

Myxoepithelioid tumour with chordoid features:
a clinicopathological, immunohistochemical and
genetic study of 14 cases of SMARCB1/INI1-
deficient soft-tissue neoplasm

木下, 伊寿美

<https://hdl.handle.net/2324/4772317>

出版情報 : Kyushu University, 2021, 博士 (医学), 論文博士

バージョン :

権利関係 : Public access to the fulltext file is restricted for unavoidable reason (2)



氏 名： 木下 伊寿美

論文名： Myxoepithelioid tumour with chordoid features: a clinicopathological, immunohistochemical and genetic study of 14 cases of SMARCB1/INI1-deficient soft-tissue neoplasm

(Myxoepithelioid tumour with chordoid features: 14症例のSMARCB1/INI1蛋白欠失軟部腫瘍の臨床学的、免疫組織化学的および分子遺伝学的研究)

区 分： 乙

論 文 内 容 の 要 旨

背景: Malignant rhabdoid tumor、epithelioid sarcoma、myoepithelial tumor of soft tissueおよびextraskkeletal myxoid chondrosarcomaのような既知のSMARCB1/INI1蛋白完全欠失軟部腫瘍はしばしば高悪性度であり、予後不良である。これらは組織学的に類似しているため診断が困難なことがあり、慎重な診断が求められる。SMARCB1/INI1蛋白完全欠失軟部腫瘍は潜在的に未知の概念を含んでいる可能性がある。

方法・結果: 160例のSMARCB1/INI1蛋白欠失軟部腫瘍を解析した。その結果、既知の腫瘍に分類し難く、かつ臨床病理学的に類似した特徴を有する14症例の腫瘍が抽出された。2例が男性、12例が女性で年齢は20～61歳であった。腫瘍は外陰部 (n=13) および骨盤腔内 (n=1) に発生していた。組織学的には、腫瘍は粘液基質を伴って、比較的大きさの揃った上皮様～紡錘形細胞で構成されていた。全症例でbrachyury、EMA、PgRが陽性、ERは12/14例が陽性だった。α SMA、S100蛋白、GFAPの陽性症例数は様々だった。NR4A3およびEWSR1遺伝子再構成はそれぞれ13例と11例で検討したが、いずれも検出されなかった。予後に関しては、13例が無病生存しており、そのうち4例が局所再発および/または転移の既往があった。尚、1例は追跡不能だった。

結論: “Myxoepithelioid tumour with chordoid features” (METC) は適切な治療でコントロールが可能な中間悪性の腫瘍であり、myoepithelioma-like tumor of the vulvar regionを含んだ概念である。METCは既知のSMARCB1/INI1蛋白欠失軟部腫瘍とは組織学的、生物学的、臨床的に異なる新しい独立した概念を有する腫瘍である。