# 乳腺原発腺様嚢胞癌の１例

熊本中央病院病理診断科[1)] 検査科[2)] 熊本市民病院病理診断科[3)]
〇矢野　浩夢（CT）[1)]　立山　敏広（CT）[1)]　紫垣　まどか（CT）[1)]
岡本　真衣（CT）[1)]　志賀　有紗（CT）[3)]　福永　光志朗（CT）[2)]
逢坂　珠美（CT）[2)]　北岡　光彦（MD）[1)]

# はじめに

腺様嚢胞癌（以下ACC）は、気管、涙腺、唾液腺など分泌機能のある腺細胞と筋上皮細胞が存在する部位に発生する悪性腫瘍である。

## 乳腺原発のACC

・特殊型に分類される。（乳癌取り扱い規約第18版）

・全乳癌に対する発生頻度が約0.1%と極めて稀な疾患である。

・好発年齢は60歳前後で、他の乳癌よりやや高齢で、痛みを伴うことがある。

・subtypeは、ほとんどの症例でER、PgR、HER2全て陰性のtriple negativeである。

・遠隔転移や再発は稀で極めて予後良好である。
（唾液腺のACCは手術後30～40%が再発する。）

# 症例

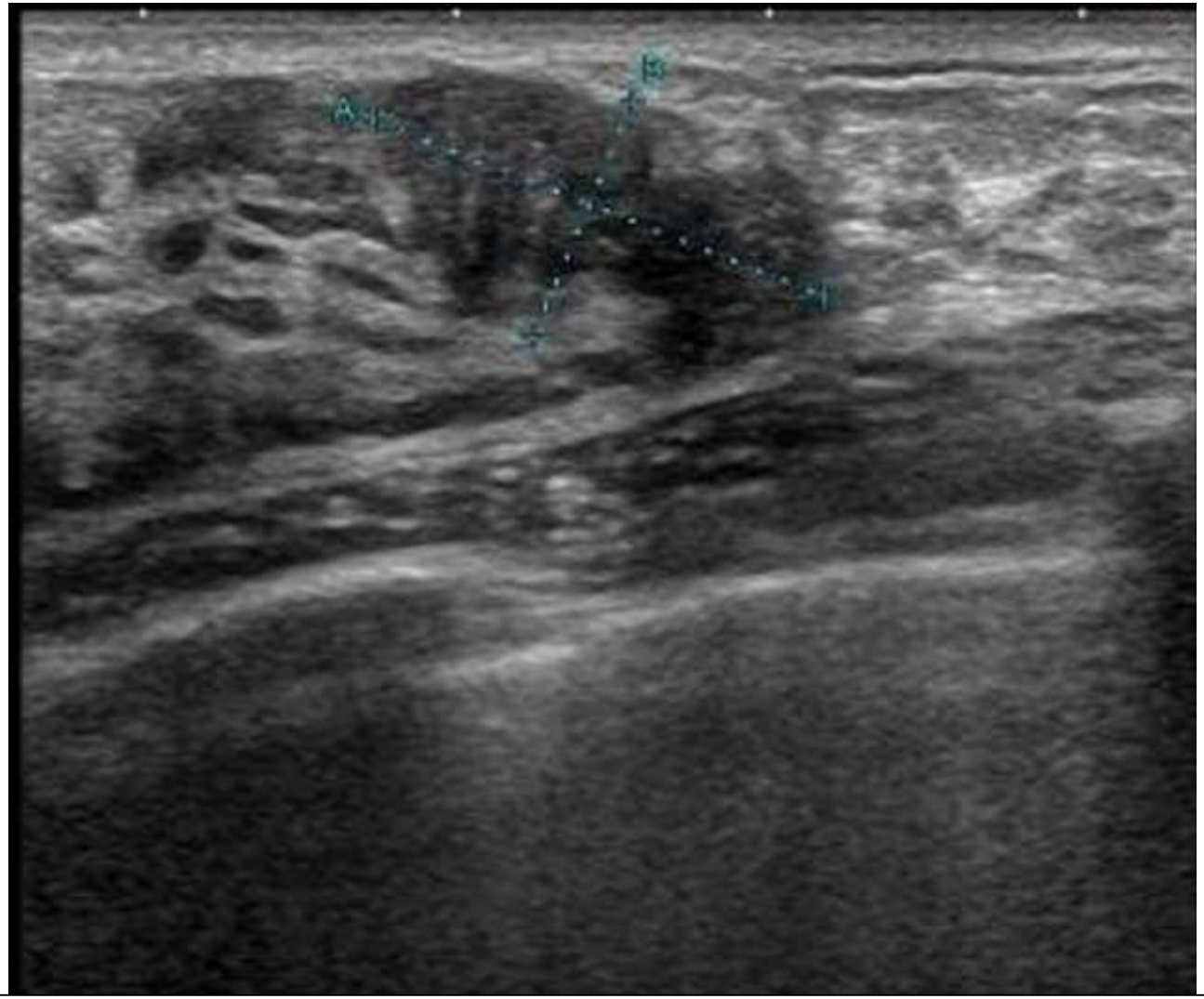
【患者】60歳代　女性

【主訴】左乳房のしこり

【既往歴】慢性腎不全、白内障

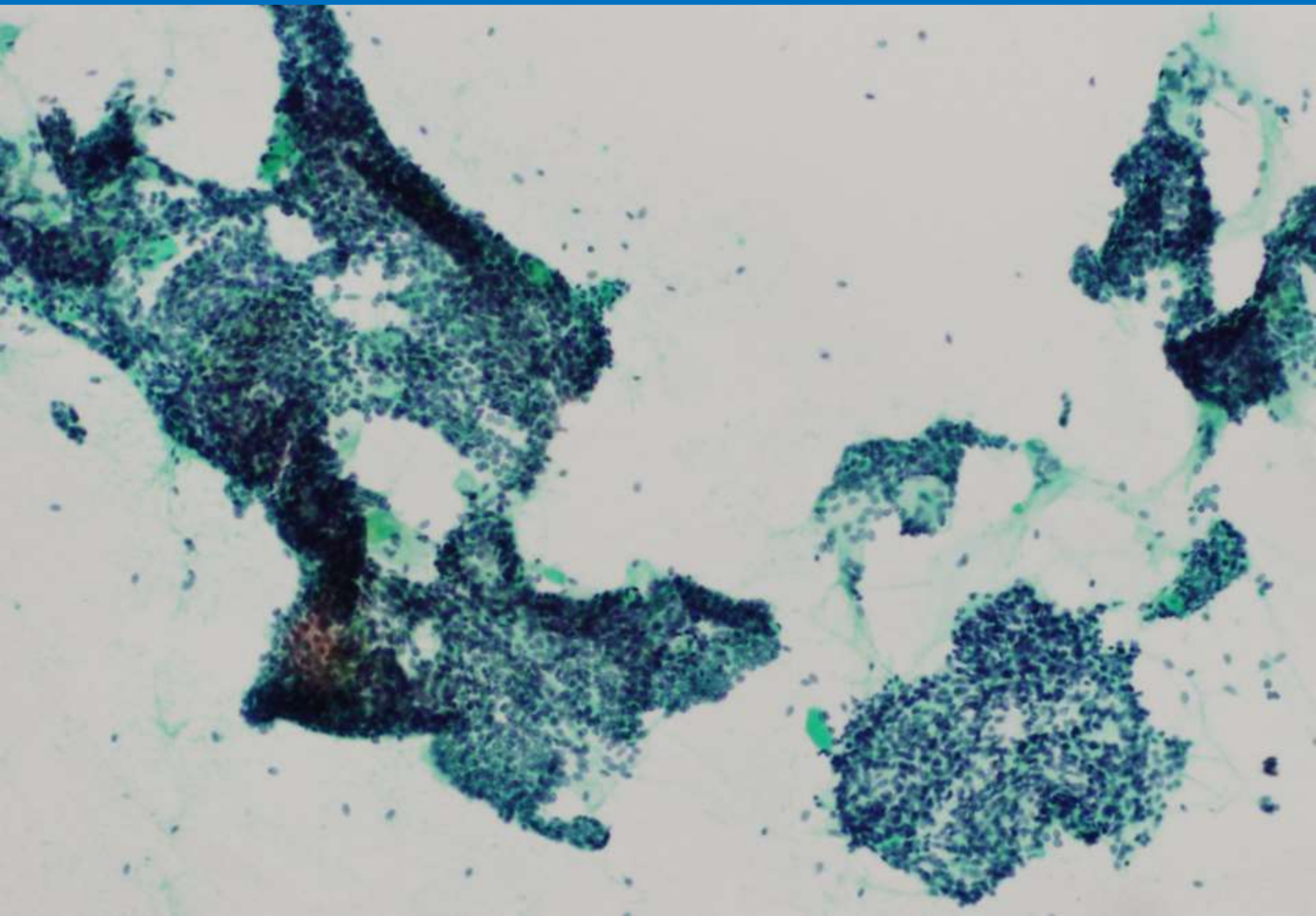
【現病歴】
検診時に左C領域に有痛性の腫瘤を認め、乳癌が疑われ精査加療目的にて当院紹介。
当院での超音波検査、穿刺吸引細胞診、針生検による組織診にて悪性が疑われ、左乳房部分切除術が施行された。

# 超音波検査所見

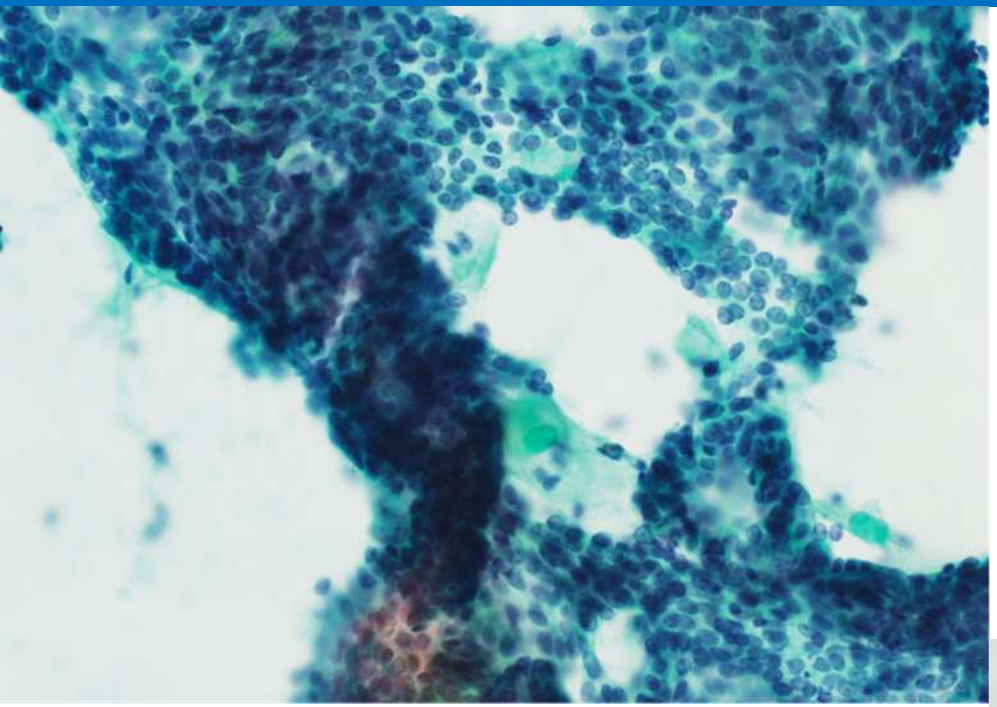


左CE領域に15×15×8mmの低エコー領域を認め、辺縁はやや不明瞭、内部やや不均質、血流（少量）、石灰化（＋）。

# 細胞所見

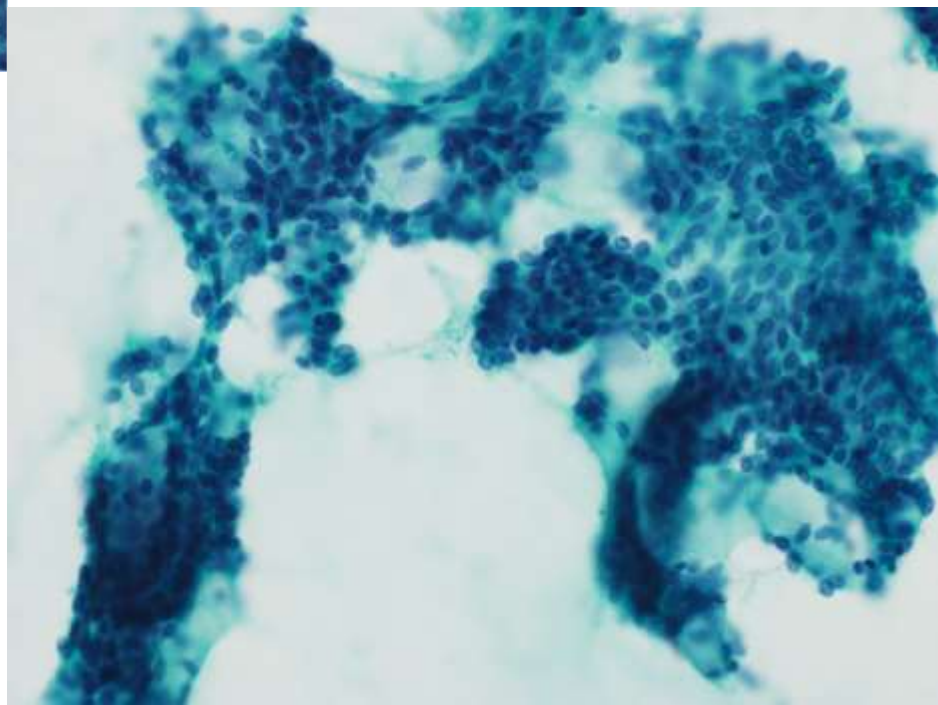


# 細胞所見

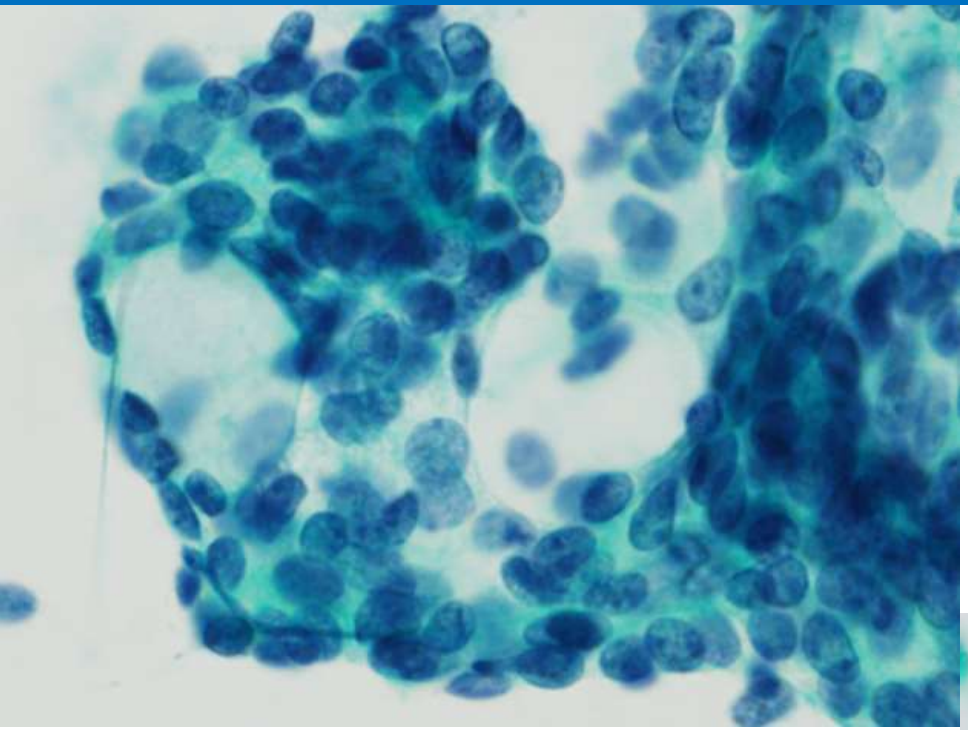


・篩状構造様の集塊

・粘液様物質が認められる



# 細胞所見

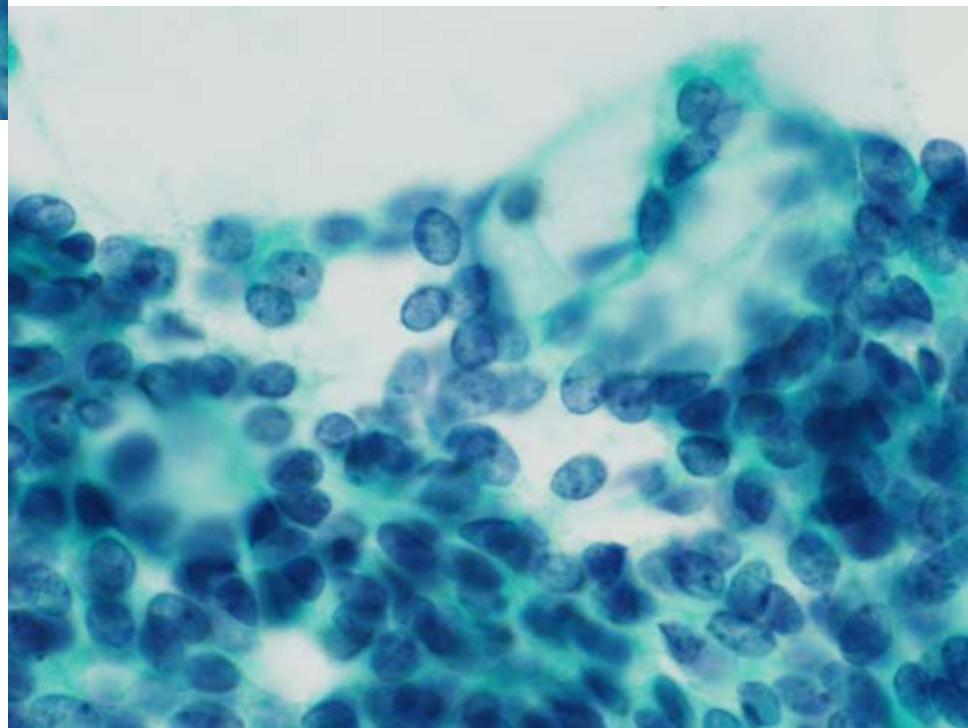


・異型に乏しく小型類円形の核を有する細胞

・濃染した紡錘形の核を有する細胞

・核クロマチンは粗顆粒状

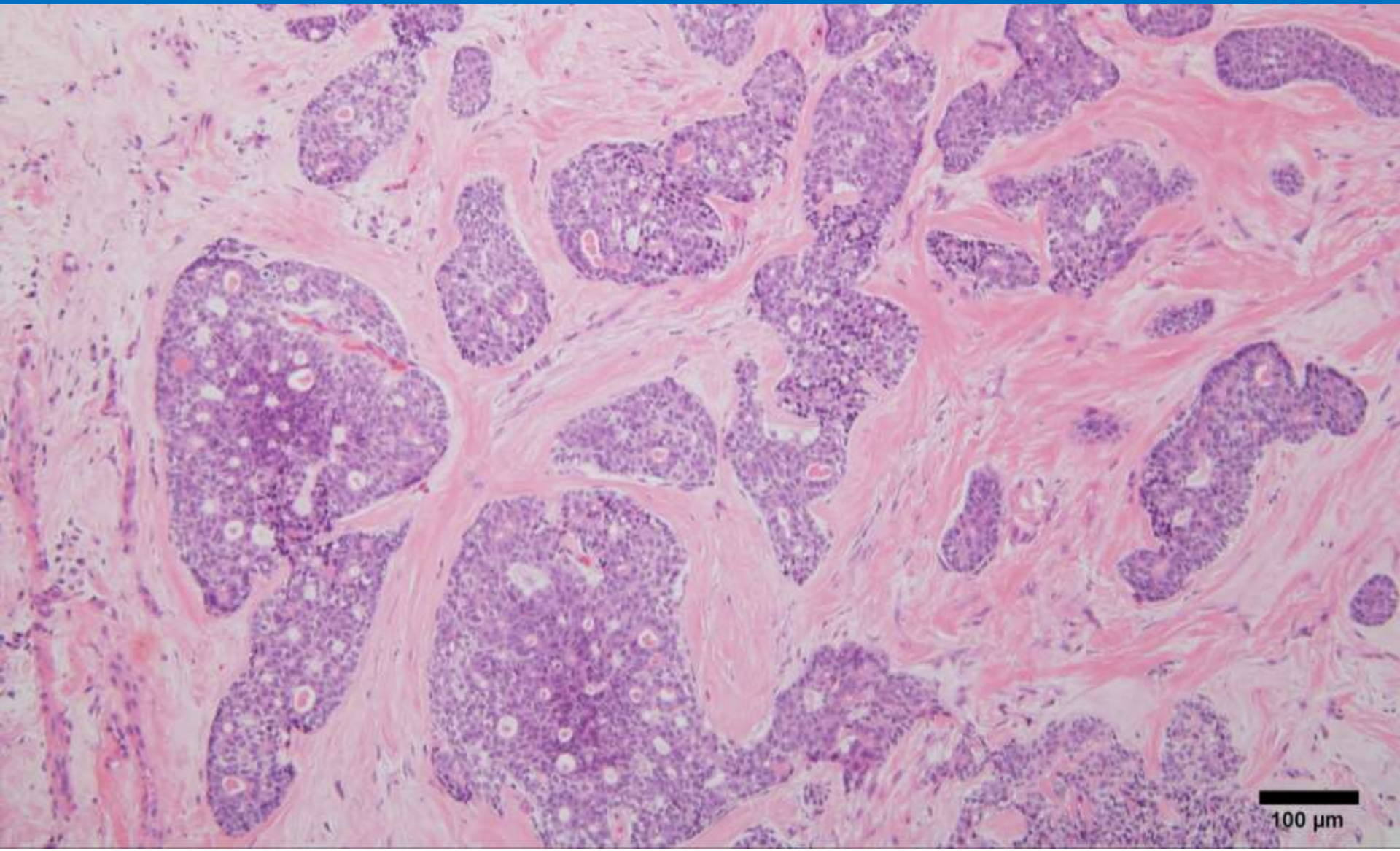
・核小体は目立たない



## 細胞診：Suspicious

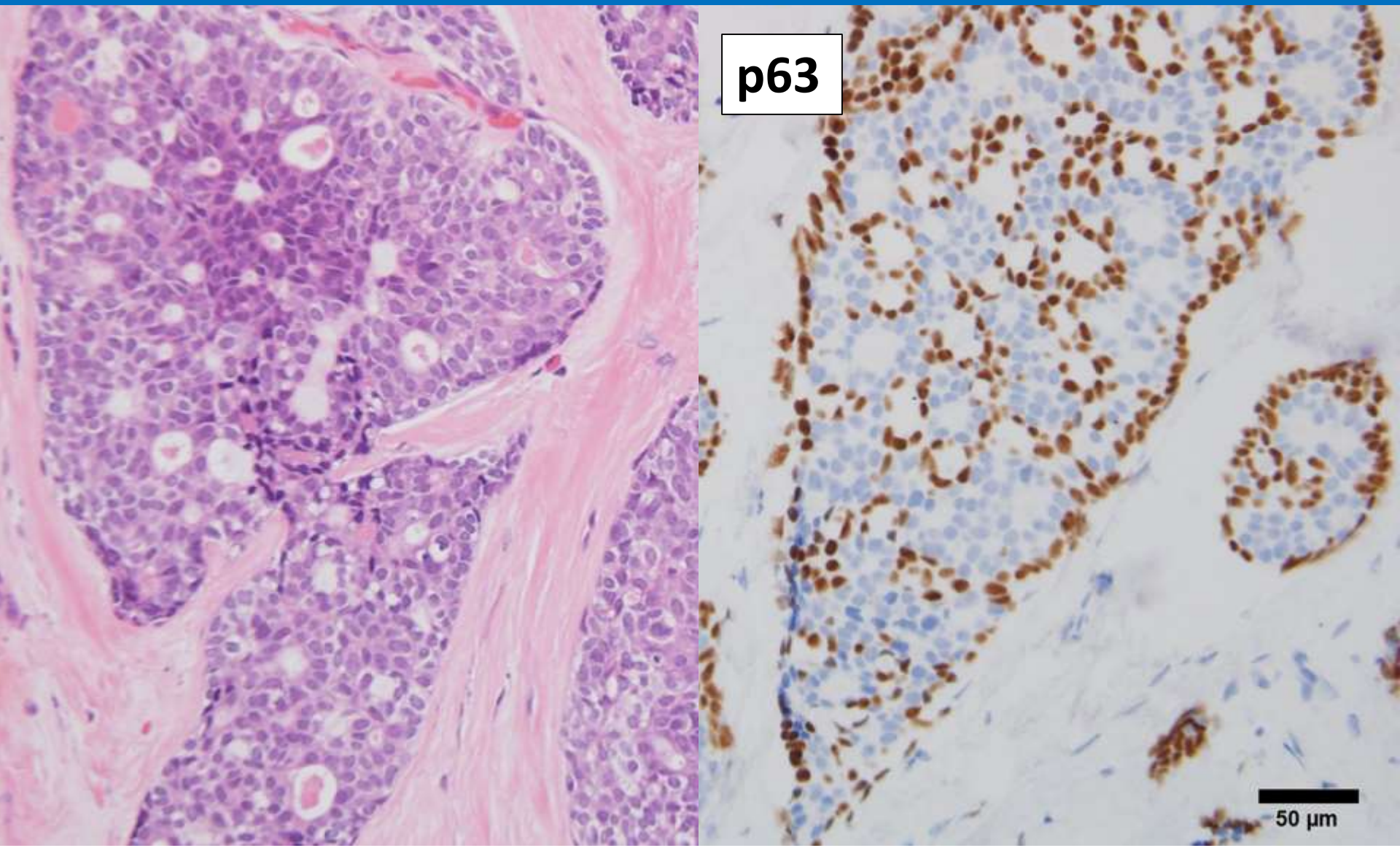
adenoid cystic carcinoma, DCIS などが疑われる。

# 組織所見（経皮的針穿刺）




中等度核異型を示す異型乳管上皮が胞巣状、篩状に増生している。

# 組織所見（経皮的針穿刺）




異型乳腺上皮増生内、および間質との境界部にp63陽性の筋上皮細胞が残存している。DCISや乳癌辺縁組織の乳管内浸潤部の可能性が疑われた。

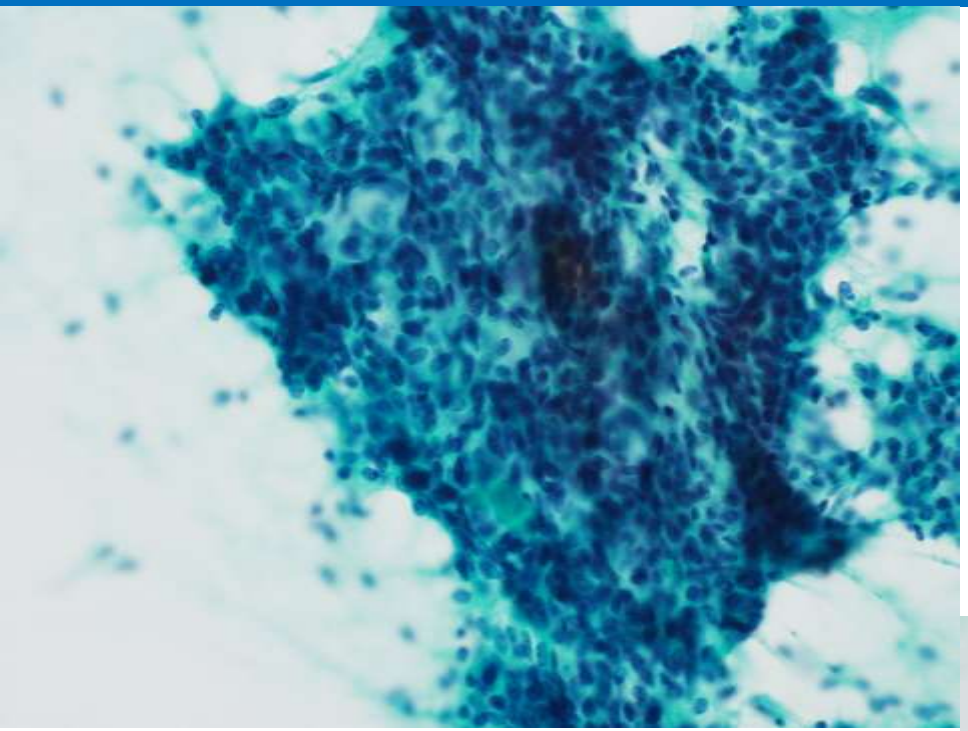
# 肉眼所見（手術材料）



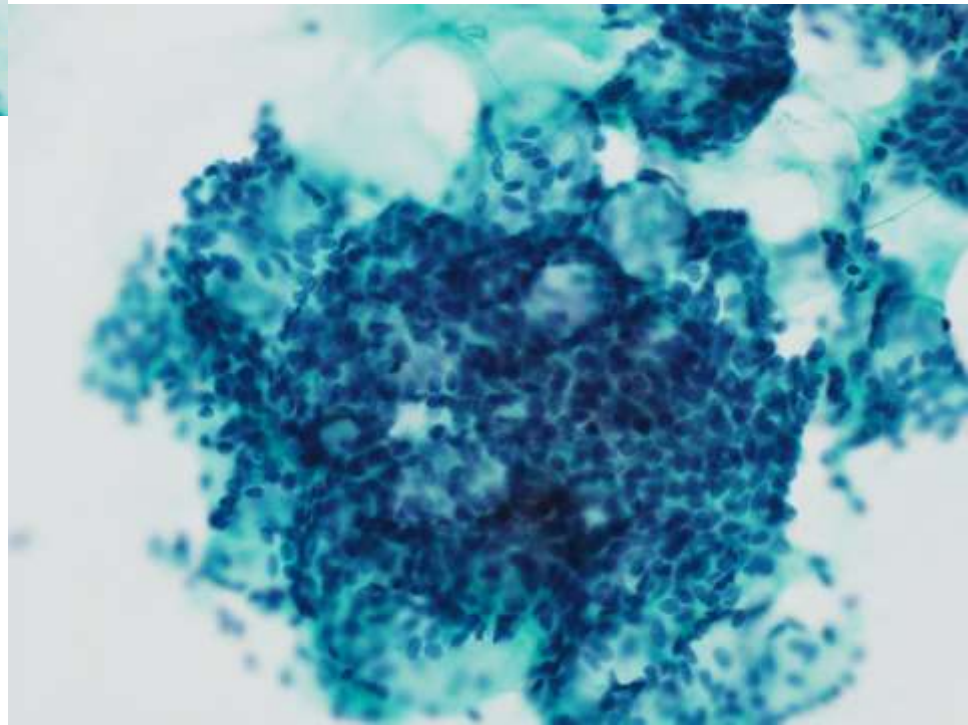




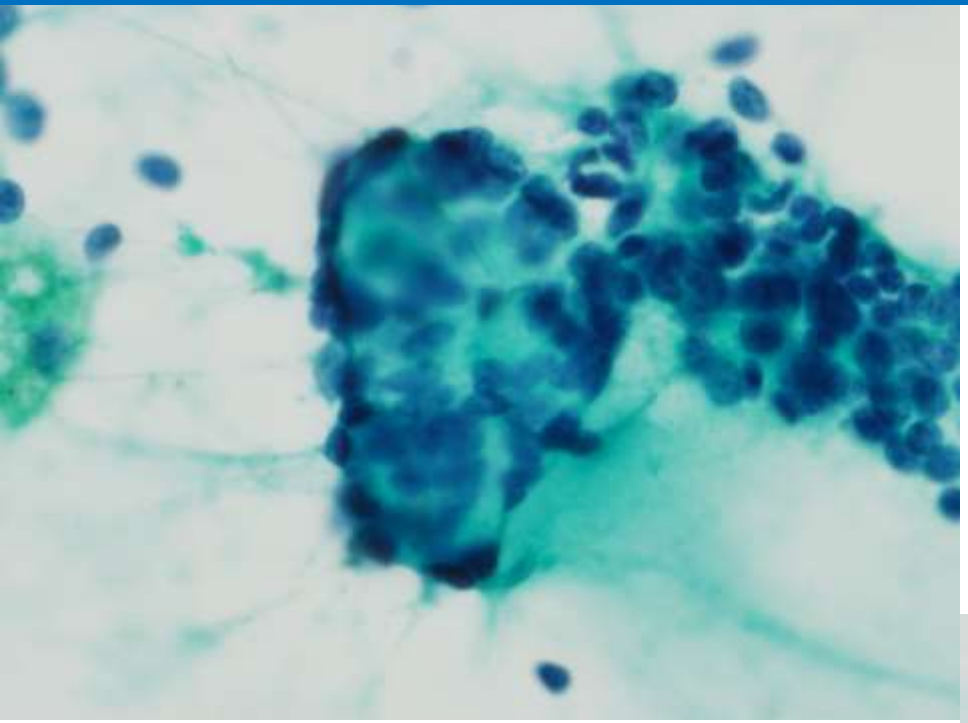
# 細胞所見(手術材料穿刺)



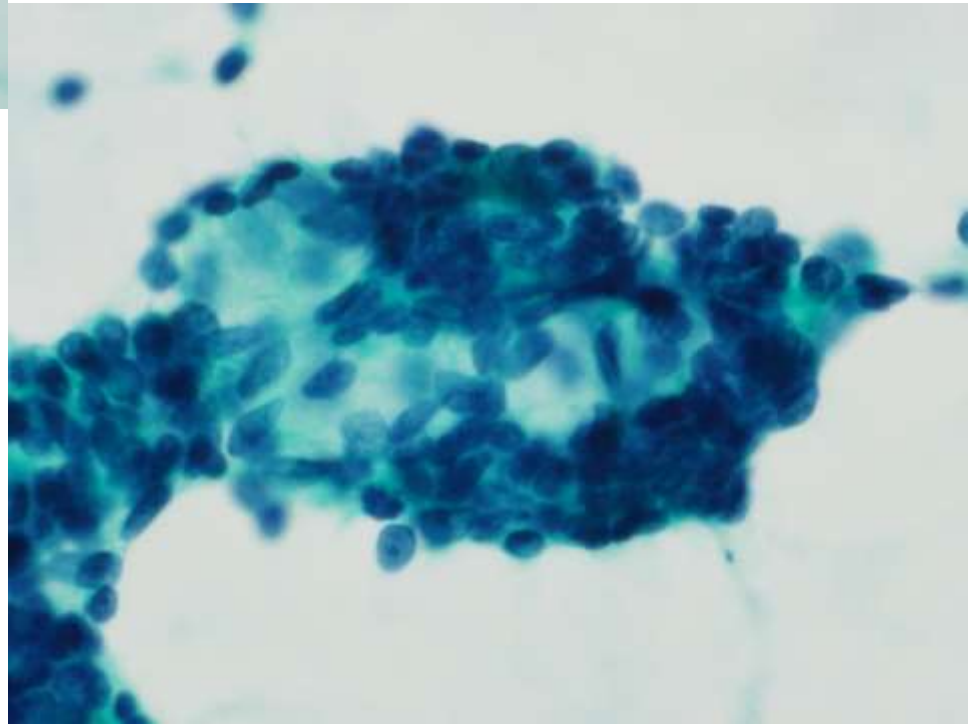
・篩状構造様の集塊



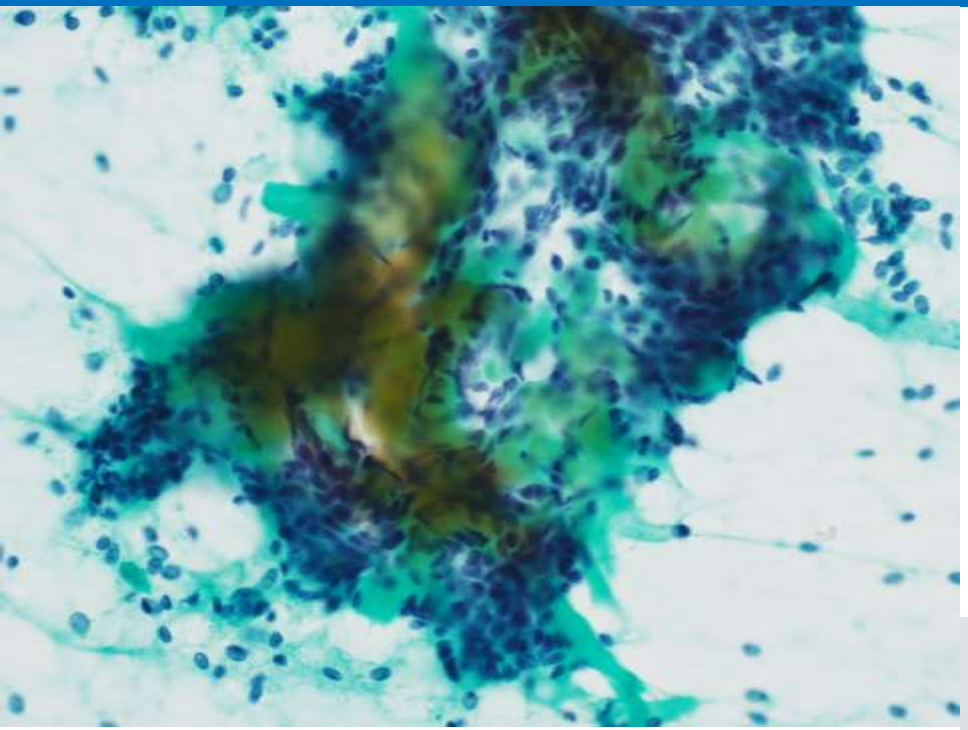
# 細胞所見(手術材料穿刺)



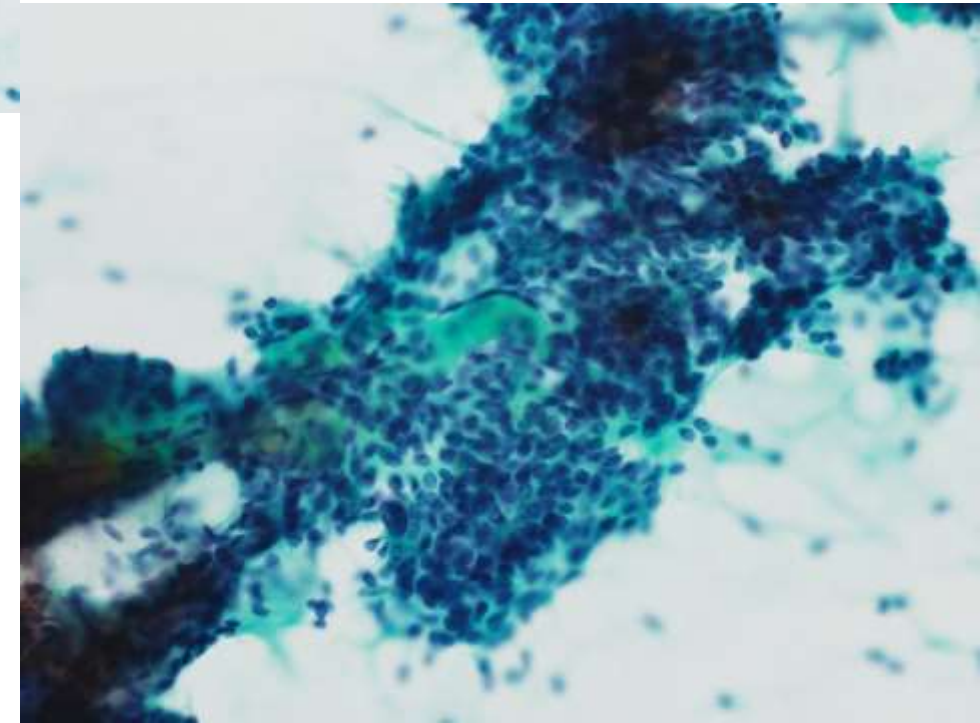
・粘液様物質が認められる



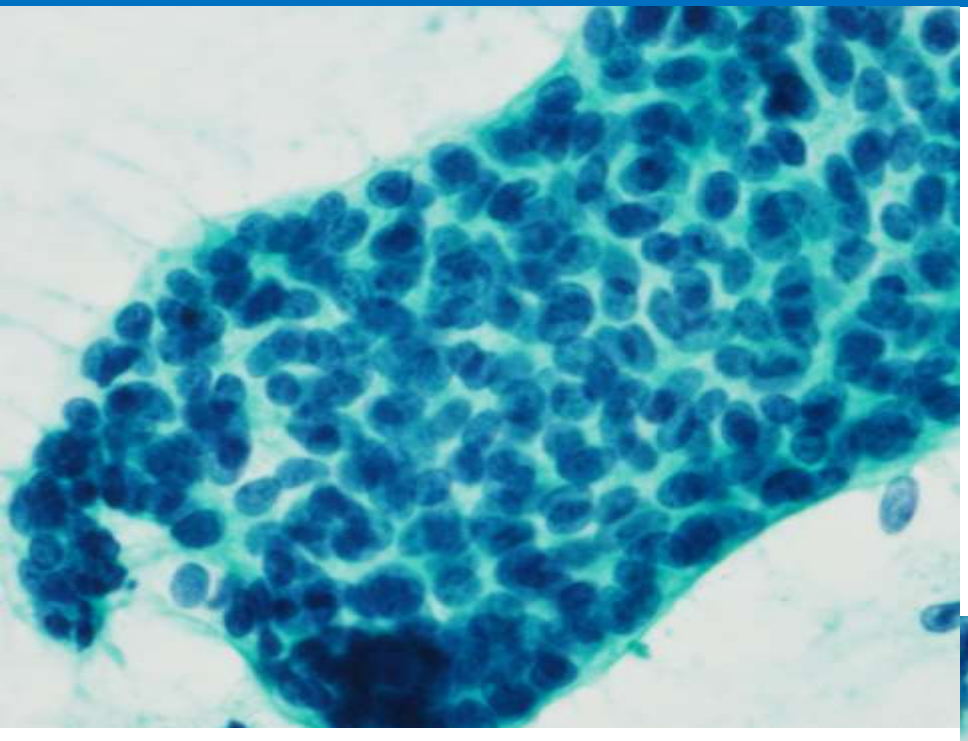
# 細胞所見(手術材料穿刺)



・基底膜様物質が認められる



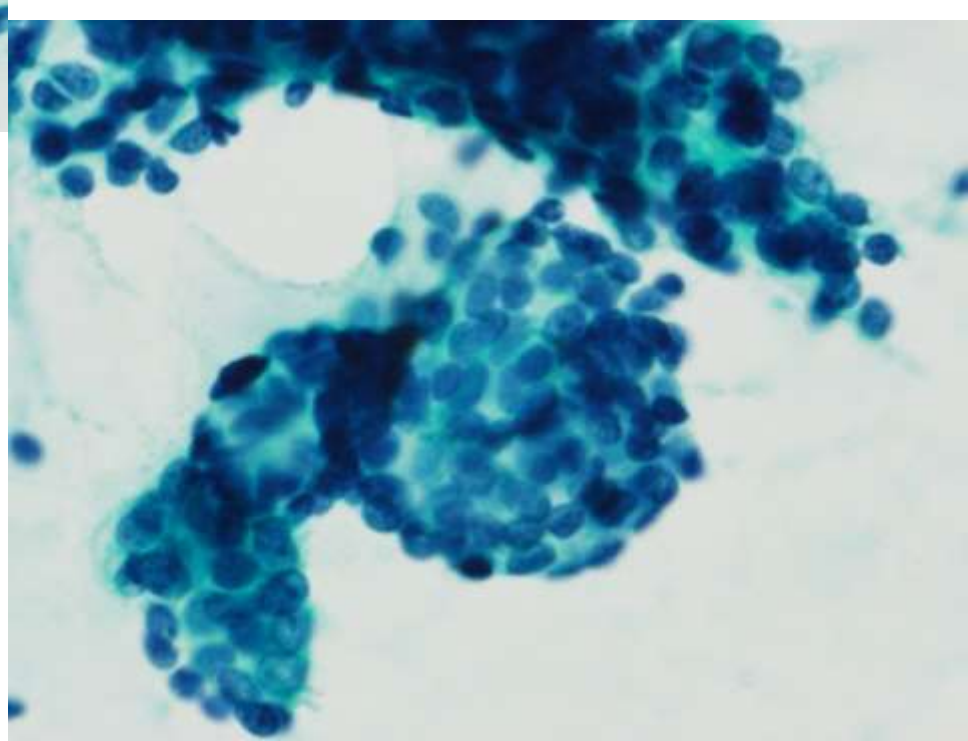
# 細胞所見(手術材料穿刺)



・核異型は乏しく、小型類円形の核

・核クロマチンは粗顆粒状

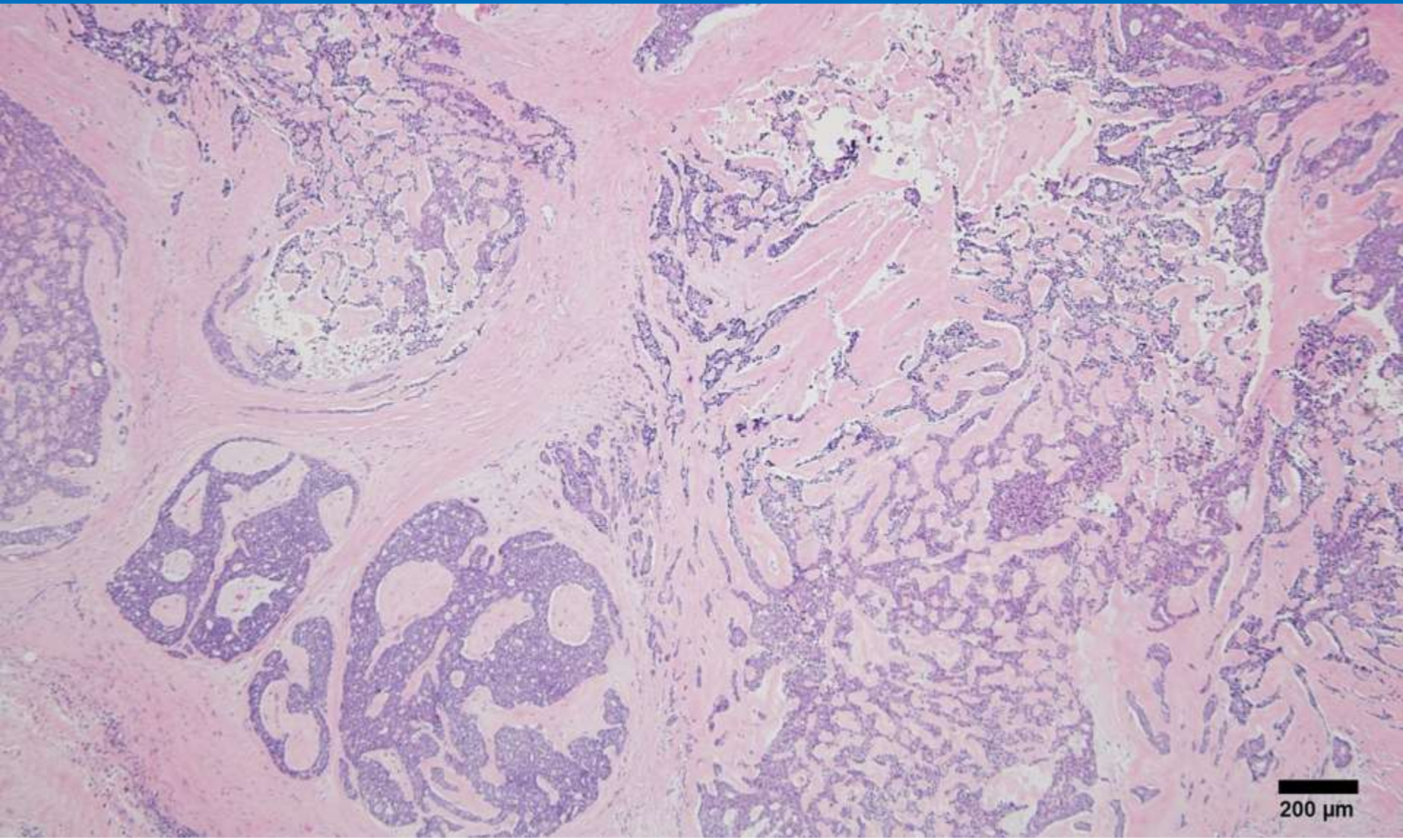
・核小体は目立たない



細胞診：Positive

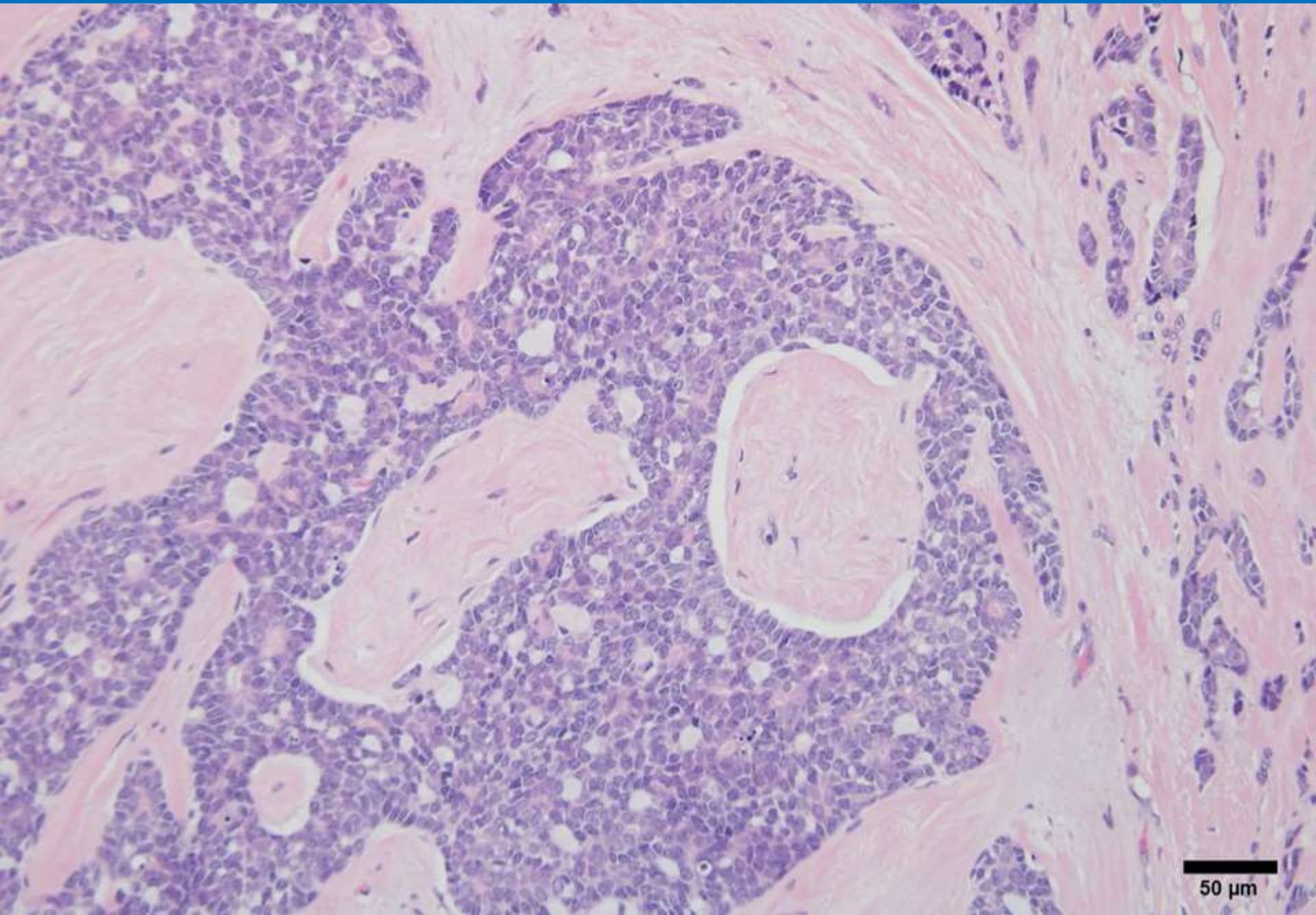
adenoid cystic carcinoma を第一に考える。

# 組織所見（手術材料）

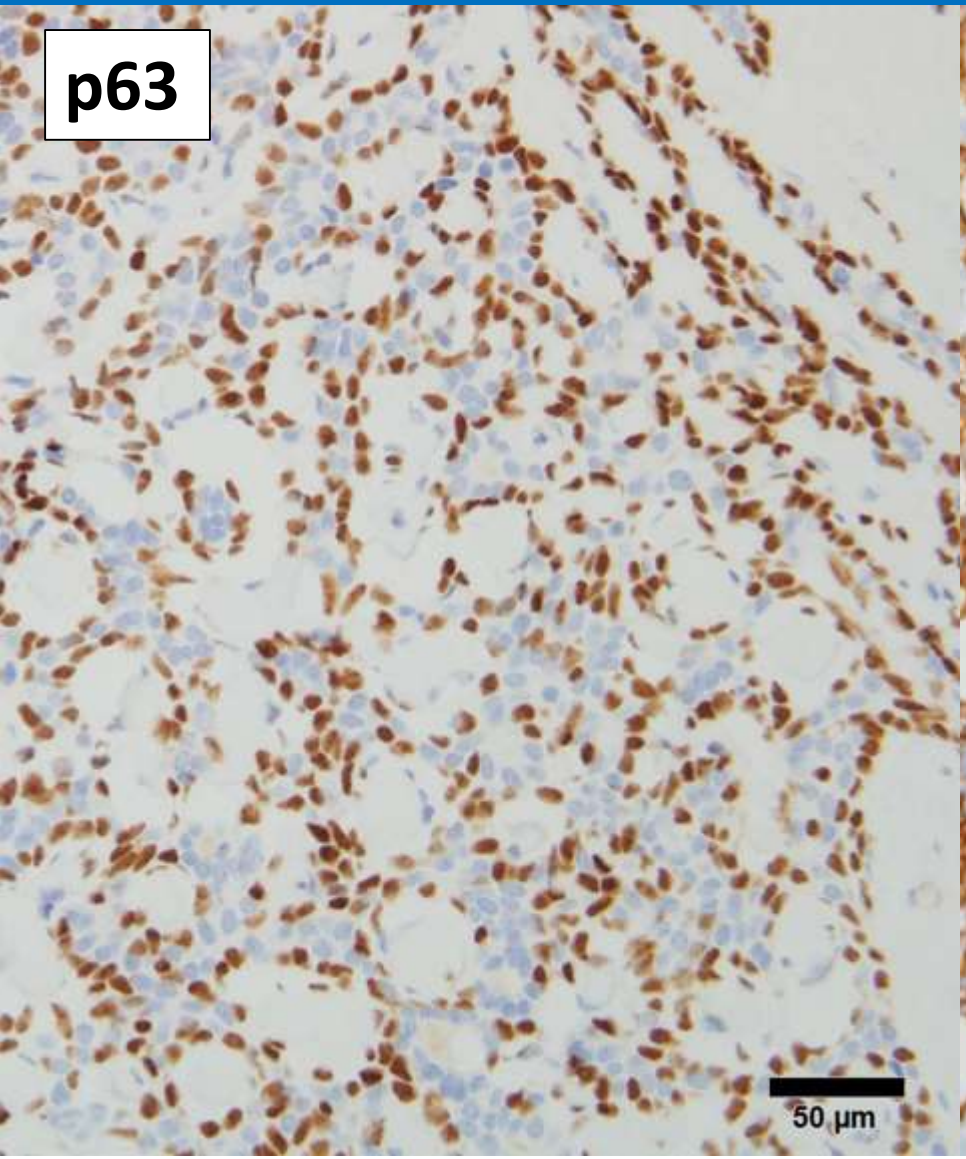


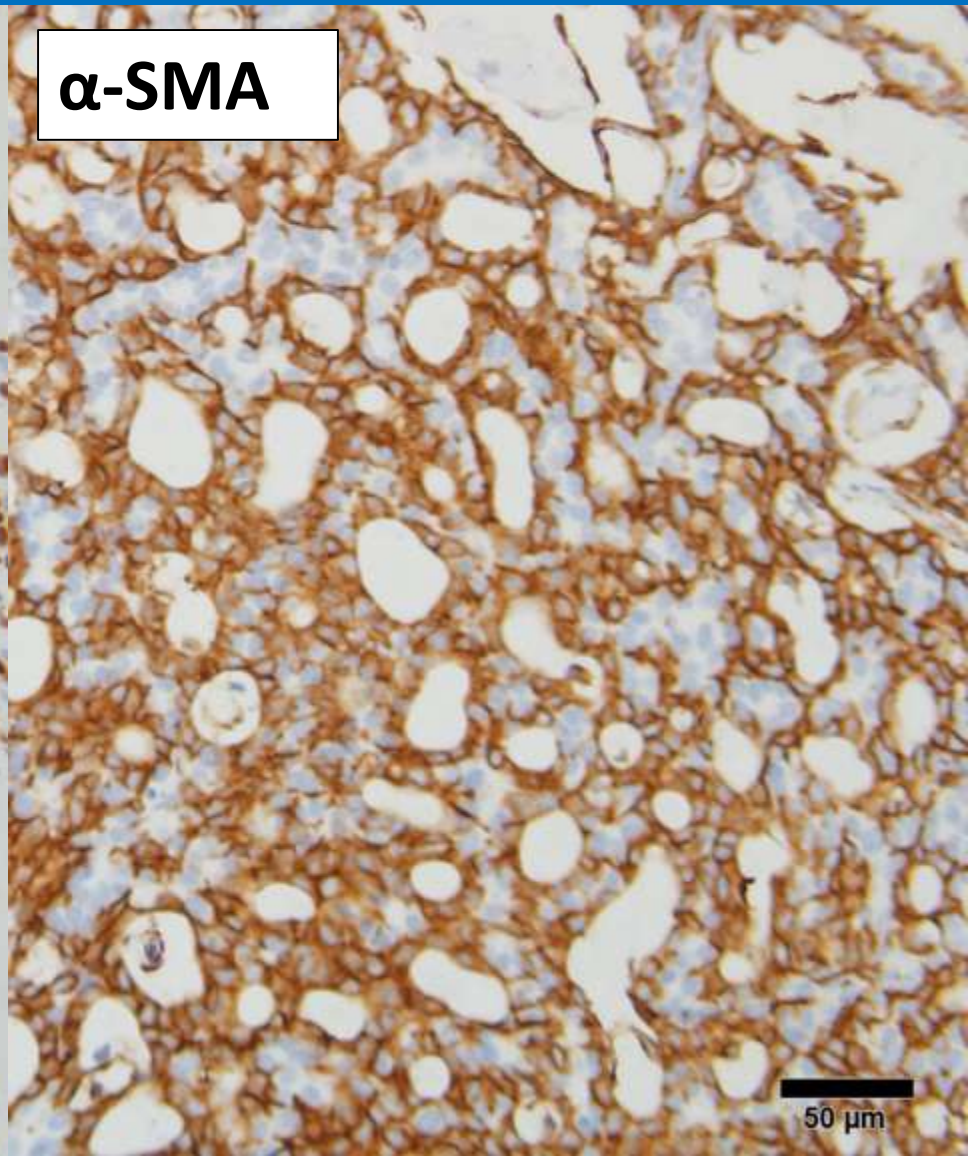

小型～中型の異型乳管上皮が腺管構造や篩状構造、胞巣状～索状構造をとって増生している。

# 組織所見（手術材料）



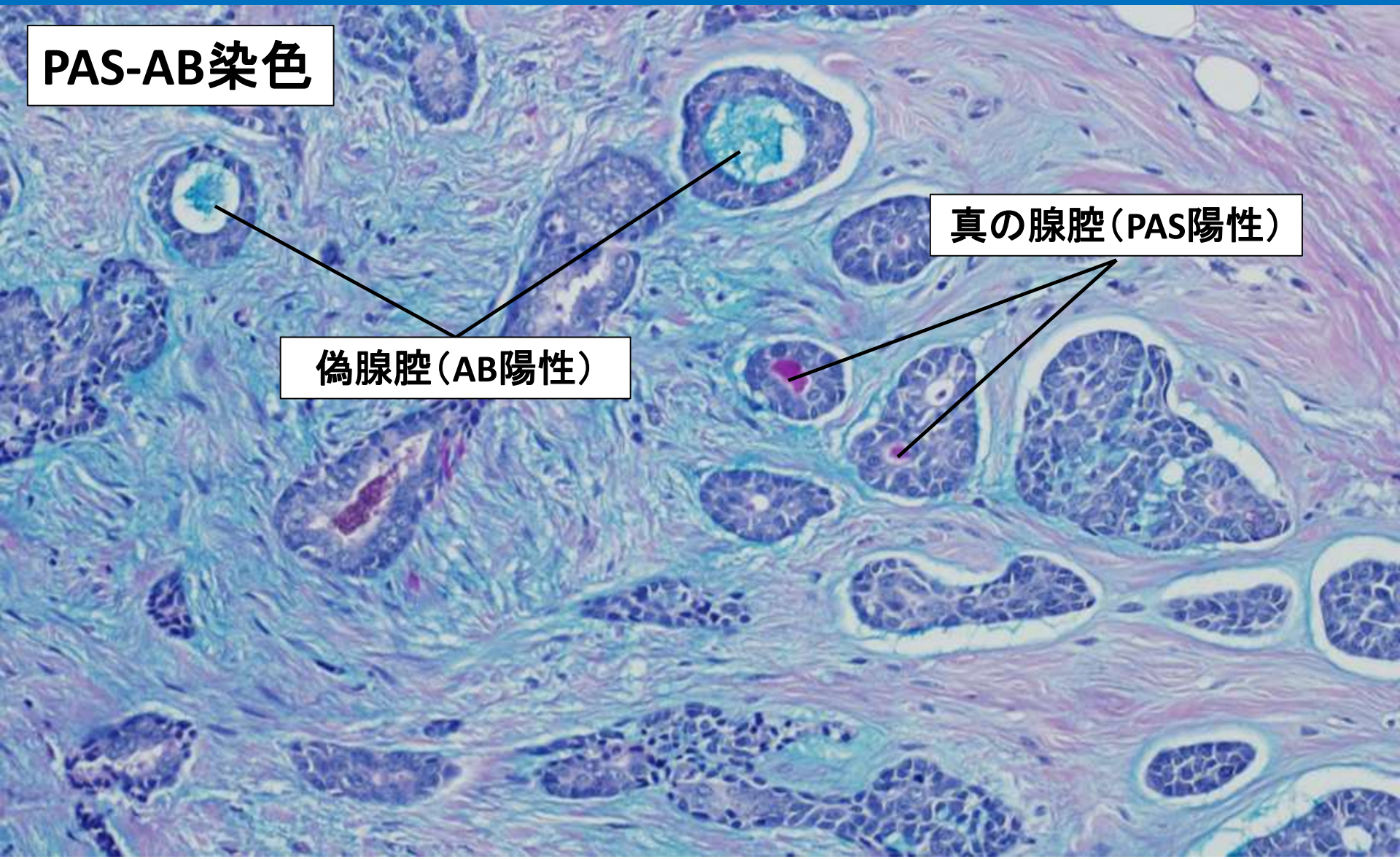
# 組織所見（手術材料）




p63、α-SMAで陽性を示す筋上皮細胞からなる偽腺腔と、乳腺上皮細胞からなる真の腺腔を認められる。

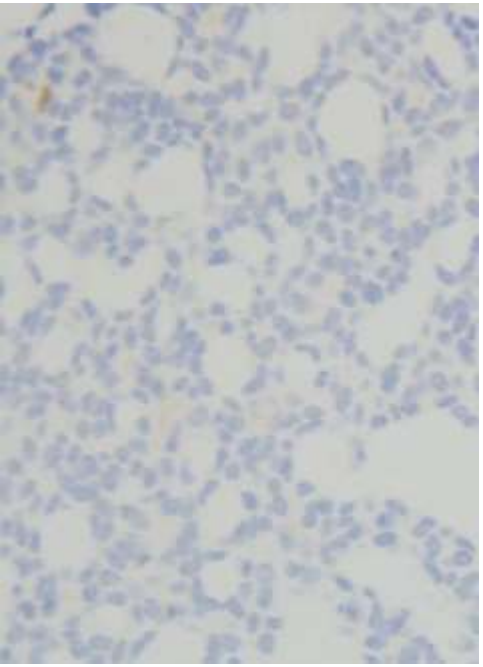
# 組織所見（手術材料）



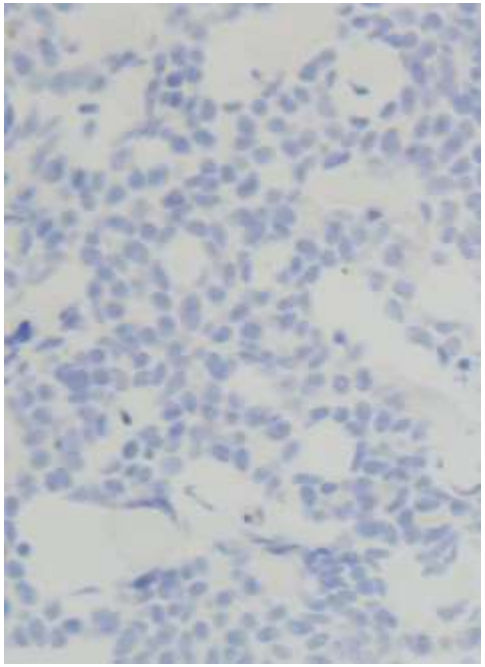

PAS陽性の内容物を有する真の腺腔と、AB陽性の内容物を有する偽腺腔を認められる。

# 組織所見（手術材料）

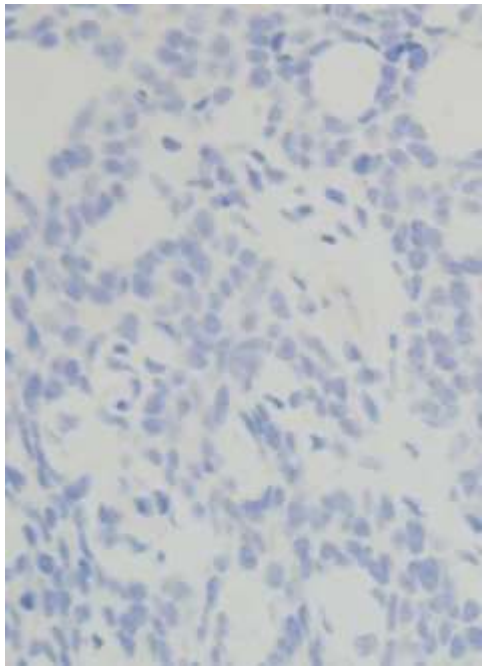
ER



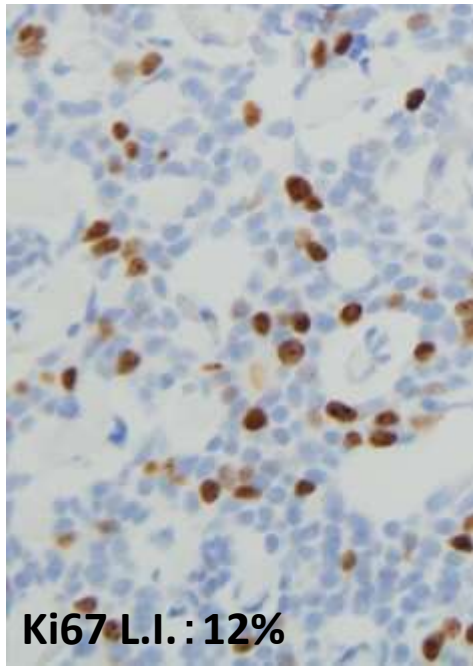
PgR



HER2



Ki67



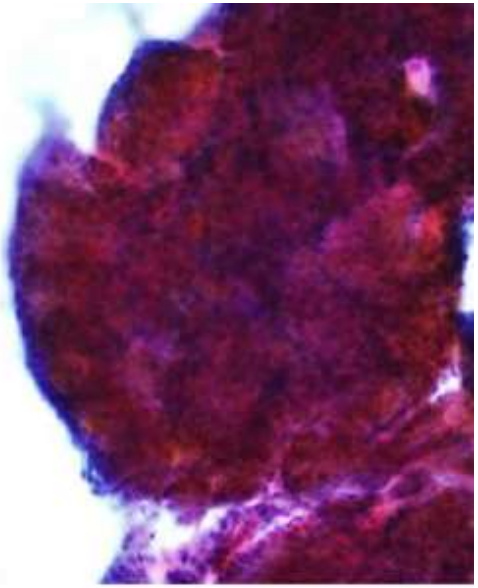

**<u>組織診：Adenoid cystic carcinoma</u>**

ER：2%, PgR：0-1%, HER2 score 0, Ki67 L.I.：12%, E-cadherin陽性
（センチネルLN：0/1,　Total：0/1）

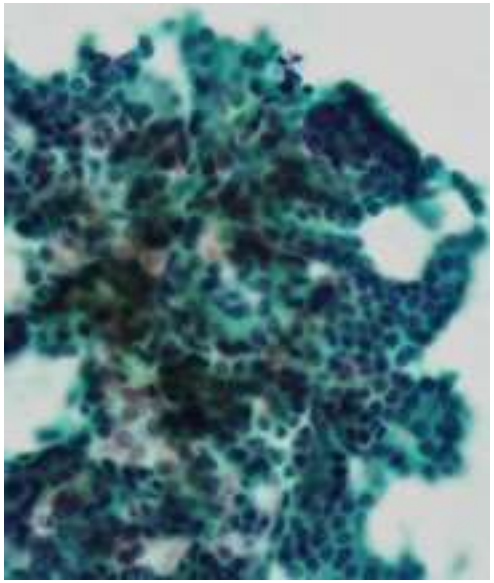
# 鑑別診断

## 篩状構造を示すものが鑑別に上がる

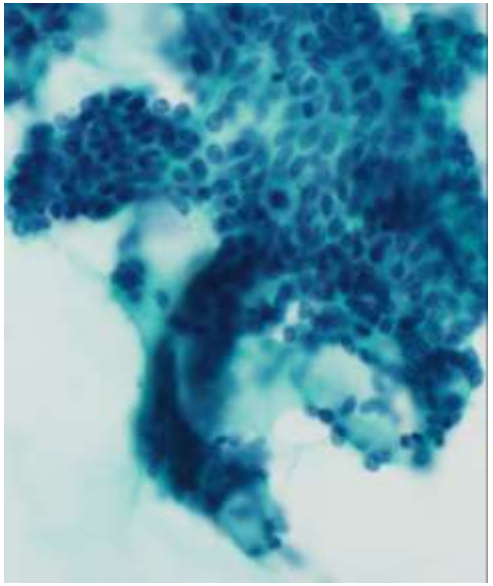
非浸潤性乳管癌（DCIS）



浸潤性乳管癌



腺様嚢胞癌（ACC）



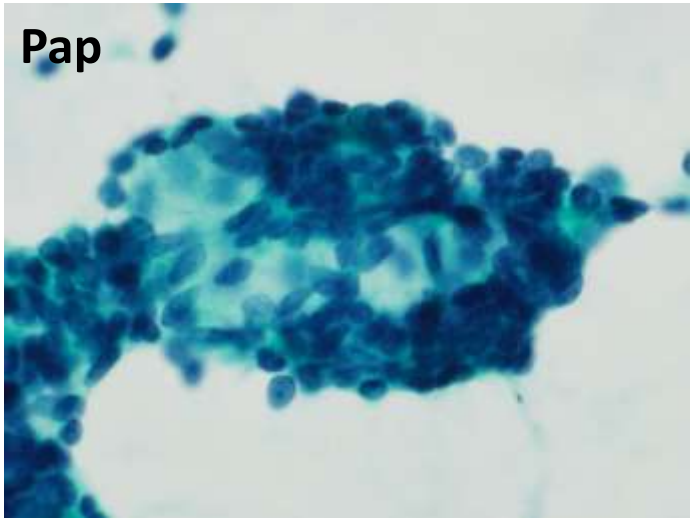
実践的細胞診断ワークショップ1乳腺細胞診断ことはじめ
ハンドアウト：www.intern.co.jp/jscc49aki/hand/pw1.pdf

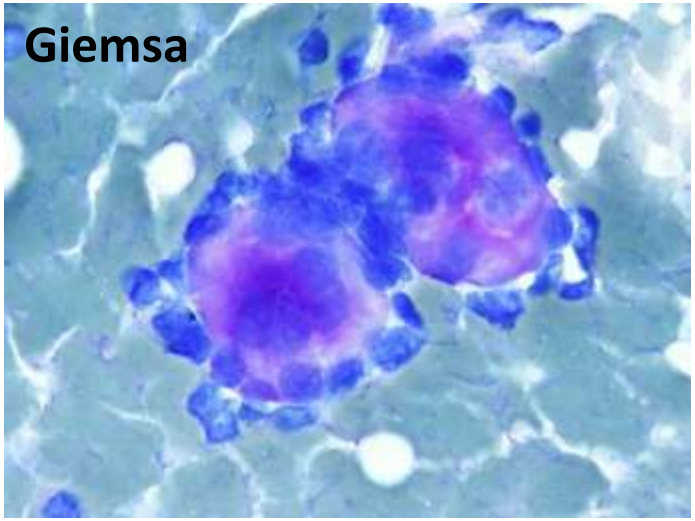
| | | | |
|---|---|---|---|
| 核小体 | 明瞭 | 明瞭 | 小型・目立たない |
| クロマチン | 細顆粒状 | 細顆粒状 | 粗顆粒状 |
| 粘液様物質 | 無 | 無 | 有 |
| 基底膜様物質 | 無 | 無 | 有 |

# 鑑別診断

篩状構造を呈するDCIS・浸潤性乳管癌にみられる腺管
→　真の腺腔のみ

ACCにみられる腺管→　真の腺腔＋偽腺腔




日本臨床細胞学会東海連合会：http://www.ns.jscc-tokai.jp/

偽腺腔の内容物はGiemsa染色で赤紫色に異染性を示す

# まとめ

乳腺原発のACCは他の乳腺悪性病変と比べて、際だった強い細胞異型を示さないため、細胞配列や構造を踏まえて診断することが重要である。

**鑑別のポイント**

- 粗顆粒状のクロマチン
- 核異型は強くなく、核小体は目立たない
- 集塊内の粘液様物質や基底膜様物質
- 筋上皮細胞との二相性を有する
- Giemsa染色にて異染性を示す内容物がみられる

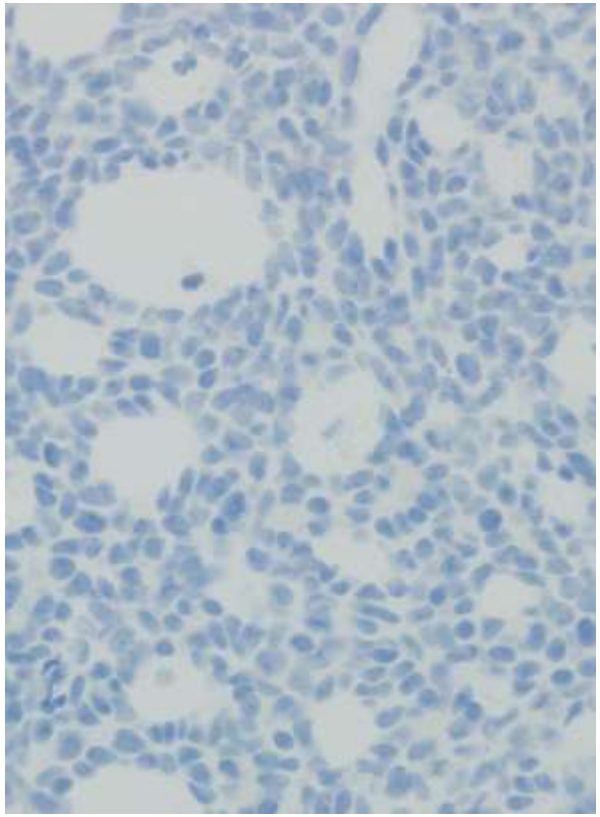
**ACC は全乳癌の中でも予後良好群であり、治療方針も左右するため正確に診断することが重要である。**

# 乳腺原発ACCの免疫組織化学的特徴

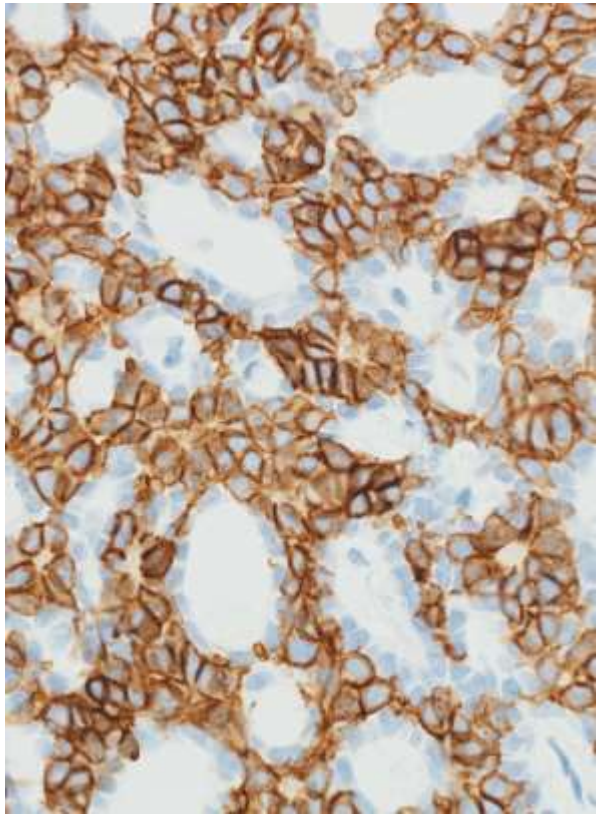
正常腺管の筋上皮細胞では陽性のCD10がACCでは陰性化する。

正常乳腺上皮ではc-Kitの発現が見られるが，浸潤性乳管癌では陰性となる。
ACCではこのc-kit が高発現であることが知られている。

本症例（CD10）



本症例（c-kit）

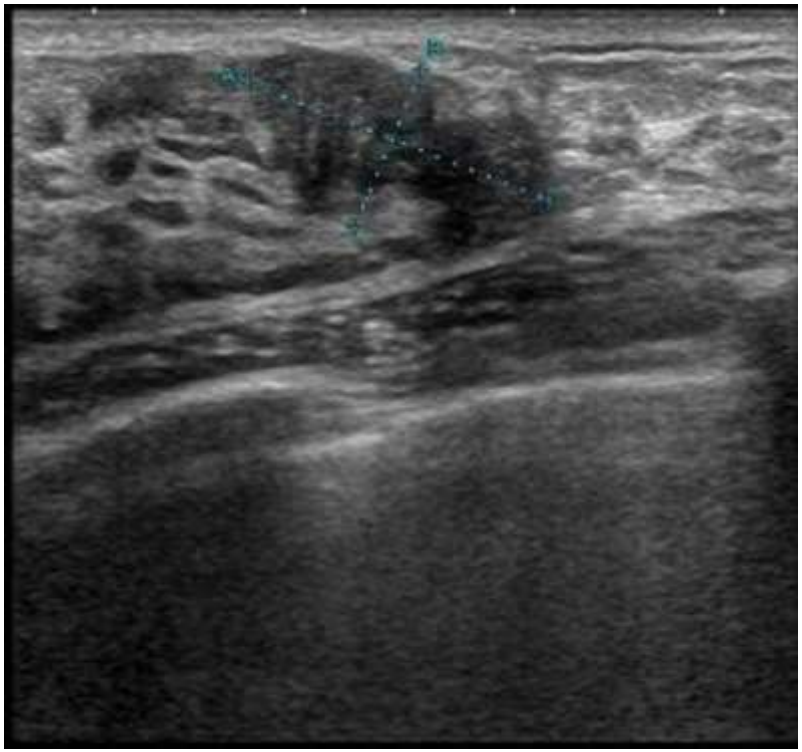


# 乳腺原発ACCの画像所見

## 超音波検査

特徴的な像はなく、境界明瞭な腫瘤陰影として発見されることが多い。
占拠部位は乳輪下や乳輪近傍に発生することが多い。乳頭分泌を伴うことは少ないが疼痛を伴うことが多い。

本症例の所見



- 辺縁はやや不明瞭
- 内部やや不均質
- 血流（少量）
- 石灰化（＋）

# その他検査

**MMG**

左有意に乳頭周囲に高濃度乳腺あり。はっきりした腫瘤影は指摘できない。

**MRI**

左乳房内に乳癌を疑う腫瘤性病変やDWI異常信号域なし。
左腋窩や鎖骨上窩に腫大リンパ節なし。

# 乳腺原発ACCの治療

術後の治療(本症例)
- 化学療法なし
- 残存乳房照射50Gy

**予後良好群である特殊型**

リンパ節転移無を前提として

**粘液癌**：ルミナールタイプであれば抗癌剤は不要
（ルミナールBでの化学療法の適応なし）

**管状癌**：ルミナールタイプであれば無治療（ホルモン療法も不要）

**腺様嚢胞癌**：（サブタイプとは無関係に）抗癌剤は不要

# 乳癌取り扱い規約

## 乳癌取り扱い規約第18版

Ⅰ.上皮性腫瘍
A.良性腫瘍
1.乳管内乳頭腫
2.乳管腺腫
3.乳頭部腺腫
4.腺腫
a.管状腺腫
b.授乳性腺腫
5.腺筋上皮腫
6.その他
B.悪性腫瘍
1.非浸潤癌
a.非浸潤性乳管癌
b.非浸潤性小葉癌
2.微小浸潤癌
3.浸潤癌
a.浸潤性乳管癌
(1)腺管形成型
(2)充実型
(3)硬性型
(4)その他

b.特殊型
(1)浸潤性小葉癌
(2)管状癌
(3)篩状癌
(4)粘液癌
(5)髄様癌
(6)アポクリン癌
(7)化生癌
(ⅰ)扁平上皮癌
(ⅱ)間葉系分化を伴う癌
①紡錘細胞癌
②骨・軟骨化生を伴う癌
③基質産生癌
④その他
(8)浸潤性微小乳頭癌
(9)分泌癌
(10)**腺様嚢胞癌**
(11)その他
4.Paget病

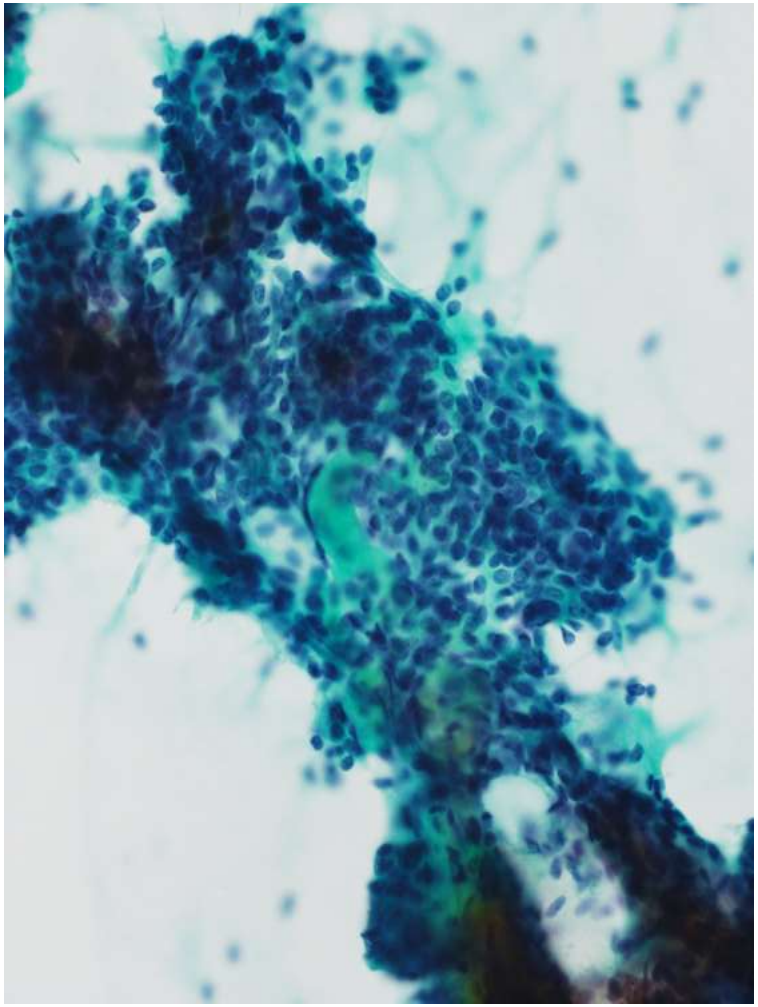
Ⅱ.結合識性および上皮性混合腫瘍
A.線維腺腫
B.葉状腫瘍
C.その他
Ⅲ.非上皮性腫瘍
A.間質肉腫
B.軟部腫瘍
C.リンパ腫および造血器腫瘍
D.その他
Ⅳ.その他
A.いわゆる乳腺症
B.過誤腫
C.炎症性病変
D.乳腺線維症
E.女性化乳房
F.副乳
G.転移性腫瘍
H.その他



# 基底膜様物質（硝子様物質）

## 細胞外に基底膜様物質を産生する腫瘍

- 腺様嚢胞癌
  唾液.腺涙.腺汗腺
  乳腺.子宮頚部.バルトリン腺.
  前立腺.呼吸器.食道
- 卵巣明細胞癌
- 腎癌
- 唾液腺腫瘍（基底細胞腺腫/癌)



# 良性腫瘍との鑑別

## 腺筋上皮腫との鑑別

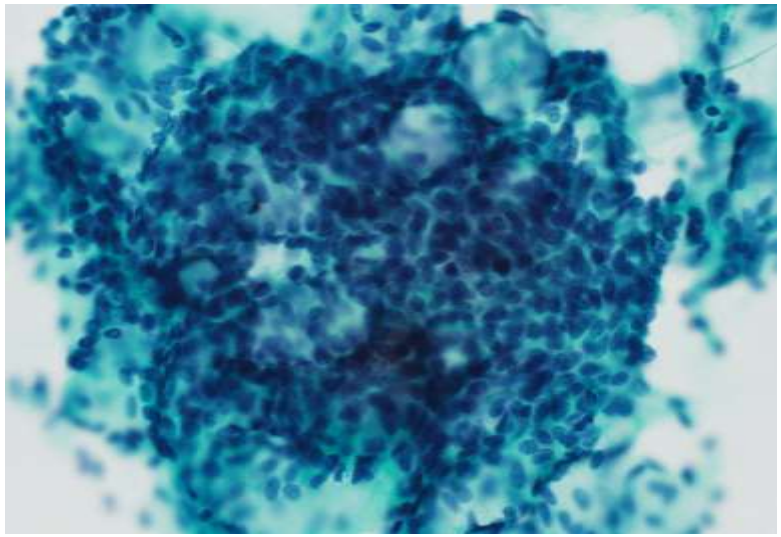
・不規則重積を示す小型核を有する乳管上皮細胞集塊

・集塊は比較的平面で、増殖性の筋上皮細胞はライトグリーン好性で豊富な細胞質を有する。

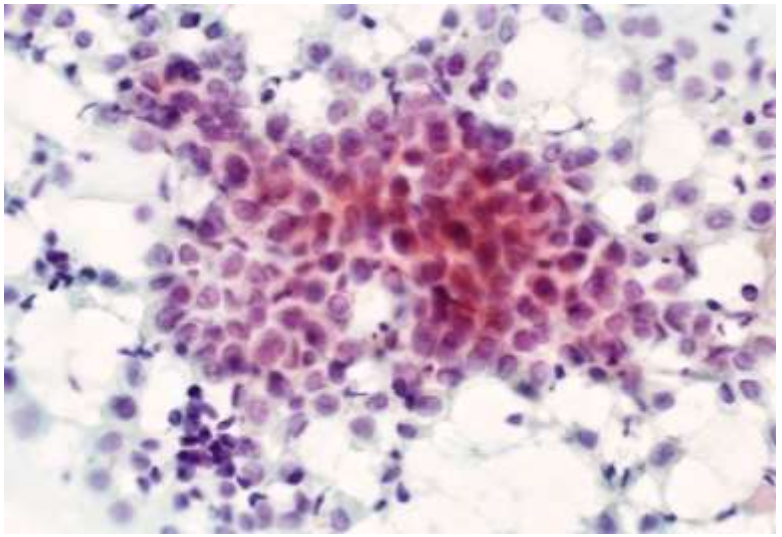
・筋上皮細胞の集塊には核内細胞質封入体が認められる。

・粘液様物質は認められない。

ACC



腺筋上皮腫



日本臨床細胞学会東海連合会：http://www.ns.jscc-tokai.jp/

**篩状癌 invasive cribriform carcinoma**

篩状構造を示して増殖する浸潤癌であり、筋上皮細胞と基底膜は認められない。明らかな篩状構造を示す典型例のみに診断することが求められる。