

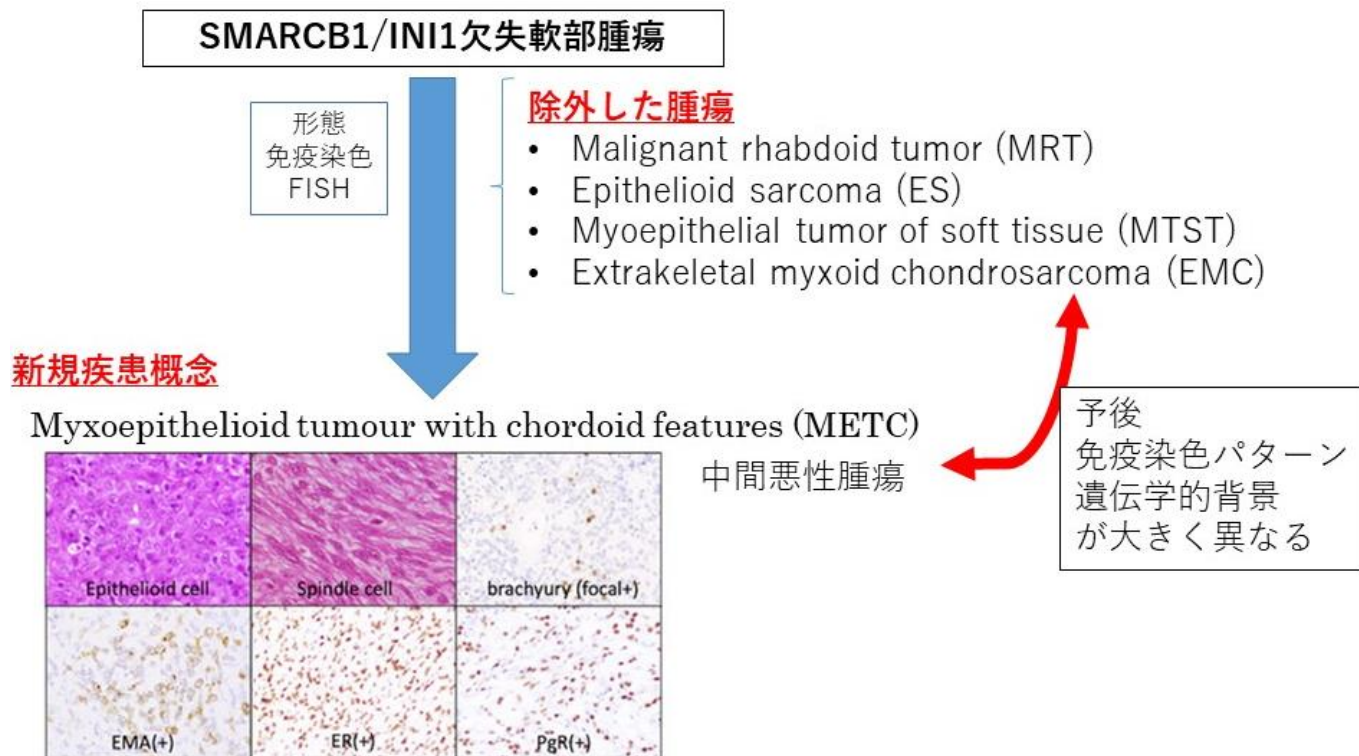


# Myxoepithelioid tumour with chordoid features: a clinicopathological, immunohistochemical and genetic study of 14 cases of SMARCB1/INI1-deficient soft-tissue neoplasm

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

Histopathology. 2021 Oct;79(4):629-641. doi: 10.1111/his.14393. Epub 2021 Jul 5.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33932047/>



## 【背景】

Malignant rhabdoid tumor、epithelioid sarcoma、myoepithelial tumor of soft tissue および extraskelatal mxyoid 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。αSMA、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。

## 【結語】

“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。

(筆頭著者 木下 伊寿美)