

## 症例報告

### 膣壁に発生した Aggressive angiomyxoma の一例

小木曾 望<sup>\*1</sup>, 山田 俊夫<sup>1</sup>, 浦田 洋二<sup>2</sup>, 山口菜津子<sup>1</sup>, 間嶋 恵<sup>1</sup>  
加藤 聖子<sup>1</sup>, 富田 純子<sup>1</sup>, 山本 浩之<sup>1</sup>, 大久保智治<sup>1</sup>

<sup>1</sup>京都第一赤十字病院産婦人科

<sup>2</sup>京都第一赤十字病院病理診断科

### A Case of Vaginal Aggressive Angiomyxoma

Nozomi Ogiso<sup>1</sup>, Toshio Yamada<sup>1</sup>, Yoji Urata<sup>2</sup>, Natsuko Yamaguchi<sup>1</sup>, Megumi Majima<sup>1</sup>  
Seiko Kato<sup>1</sup>, Junko Tomita<sup>1</sup>, Hiroyuki Yamamoto<sup>1</sup> and Tomoharu Okubo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Obstetrics and Gynecology, Kyoto First Red Cross Hospital

<sup>2</sup>Department of Pathology, Kyoto First Red Cross Hospital

### 抄 録

Aggressive angiomyxoma (以下 AAM) は女性の外陰部などに発生する稀な間葉系軟部腫瘍である。良性腫瘍と考えられているが浸潤性に発育するため、再発率が高いといわれている。われわれは膣壁に発生した AAM の一例を経験したので報告する。

症例は 21 歳の女性で、膣よりポリープ様に突出する 3 cm 大の腫瘤に気づき当科を受診した。完全摘出した腫瘍は、術後の病理組織検査では、周囲との境界が不明瞭であり、豊富な粘液腫様間質と血管の増生を伴う紡錘細胞性の腫瘍で、AAM と診断した。術後 2 年を経過したが現在まで再発はなく経過観察中である。

キーワード：Aggressive angiomyxoma, 膣腫瘍。

### Abstract

Aggressive angiomyxoma (AAM) is a rare mesenchymal tumor of the female genital tract. We report a case of AAM of the vagina. A 21-year-old woman presented with a vaginal tumor, 3 cm in diameter. The tumor was completely resected surgically. On postoperative pathological examination, the tumor was found to consist of spindle-shaped cells and vascular component embedded in an abundant myxoid stroma. Immunohistochemically, the tumor cells expressed both estrogen receptor and progesterone receptor. In 2 years since the surgery, the patient has had no recurrence.

**Key Words:** Aggressive angiomyxoma, Vaginal tumor.

## 緒 言

Aggressive angiomyxoma(侵襲性血管粘液腫; 以下 AAM) は稀な間葉系腫瘍で, 1983 年に Steeper と Rosai によって初めて報告され, 多くは外陰部, 鼠頸部, 骨盤腔に発生する. 今回われわれは腔壁よりポリープ様に発生した AAM の症例を経験したので報告する.

## 症 例

患者は 21 歳女性. 妊娠・分娩歴, 0 経妊 0 経産. 既往歴に 18 歳時の気胸がある. 家族歴に母の乳癌がある.

2010 年 7 月に腔口からの突出物を自覚し, 当科を受診した. 初診時の肉眼的所見は, 腔入口部より 1~2 cm 腔内背側より, 約径 3 cm 大の広基性のポリープ状腫瘍が腔外に脱出していた(図 1). 触診上は表面平滑で弾性硬, 圧痛はなく, 直腸診では直腸粘膜との境界は明瞭であった.

初診時検査所見は CBC, 生化学検査とも異常を認めなかった. 骨盤 MRI 所見では, 腔口より腔内背側に扁平な軟部陰影を認めた. 内部は T1/T2WI ともに筋肉と同等の信号強度を呈し, 腔口では 7×28 mm 大で腔壁と連続しているように見えた. 腔壁外への浸潤は認めなかった(図 2a, b). 診断および治療目的で全身麻酔下に腫瘍摘出術を施行した. 手術は腔壁腫瘍の周



Fig. 1. A macroscopic picture of the vaginal aggressive angiomyxoma before resection

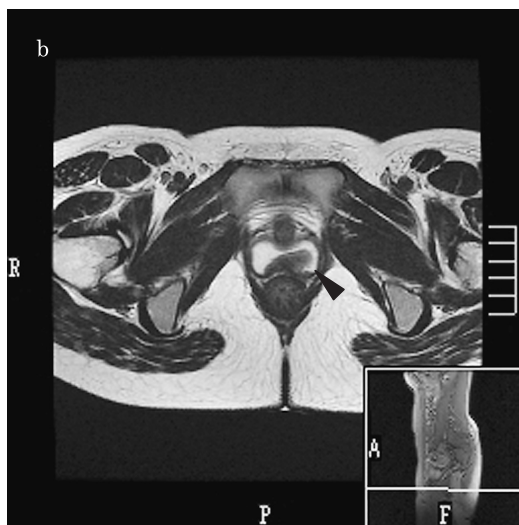
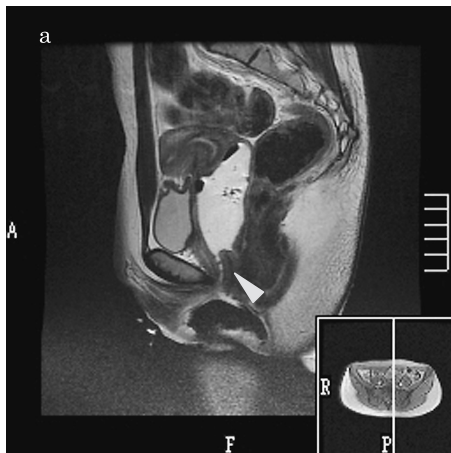


Fig. 2a,b. The pelvic sagittal (a) and transverse (b) MR images show the tumor originates from the vaginal posterior wall (arrow heads).

囲粘膜を切開し, 腫瘍と周囲組織を剥離したが, 腫瘍底部は脂肪組織との境界が不明瞭であった(図 3).

病理組織所見は, HE 染色では腫瘍は紡錘形から星形の異型に乏しい細胞が, 浮腫状, 粘液腫状間質を伴って低密度に増生しており, 壁厚が様々な血管の増生を伴っていた(図 4). 腫瘍は周囲との境界が不明瞭であったが, 摘出断端は陰性であった. 腫瘍の間質にはアルシアン・ブルー陽性の粘液が豊富にあった. 腫瘍細胞は免疫組織化学的にエストロゲン・レセプター(図 5a), プロゲステロン・レセプター(図 5b),

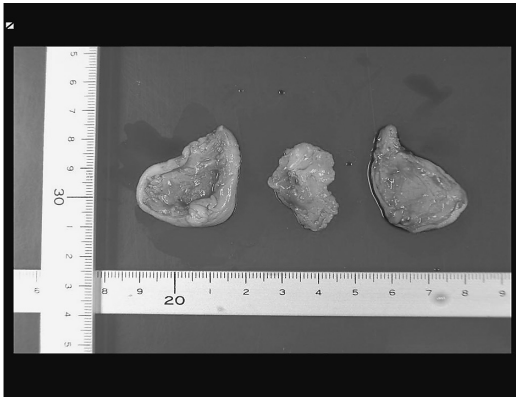


Fig. 3. A macroscopic picture of the resected vaginal aggressive angiomyxoma

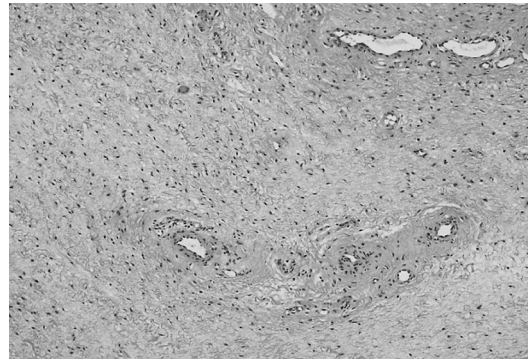


Fig. 4. The tumor has thin- and thick-walled vascular channels. Spindled and stellate-shaped cells are evenly distributed in a myxoid stroma (HE stain). Original magnification ( $\times 10$ )

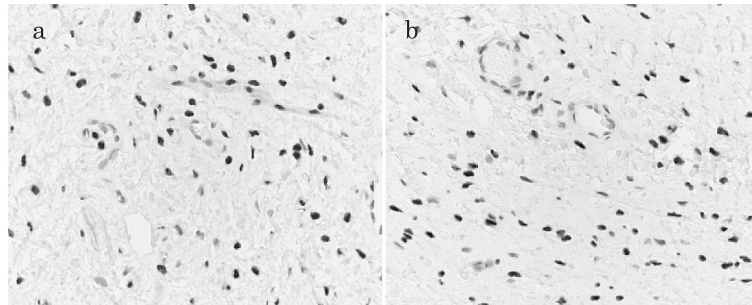


Fig. 5. The immunohistochemical examination shows that the tumor cells express estrogen (a) and progesterone (b) receptors, respectively. Original magnification ( $\times 20$ )

vimentin を強く発現しており、 $\alpha$ -SMA, desmin は一部陽性で、S-100 protein は陰性であった。以上の所見より AAM と診断した。

本症例は外来において経過観察中であり、術後2年を経過するが現在のところ再発を認めていない。

## 考 察

一般の産婦人科医が腔腫瘍を診る機会は極めて少ないが、上皮性腫瘍や間質性腫瘍など様々な腫瘍が発生する<sup>1)</sup>。その中でも間質性腫瘍は稀で、ブドウ状肉腫、平滑筋肉腫、類内膜間質肉腫、未分化肉腫、平滑筋腫、血管粘液腫等があり、本疾患のAAMもこの範疇に入る。AAMは1983年に Steeper と Rosai により報告され<sup>2)</sup>、

本邦においても外科、泌尿器科、婦人科領域で約80数例の報告例<sup>3-15)17)18)</sup>がある。男性についても泌尿器科領域で22例の報告があるが、報告の多くは若い女性の外陰部、会陰部、骨盤内に発生するとされている。しかし腔のAAMについての報告例<sup>10)</sup>は少なく、腔壁よりポリープ様に突出する腫瘍は、われわれが検索した範囲では報告されていない。

AAMは病理組織学的には、膠原線維の豊富な粘液様間質に、大小様々な大きさの血管増生を伴い、紡錘形あるいは星形の細胞の疎な増生が特徴的とされている。組織発生的には筋線維芽細胞由来と考えられており、エストロゲン・レセプター、プロゲステロン・レセプターを高頻度に発現するといわれている<sup>20)</sup>。

Table. Differential diagnostic features of aggressive angiomyxoma and angiomyofibroblastoma.  
Enzinger & Weiss's Soft Tissue Tumors, 5<sup>th</sup> ed.<sup>20)</sup>

DIFFERENTIAL DIAGNOSTIC FEATURES OF AGGRESSIVE ANGIOMYXOMA AND ANGIOMYOFIBROBLASTOMA		
Feature	Aggressive angiomyxoma	Angiomyofibroblastoma
Gross appearance	Poorly circumscribed, infiltrative	Circumscribed
Size	Large (many > 10 cm)	Most < 3 cm
Cellularity	Uniform	Perivascular hypercellularity
Cell shape	Spindled	Epithelioid
Vasculature	Variably sized, thick-walled	Numerous, thin-walled, often perivascular hyalinization
Multinucleation	Absent	Present
Recurrence	50%	Rare

本疾患の治療の基本は外科的な完全摘出が第一選択であるが、局所侵襲性があるため不完全な手術では30~40%の高い再発率が報告<sup>11)</sup>され、そのため頻回の再手術も行われている。一方、本疾患ではエストロゲン・レセプター、プロゲステロン・レセプターが高頻度に検出されるため、GnRHアナログ療法が有効であるとの報告<sup>12-15)</sup>がみられる。再発時にGnRHアナログを投与し消失した例<sup>13)</sup>や、外陰部腫瘍に術前投与し、縮小後に手術を行った例<sup>14)</sup>が報告されており、月経周期を要する再発例の治療や初回完全摘出が困難と考えられる症例には術前治療としてGnRHアナログを投与し、腫瘍の縮小後に手術を行うことが有効と考えられる。

手術前の補助診断となる画像診断ではMRIが有用<sup>16)</sup>で、腫瘍の範囲、浸潤の程度を知ることが完全摘出の一助となる。本症例でもMRIで浸潤の程度が確認でき、摘出範囲の決定の助けとなった。

病理組織学的にAAMと酷似した疾患として

血管筋線維芽細胞腫<sup>17)</sup> (angiomyofibroblastoma. 以下AMFと略す)がある。病理学的な違いは表<sup>20)</sup>に示す通りだが、AMFはAMMに比べて、肉眼的、画像的に腫瘍の境界が明瞭という特徴がある。

従来AAMは良性腫瘍であり、遠隔転移はしないとされてきたが、海外では全身多発転移や肺転移をきたした症例の報告<sup>18-19)</sup>もあり、今後長期にわたり注意深い経過観察が必要と考える。

## 結 語

腔壁に発生したAggressive angiomyxomaの一例を経験した。現在術後2年を経過するが、局所再発を特徴とする本疾患は、腫瘍の完全摘出が重要であり、今後も長期間の経過観察を必要とする。

表の引用についてELS-CONより転載許可を得た。開示すべき潜在的利益相反状態はない。

## 文 献

1) Tavassoli FA, Devilee P(eds.). World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and

Genetics of Tumours of the Breast and Female Genital Organs, Lyon: IARC Press, 2003; 291-311.

- 2) Steeper T, 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* 1983; 7: 463-475.
- 3) 小笠麻紀, 成松昭夫. 外陰部に発生した侵襲性血管粘液腫の一例. *産婦中四会誌* 2007; 55: 58-62.
- 4) 杉野まり子, 竹内章晃, 勝沼栄明, 櫻井圭祐. 外陰部に発生した侵襲性血管粘液腫の一例. *形成外科* 2005; 48: 1351-1354.
- 5) 波多野浩士, 辻本裕一, 新井康之. 術後5年4ヶ月目にて局所再発を来した傍尿道 Aggressive angiomyxoma の一例. *泌尿紀要* 2007; 53: 907-910.
- 6) 安居千賀子, 清水聡子, 村田純子, 土屋喜久夫. Aggressive angiomyxoma の一例. *皮膚臨床* 2006; 48: 543-545.
- 7) 河村淳平, 木村文一, 鴨志田信吾, 鈴木文子, 桑野讓, 桑尾定仁. 外陰部に発生した aggressive angiomyxoma の一例. *J Jpn Soc Cytol* 2005; 44: 25-29.
- 8) 梁 栄治, 横山幸代. Aggressive angiomyxoma—バルトリン嚢胞等類似疾患との鑑別. *産科と婦人科* 2007; 6: 671-675.
- 9) Arakawa K, Kawate S, Sunose Y, Yoshinari D, Ogawa H, Sano T, Takeyoshi I. Aggressive Angiomyxoma Extending Largely into the Pelvis—A Case Report and Review of the Literature. *Kitakanto Med J* 2009; 59: 157-160
- 10) 松本華苗, 光山 聡, 渡辺亜紀, 久原浩太郎, 高澤環志, 原田美佐子, 松尾みどり, 桑江千鶴子. 経腹及び経腔手術により摘出し得た腔壁侵襲性血管粘液腫の一例. *日産婦東京会誌* 2001; 50: 410-414.
- 11) Savell Jr VH, Parham DM. Gynecologic Stromal Tumors. In: Miettinen MM(ed). *Diagnostic Soft Tissue Pathology*, 1st ed. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2003; 274-278.
- 12) Fetsch JF, Laskin WB, Lefkowitz M, Kindblom L, Meis-Kindbom JM. Aggressive angiomyxoma: a clinicopathologic study of 29 female patients. *Cancer* 1996; 78: 79-90.
- 13) Fine BA, Munoz AK, Lotz CE, Gershenson DM. Primary medical management of recurrent aggressive angiomyxoma of the vulva with a gonadotropin-releasing hormone agonist. *Gynecol Oncol* 2001; 81: 120-122.
- 14) 横山幸代, 杉浦 聡, 有村賢一郎, 竹下茂樹, 梁 栄治, 綾部琢哉. Gonadotropin releasing hormone agonistにより縮小した外陰部再発 aggressive angiomyxoma の一例. *日婦腫瘍会誌* 2007; 25: 291-295.
- 15) Shinohara N, Nonomura K, Ishikawa S, Seki H, Koyanagi T. Medical management of recurrent aggressive angiomyxoma with gonadotropine-releasing hormone agonist. *Int J Urol* 2004; 11: 432-435.
- 16) Outwater EK, Marchetto BE, Wagner BJ, Siegelman ES. Aggressive Angiomyxoma Findings on CT and MR imaging. *Am J Roentgenol* 1999; 172: 435-438.
- 17) Fletcher CDM, Tsang WYW, Fisher C, Lee KC, Chan JKC. Angiomyofibroblastoma of vulva. A benign neoplasma distinct from aggressive angiomyxoma. *Am J Surg Pathol* 1992; 16: 373-382.
- 18) Siassi RM, Paradopoulos T, Matzel KE. Metastasizing aggressive angiomyxoma. *N Engl J Med* 1999; 341: 1772.
- 19) Blandamura S, Cruz J, Faure Vergana L, Puerto IM, Ninfo V. Aggressive Angiomyxoma; A second case of metastasis with patient's death. *Hum Pathol* 2003; 34: 1072-1074
- 20) Sharon WW and Goldkum JR(eds). *Enzinger & Weiss's Soft Tissue Tumors*. 5<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Mosby Elsevier, 2008; 1087