

主論文の要約

**Minute perivascular epithelioid cell (PEC) nests in the  
abdominal lymph nodes — a putative precursor of  
PEComa**

〔 腹部リンパ節における微小血管周囲類上皮細胞巣 — 血管周囲  
類上皮細胞腫瘍(PEComa)の前駆病変と推測される病変 〕

名古屋大学大学院医学系研究科 機能構築医学専攻  
病理病態学講座 生体反応病理学分野

(指導：豊國 伸哉 教授)

長坂 暢

## 【緒言】

血管周囲類上皮細胞腫瘍(perivascular epithelioid cell neoplasm, PEComa)は、近年明らかにされた腫瘍で、これまでの血管筋脂肪腫(Angiomyolipoma, AML)やリンパ脈管筋腫症(lymphangiomyomatosis, LAM)などを包括する腫瘍群と考えられている。しかしながら、その細胞起源や前駆病変については明らかとなっていない。今回の研究では、PEComaの前駆病変の可能性のある径0.8mm~10mmの微小血管周囲類上皮細胞巣(minute PEC nest)についてその頻度、解剖学的分布、組織学的特徴について検討した。

## 【対象および方法】

### (1) 婦人科手術に伴う廓清リンパ節の再検討

1995年から2011年に婦人科悪性腫瘍に対して骨盤内のリンパ節廓清が行われた1,656症例を対象とした。これらの症例の骨盤内リンパ節 80,677個を再検討し、リンパ節内のminute PEC nestの有無を検討した。

### (2) 免疫組織化学的検討

病理組織学的に同定されたminute PEC nestに対し、免疫組織化学的に検討した。対象マーカーは、actin、desmin、HMB45、melan-A、MITF、ER、PgR、D2-40とした。

### (3) 患者背景情報の検討

初経年齢、月経周期、妊娠回数、原発病変の部位、PEComaの既往歴、tuberous sclerosis complexの既往を含む臨床情報を診療録より収集した。

### (4) 統計分析

minute PEC nestの頻度を $\chi^2$ 二乗検定で検討した。

## 【結果】

### (1) minute PEC nestの頻度

1,656例中21例(1.3%)にminute PEC nestが認められた。代表的な組織像をFigure 1に示す。最大径は0.8~10.0mm(平均値3.9mm)であった。リンパ節内の局在はリンパ節門部のみ(20%)、リンパ節門部およびリンパ節洞(32%)、リンパ節洞のみ(48%)であった(Table 1)。1症例あたりの病変数は1~11個(平均3.1個)で、単発病変が8例、多発病変が13例であった。切除された子宮、卵巣等にminute PEC nestは見出されなかった。

### (2) 患者背景情報との検討

21症例の年齢は33歳~71歳(平均年齢52.1±9.1歳)で、9例が閉経前、12例が閉経後であった。臨床的因子とminute PEC nestとの関連について検討したところ、minute PEC nestの有無と明確な関連が示唆される因子はなかった(Table 2)。2例が原疾患により死亡したが、PEC cell病変による死亡は認められなかった。全21例で肺のLAMは認められず、また他臓器のPEComaの発生も認められなかった。

### (3) 骨盤内での分布

骨盤内の分布では、大動脈周囲および骨盤内高位のリンパ節に多く発生する傾向が認められた(Figure 2)。

#### (4) 免疫組織化学的検討

Actin、Desmin、HMB45は全例で陽性、Melan A、MITFはそれぞれ34.9%、54.6%で陽性、ER、PgRはそれぞれ74.2%、25.8%で陽性であった (Table 3 および Figure 3)。

#### 【考察】

##### (1) PEComaの前駆病変に関する文献的考察

Bonettiらは、血管筋脂肪腫 (AML) やリンパ脈管筋腫症 (LAM) などを含む腫瘍群としてPEComaを提唱した。PEComaは脈管と関連して発生することが多く、特にリンパ管壁の細胞由来と考えられているが、それに対応する正常細胞や前駆病変は明らかになっていない。数例の症例報告において2~5mmの微小病変がLAMの前駆病変であると示唆されているのみである。

##### (2) 本研究におけるminute PEC nestの頻度

本施設では根治的子宫摘出術の際には基本的に全例でリンパ節の系統的廓清が行われているため、今回の研究の対象としたリンパ節は骨盤内リンパ節の状態をよく反映していると考えられる。検討の結果、minute PEC nestの頻度は1.3% (1656例中21例) であった。これはPEComaと比較し高頻度である。

##### (3) minute PEC nestの解剖学的分布

発生部位は、大動脈周囲や骨盤内高位のリンパ節の割合が高く、この分布はPEComaの分布と類似しているため、minute PEC nestがPEComaの前駆病変である可能性が示唆される。

#### 【結語】

minute PEC nestは、その一致した組織学および免疫組織化学的特徴からも、PEComa、特にLAMに対応する前駆病変の可能性が示唆される。また、その大動脈周囲の体軸中心部に偏った分布は、PEComaの発生部位と一致し、解剖学的にもこれら腫瘍の発生母地であることが示唆される。これらの前駆病変の同定は、難治として知られるLAMなどの病因解明に大きく寄与すると考えられる。