液ガス所見には異常なく、呼吸機能検査では軽度の拘束性障害を認めた。

胸部 X 線所見：右主気管支は不明瞭であり下肺野に腫瘤性陰影を認めた (Figure 1)。

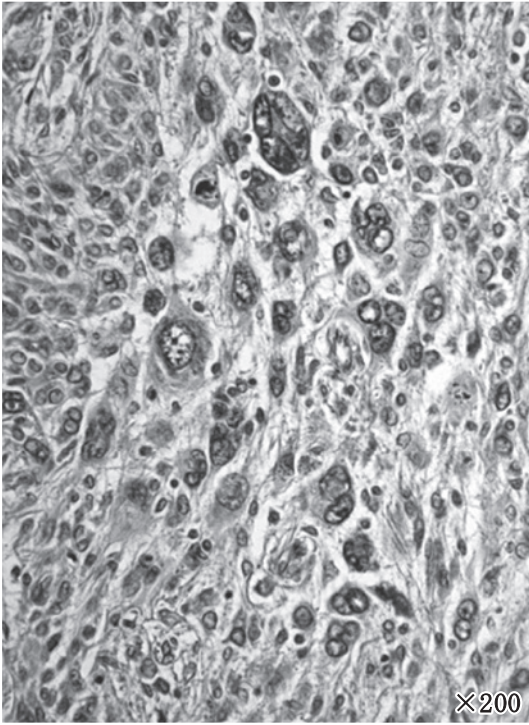
胸部 CT 所見：右 S<sup>7</sup> に径 7×6 cm の腫瘤を認め、それが連続性に右主気管支まで続いていると考えられた (Figure 2)。

気管支内視鏡所見 (2006 年 9 月)：右主気管支をほぼ占拠するポリープを認めた。表面は粗造であり一部白苔を伴っていた。高周波スネアにて切除し 3×2 cm の検体を摘出した (Figure 3)。

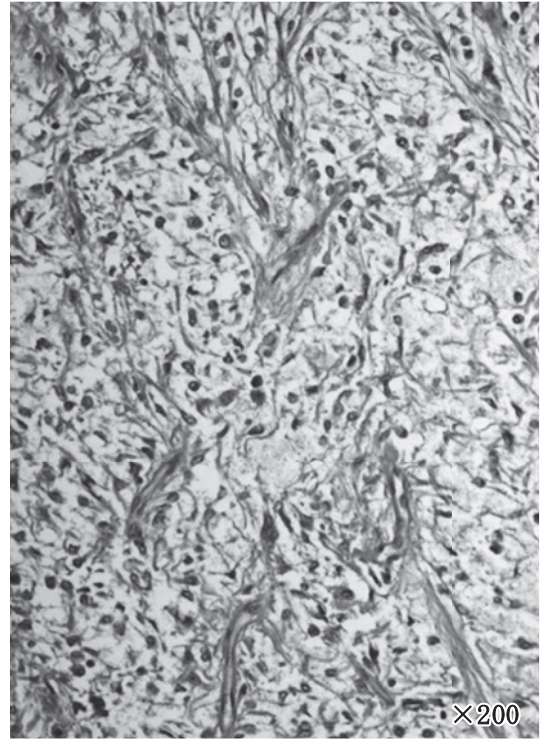
経過：病理診断から悪性腫瘍が強く疑われた。全身検索にて遠隔転移を疑う所見はなく、2006 年 9 月に右中下葉切除を行った。

病理組織所見：底幹断端から肺底部近くまで、B<sup>7</sup> とその分枝内に鑄型状に発育する白色弾性軟の腫瘍を認めた (Figure 4)。B<sup>8,9,10</sup> は開在していた。組織像では紡錘形細胞の錯綜配列、血管周囲に放射状に配列する偽乳頭状構造、豊富な好酸性細胞質を持つ多形性の強い上皮様細胞の無構造的な増殖、粘液腫状基質など、多彩な像を認めたが、腺や扁平上皮への分化は明らかではなかった (Figure 5~8)。多核や奇異核を有する細胞がしばしばみられたが、核クロマチンは比較的繊細で、核小体は目立たなかった。分裂像を散見し (8/10 hpf)、巣状の壊死を伴う

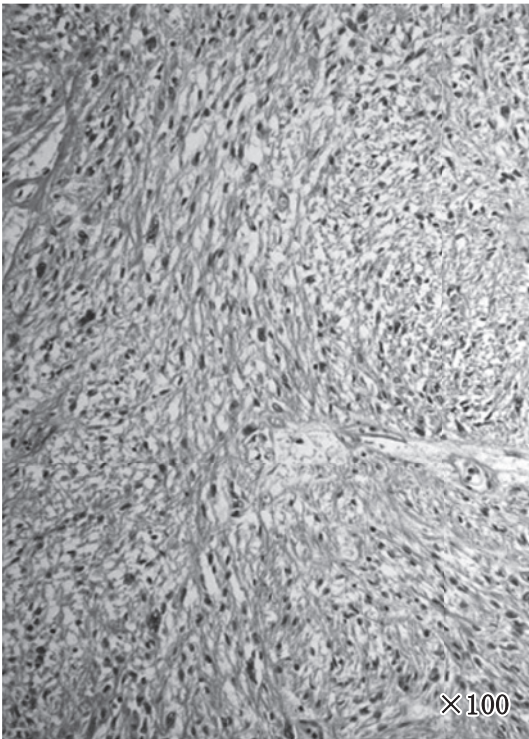




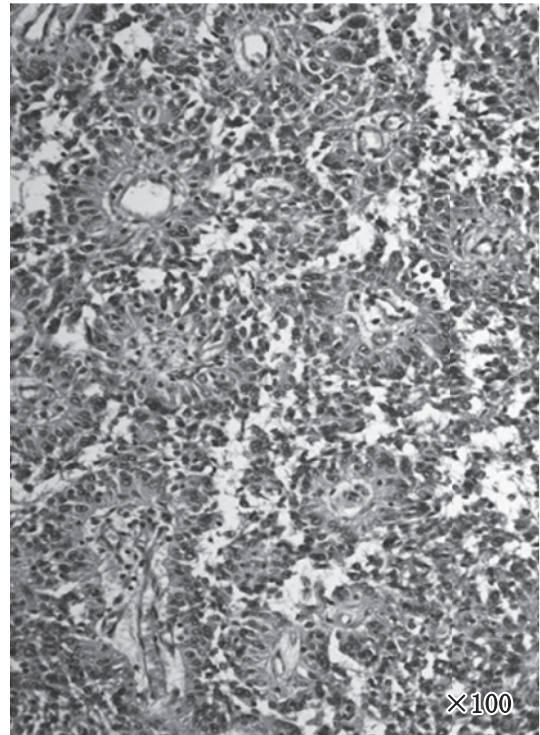
**Figure 5.** Various microscopic features of the tumor (pleomorphic pattern).



**Figure 7.** Various microscopic features of the tumor (myxoid pattern).

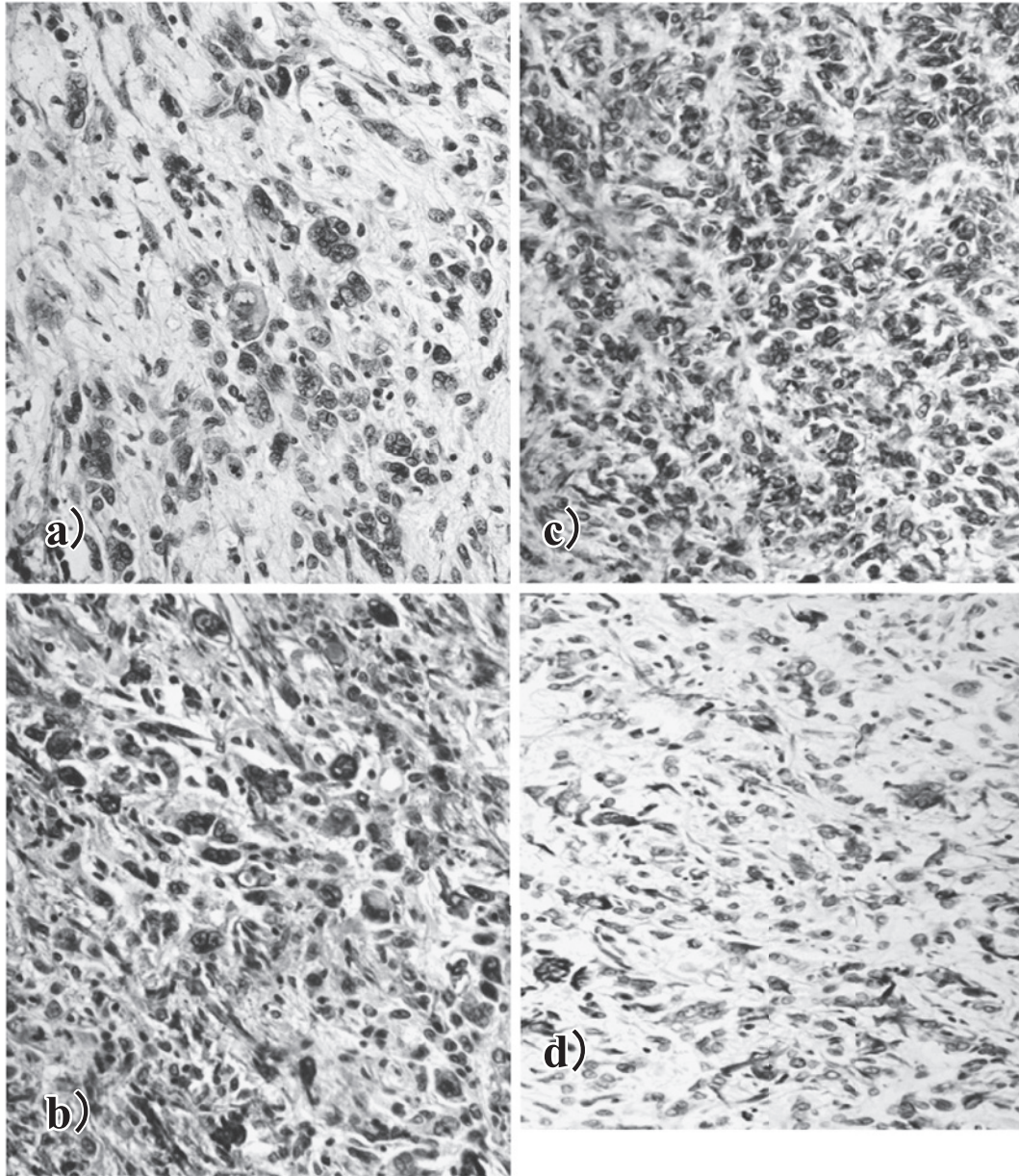


**Figure 6.** Various microscopic features of the tumor (spindle cell pattern).



**Figure 8.** Various microscopic features of the tumor (perivascular pseudorosette pattern).

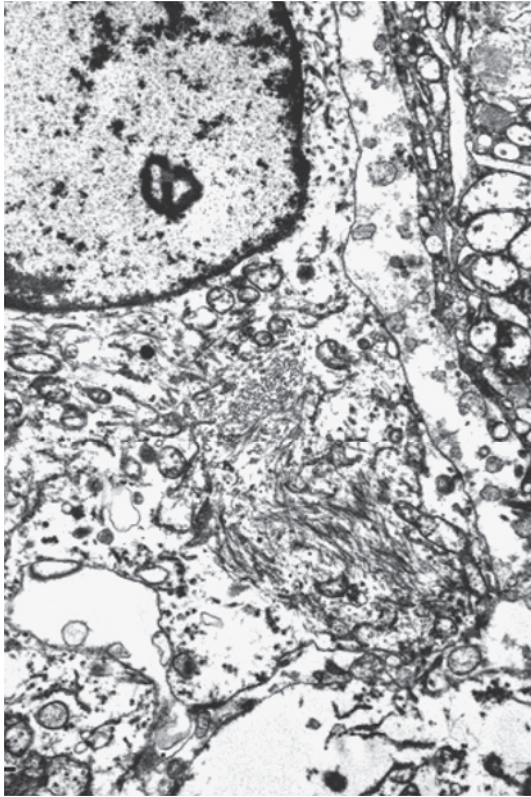




**Figure 9.** Immunohistochemical findings were positive for myoepithelial markers and cytokeratins. **a)** S-100, **b)** glial fibrillary acidic protein (GFAP), **c)** alpha-smooth muscle actin ( $\alpha$ SMA), and **d)** cytokeratin CAM5.2.

ことから悪性腫瘍と判断した。肉腫様癌，筋上皮癌，多形肉腫が鑑別として挙げられた。免疫染色では上皮マーカーとしてサイトケラチン類であるCAM5.2が陽性だったが，AE1/AE3，CK34 $\beta$ E12，CK7は陰性であり，腺癌マーカーであるTTF-1，MOC31は陰性であった。神経・筋上皮マーカーのglial fibrillary acid protein (GFAP)，S-100，平滑筋・筋上皮マーカーの $\alpha$ SMA，HHF35は陽性であった (Figure 9)。その他，synaptophysin，desmin，Myo-d1，Myf4，HMB45は陰性であっ

た。これらの結果は肉腫様癌や真の肉腫は否定的で，筋上皮への分化を示唆した。電子顕微鏡検査ではdense bodiesを伴うmicrofilamentsを認め，筋ないし筋上皮細胞への分化が考えられた (Figure 10)。以上の所見と臨床的に唾液腺などからの転移が否定的であることから，肺原発筋上皮癌と診断した。腫瘍は化生性扁平上皮に覆われ気管支腔内を充填性に発育し，底幹から下幹で気管周囲組織への浸潤を認め，B7末梢では細気管支，周囲肺実質に浸潤していた。リンパ節への転移は認められず，



**Figure 10.** On electron microscopy, microfilaments were seen in the cytoplasm, but were rarely accompanied by dense bodies. There was no evidence of cell junctions.

pT2N0M0 stage IBであった。

## 考 察

筋上皮細胞は外分泌腺を構成する細胞として唾液腺、乳腺、汗腺や気管支腺に認められる。筋上皮癌 myoepithelial carcinoma (悪性筋上皮腫 malignant myoepithelioma) は腫瘍細胞のほとんどが筋上皮性分化を示す悪性疾患であり、多くは唾液腺(耳下腺が66%と最多)に発生するが、軟部・皮膚・乳腺にも生じる。<sup>12</sup> 肺原発の筋上皮癌はWHO分類<sup>3</sup>では唾液腺型癌のothersに分類される極めてまれな腫瘍である。本例は画像上、気管支内腔に鑄型状増殖をしていたことから、扁平上皮癌・癌肉腫・肉腫を疑った。生検では肉腫様腫瘍とは診断されたものの確定診断には到らなかった。手術検体では多形性の目立つ肉腫様の細胞が多彩な像を呈しており、肉腫様癌・筋上皮癌・多形肉腫が疑われた。本例では腫瘍細胞は免疫染色にて上皮マーカーであるサイトケラチンCAM5.2および、筋上皮マーカーであるS-100、 $\alpha$ SMA、GFAPが陽性であったことから筋上皮細胞への分化を示す腫瘍と考えられた。<sup>12</sup> 電子顕微鏡所見も筋上皮細胞

への分化を裏付けるものであった。同じく唾液腺型で筋上皮への分化を示す腫瘍として上皮-筋上皮癌 epithelial-myoepithelial carcinoma が挙げられるが、二層性のある細胞からなる導管様構造が特徴とされる。本例は上皮様構造を欠くことから否定された。筋上皮癌は多彩な組織像をとり、紡錘状、星芒状、上皮様、形質細胞様、淡明な細胞が線維性あるいは粘液腫様基質を背景に胞巣状あるいは肉腫様に増殖するとされる<sup>4</sup>。

本例も多彩な組織像をとり、形態のみから筋上皮癌との推定は困難で、免疫染色により上皮マーカーおよび筋上皮マーカーの検索が必須と考えられた。

肺原発の筋上皮癌は文献によると本例を含めて5例であった。<sup>5-8</sup> 治療法としては肺原発では切除の報告のみであったが、他臓器において carboplatin と paclitaxel による化学療法を施行した報告があった。<sup>9</sup> 肺原発の筋上皮癌患者の平均年齢は55歳であり男女比は2対3と報告され、予後不良因子としては分裂像の多さ、腫瘍壊死、核の多形性が挙げられている。<sup>10</sup> 本例では腫瘍壊死は認めないものの分裂像の多さ・核の多形性から予後不良の可能性はある。現在、術後1年で無再発生存であるが、今後注意深い観察が必要であると考えられた。

## 結 語

今回我々は気管支腺由来と思われる筋上皮癌の1例を経験した。筋上皮癌は唾液腺由来がほとんどで低悪性度で分類される。しかし、肺原発筋上皮癌のなかには予後不良群もあり注意深い観察が必要と思われた。

## REFERENCES

- Hornick JL, Fletcher CD. Myoepithelial tumors of soft tissue: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 101 cases with evaluation of prognostic parameters. *Am J Surg Pathol.* 2003;27:1183-1196.
- Savera AT, Sloman A, Huvos AG, Klimstra DS. Myoepithelial carcinoma of the salivary glands: a clinicopathologic study of 25 patients. *Am J Surg Pathol.* 2000;24:761-774.
- Travis WD, Brambilla E, Müller-Hermelink HK, Harris CC. *Pathology and Genetics, Tumours of the Lung, Pleura, Thy-mus and Heart.* Lyon: IAR Press; 2004.
- Barnes L, Eveson JW, Reichart PA, Sidransky D. *Pathology and Genetics, Head and Neck Tumours.* Lyon: IAR Press; 2005.
- Higashiyama M, Kodama K, Yokouchi H, Takami K, Kabuto T, Tsuji N, et al. Myoepithelioma of the lung: report of two cases and review of the literature. *Lung Cancer.* 1998;20:47-56.
- Masuya D, Haba R, Huang CL, Yokomise H. Myoepithelial carcinoma of the lung. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005;28:775-777.
- Miura K, Harada H, Aiba S, Tsutsui Y. Myoepithelial car-



- cinoma of the lung arising from bronchial submucosa. *Am J Surg Pathol.* 2000;24:1300-1304.
8. Sekine I, Kodama T, Yokose T, Nishiwaki Y, Suzuki K, Goto K, et al. Rare pulmonary tumors - a review of 32 cases. *Oncology.* 1998;55:431-434.
  9. Noronha V, Cooper DL, Higgins SA, Murren JR, Kluger HM. Metastatic myoepithelial carcinoma of the vulva treated with carboplatin and paclitaxel. *Lancet Oncol.* 2006;7:270-271.
  10. Fulford LG, Kamata Y, Okudera K, Dawson A, Corrin B, Sheppard MN, et al. Epithelial-myoepithelial carcinomas of the bronchus. *Am J Surg Pathol.* 2001;25:1508-1514.