

診 療

外陰 Aggressive Angiomyxoma の 1 例

八戸市立市民病院産婦人科

倉本 雅規 小菅 周一 中山 千冬 中野 盛夫

十和田市立中央病院産婦人科

土岐 利彦

A Case of Aggressive Angiomyxoma of Vulva

Masaki KURAMOTO, Shuuichi KOSUGE, Chihuyu NAKAYAMA
and Morio NAKANO

Department of Obstetrics and Gynecology, Hachinohe City Hospital, Aomori

Toshihiko TOKI

Department of Obstetrics and Gynecology, Towada City Hospital, Aomori

Key word: Aggressive angiomyxoma

緒 言

外陰や骨盤の軟部組織にできる粘液腫様の腫瘍は珍しく、その診断治療に苦慮することが多い。最近、私たちはゼラチン様の剖面と組織学的には粘液腫様の成分と血管成分に富んだ腫瘍で, Steeper, T.A. and Rosai, J.¹⁰⁾により1983年提唱された Aggressive angiomyxoma と思われる 1 例を経験したので報告する。

症 例

19歳女性, 0 妊 0 産, 家族歴, 既往歴に特記事項はなかった。月経歴は初経12歳, 28日型, 持続 4 ~ 5 日で特記事項はなかった。

現病歴は昭和60年 5 月頃より左外陰の腫瘍に気づいたが, 産婦人科受診の恥ずかしさのため放置していた。1 年の経過で腫瘍が増大してきたため昭和61年 5 月 9 日外陰腫瘍を主訴として当科を受診した。

初診時所見としては左外陰部より突出した超手拳大の腫瘍を認めた。全体に棍棒状で表皮に覆われているが先端部には表皮がなく一部びらん状となり, 膿苔が付着していた。一見悪性腫瘍のように見えた。触診では弾性軟, 大陰唇への浸潤程度と, 大陰唇との境界は不鮮明であつた。直腸診上, 腔壁, 骨盤腔への浸潤は認められなかった。

昭和61年 5 月21日, 全身麻酔下に, 腫瘍の摘出を行つた。表皮切開後, 脂肪組織内で腫瘍の境界を捜したが, 被膜は認められず, まわりの脂肪組織を多く含めるようにして腫瘍の摘出を行つた。

病理所見

<肉眼所見>

摘出した標本は201g, 11×7×6cm の棍棒状の腫瘍で, 剖面はまったく充実性でゼラチン状, 黄灰色半透明で一部被膜に覆われていた。部分的にうつ血や出血斑が認められた。先端部は表皮がないもののうすい被膜に覆われて分葉状になつていた (図 1, 2)。

<顕微鏡所見>

肉眼所見でもわかるように腫瘍の表面は一部扁平上皮で覆われていた。上皮下の腫瘍実質は, 細胞成分に乏しく, 繊維性組織が散在し, また大小多数の血管が増生していた。血管にはレース様, 血管吻合, 樹枝状の形態のいずれも認められなかった (図 3)。

腫瘍細胞は紡錘状, 時に星状で, 1 ~ 数個の細い細胞質の突起を持つていた。腫瘍細胞はかなり疎に分布しており, その間には波状の繊維束が比較的規則正しく一部ではかなり密に配列していた。細胞核は小型でクロマチンは不明瞭であり,



図1 手術時外観

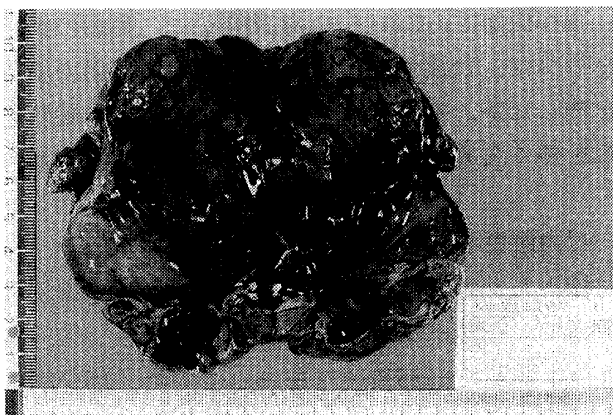


図2 摘出標本の割面。ゼラチン状を呈する。

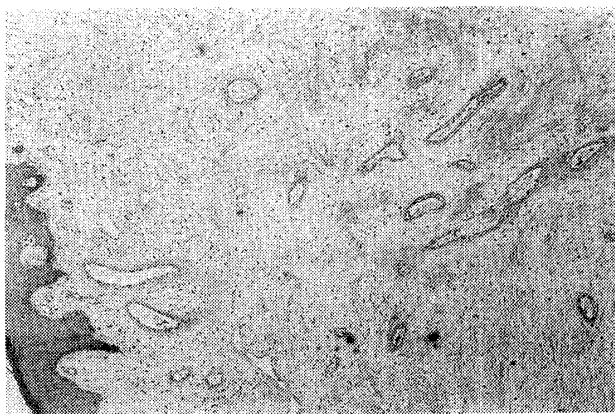


図3 組織所見，弱拡大像。大小の血管が増生している。左下方に正常扁平上皮を認める（HE染色，×27）。

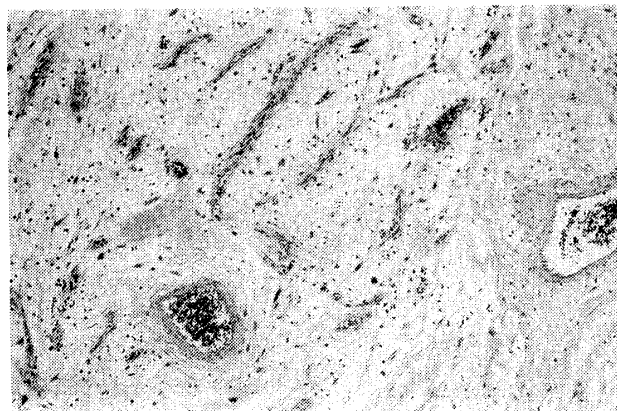


図4 組織所見，中拡大像。主として紡錘状の腫瘍細胞が散在性に認められる（HE染色，×50）。

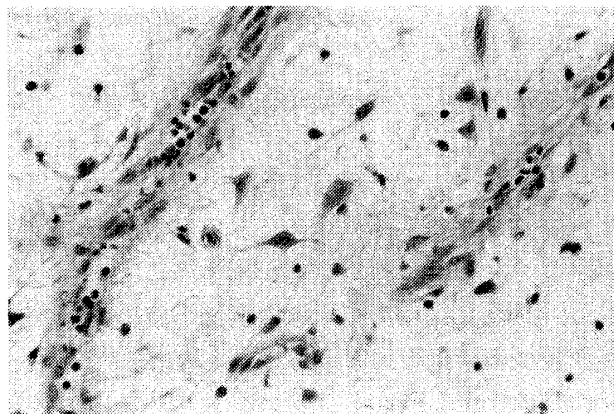


図5 組織所見，強拡大像。腫瘍細胞の核とクロマチンは比較的不明瞭で，細胞質は乏しい。リンパ球や脂肪細胞が散在性に認められる（HE染色，×200）。

時に核小体が認められた。細胞質はエオジン好性で比較的少なく，1～数個の空胞を認めることもあった。腫瘍の間質はアルシアンブルー弱陽性の，粘液様物質で満たされており，光顕的にはほとんど無構造であった（図4，5）。

一部の腫瘍細胞には，軽い核異型が見られた。また赤血球の血管外漏出像や，脂肪細胞もしばしば認められ，血管周囲の間質にはリンパ球の浸潤も見られた。核分裂像は認めず，Lipoblastも明らかではなかった。

手術後経過

当初病理診断がLiposarcomaであったので術後化学療法を行った。化学療法はCYVADIC (Cyclophosphamide, Vincristine, Adriamycin,

Dacarbazine)⁶⁾の組合せによる Combination chemotherapy を行つた。創部の治癒は良好であつたが、初回の手術で腫瘍が完全摘出との確信が得られなかつた。そのため、昭和61年7月2日、創部および周囲の脂肪組織を含めて再切除を行つた。切除標本には明瞭な腫瘍は残存せず、組織学的にも腫瘍細胞の残存は認められなかつた。

組織標本を東北大学に送り組織の確認を行つたところ、Aggressive angiomyxoma との返事もらい、以後の化学療法をやめ、Follow up のみにした。現在2年を経ているが、再発はCT上も認めていない。

考 察

Steeper, T.A. and Rosai, J.¹⁰⁾は1983年9例の女性、その後 Begin, L.R. et al.¹⁾は7例の女性と2例の男性、Hilgers, R.D. et al.⁷⁾は1例の女性、Motteran, F. et al.⁹⁾は1例の女性の Aggressive angiomyxoma の症例を報告している。年齢は女性18例では21歳から63歳まで、平均34歳と比較的若いほうに多い。腫瘍の大きさは3×2×1cm から60×20cm までで巨大なものもある。18例中11例の再発および1例は不完全摘出のため再切除をしたと報告されている。この再発は局所再発であり、多くは完全切除になつていないためと言われている。しかし遠隔転移とか、悪性経過を辿り死への転帰を取ることはないようである。Aggressive angiomyxoma 全体で24例の報告⁹⁾を見るが4例は文献が明らかでない。しかしいずれも遠隔転移はない。また Lipoblast などの悪性細胞や、核分裂像もほとんどないことから、性状は良性の腫瘍ということになる。しかし再発はかなり多いようで、24例中16例で再発を起こしている。他の8例は追跡期間が不足しているものや、記載のないものである。この再発16例のうち、6例は局所再発を明確に記載しているが、他の10例は単に再発とのみ記載しているか、文献の明らかでないものである。しかし他の例から考えてこれらも局所再発であろうと推定された。この局所再発は初回手術時の不完全摘出のためと言われている。このため本症例では、創部および周囲の脂肪を含めて再切除を行つた。このことは治療上からは有利であつたと思

われるとともに、腫瘍が後腹膜腔に発育していなかつたのも幸いしたと思われる。腫瘍摘出後、現在まで2年を経ているがCT上も特徴的な所見はなく⁴⁾、再発を認めていない。しかし14年を経て再発した例もあるので何年まで経過を見るかは決めにくいところである。

腫瘍の鑑別として、まず発生部位が外陰というところからバルトリン腺嚢胞、バルトリン腺膿瘍、ガルトナー嚢胞などと診断されて初回手術を受けている例が6例あり、3例は造袋術が試みられている。このように簡単な準備で行われた手術の場合、腫瘍の残存が否定しきれない。組織学的な鑑別診断としては Myxoma, Myxoid lipoma, Myxoid liposarcoma, Embryonal rhabdomyosarcoma (Sarcoma botryoides), Extracardiac rhabdomyoma, Pseudosarcomatous polypoid vaginal tumor, Malignant fibrous histiocytoma, Fibromatosis があげられている¹⁰⁾。これらは血管量、血管の形態、再発率、移行帯、血管壁の厚さ、LipoblastやRhabdomyoblast など幼若細胞、細胞密度、遠隔転移の有無、発生部位などにより鑑別される。気管支に同様の外観と組織学的特徴を持つた腫瘍が報告されている¹¹⁾。これは33歳の男性と26歳の女性で、それぞれ4年後、7年後に再発している。臨床像、組織像からこれも Aggressive angiomyxoma とと思われるが、この報告から外陰、気管支のみに発生するとの結論は早急である。なぜなら他の部位に発生していても他の病名として報告されている可能性もあるからである。この点に関してはこれからの報告を待ちたい。Angiomyxoma は臍帯²⁾³⁾⁵⁾や皮膚⁸⁾に報告されているが、組織学的には類似点もあるが、同じかどうかはわからない。とくに皮膚のものは、不完全摘出で再発率も高い点や、血管壁の厚さなどかなり類似していると思われる。

1983年 Steeper, T.A. and Rosai, J. による提唱以降、本邦においては Aggressive angiomyxoma の報告例はなく、最近の外陰腫瘍の文献でも類似した疾患を見つけることはできなかつた。Aggressive angiomyxoma の再発率の高さと、腫瘍摘出後長時間を経て再発することがあるため、

本症例に対してもさらに Follow up する予定である。

稿を終わるに臨み、病理学のご意見を賜った九州大学医学部第2病理学教室、遠城寺宗知教授、東北大学医学部付属病院病理部、手塚文昭博士に深謝します。なお、本論文の要旨は第35回日本産科婦人科学会北日本連合地方部会総会(1987)で発表した。

文 献

1. *Begin, L.R., Clement, F.B., Kirk, M.E., Jothy, S., McCaughey, W.T.E. and Frenczy, A.* : Aggressive angiomyxoma of pelvic soft parts: A clinicopathologic study of nine cases. *Hum. Pathol.*, 16: 621, 1985.
2. *Benirschke, K. and Dodds, J.P.* : Angiomyxoma of the umbilical cord with atrophy of umbilical artery. *Obstet. Gynecol.*, 30: 99, 1967.
3. *Carvounis, E.E., Dimmick, J.E. and Wright, V. J.* : Angiomyxoma of umbilical cord. *Arch. Pathol. Lab. Med.*, 102: 178, 1978.
4. *Dentian, S. and Ritchie, W.G.M.* : Aggressive angiomyxoma: CT appearance. *Am. J. Gastroenterol.*, 81: 711, 1986.
5. *Fortune, D.W. and Ostor, A.G.* : Angiomyxoma of the umbilical cord. *Obstet. Gynecol.*, 55: 375, 1980.
6. *Gottlieb, J.A., Baker, L.H., O'Bryan, R.M., Sinkovics, J.G., Hoogstraten, B., Quagliana, J. M., Rivkin, S.E., Bodey, G.P. Sr., Rodriguez, V. T., Blumenschein, G.R., Saiki, J.H., Colman, C. Jr., Burgess, M.A., Sullivan, P., Thigpen, T., Bottomley, R., Balcerzak, S. and Moon, T.E.* : Adriamycin used alone and in combination for soft tissue and bony sarcomas. *Cancer Chemother. Rep.*, 6: 271, 1975.
7. *Hilgers, R.D., Pai, R., Baltow, S.A., Aisenbrey, G. and Bowling, M.C.* : Aggressive angiomyxoma of the vulva. *Obstet. Gynecol.*, 68: 60S, 1986.
8. *Lockshin, N.A. and Boswell, J.T.* : Giant cutaneous angiomyxoma. *Cutis*, 21: 673, 1978.
9. *Motteran, F., Zen, F., Scicolone, G., Visona, A. and Bano, A.* : Clinical and diagnostic aspect of aggressive angiomyxoma of the pelvis and perineum. *Chirurgia Italiana*, 38: 412, 1986.
10. *Steeper, T.A. and Rosai, J.* : Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. Report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft-tissue neoplasm. *Am. J. Surg. Pathol.*, 7: 463, 1983.
11. *Wang, N.S. and Morin, J.* : Recurrent endobronchial soft tissue tumors. *Chest*, 85: 787, 1984.

(No. 6427 昭63・8・5受付)