Aneurysmal Fibrous Histiocytoma

Aneurysmal Fibrous Histiocytoma —Clinico-pathological analysis of 12 cases—

有沢 祥子^{*1} 玉田 康彦^{*1} 新田悠紀子^{*1}
池谷 敏彦^{*1} 原 一夫^{*2}

Summary

Twelve cases of aneurysmal fibrous histiocytoma of the skin, from 7 male and 5 female patients with an age range of 24~65 years (mean: 38.5 years), are described. Anatomical distribution; lower limb/limb girdle (6 cases), upper limb/limb girdle (4 cases) and trunk (2 cases). Lesional size ranged from 0.2cm to 6cm (mean: 1.5cm). Two patients noticed rapid growth in tumor size as well as tenderness.

Histologically, prominent blood-filled spaces were observed in the cellular area of the lesion. The spaces lacked an endothelial lining and were surrounded by the area with prominent deposition of hemosiderin pigments, numerous siderophages, and multinucleated giant cells with hyperchromatic nuclei. In seven cases (58%), in addition to the cellular area, fibrous area was observed in the periphery of the lesion. We presumed that, in addition to repeated minor trauma, a mechanical stress to the cellular area from adjacent fibrous area might be another factor in the formation of blood-filled spaces in aneurysmal fibrous histiocytoma.

はじめに

1981年に Santa Cruz¹⁾らが aneurysmal (angiomatoid) fibrous histiocytoma of the skin (以下 AFH と略) と命名した皮膚線維腫の一亜型は臨床的に通常の皮膚線維腫より大きく、青色、黒色、暗赤色を呈し、疼痛や急速な増大傾向がみられるので、悪性黒色腫、血管腫、囊腫などと誤診されやすい。病理組織学的には、通

常の皮膚線維腫の一部に、ときには病変の半分を超す大きな、血管内皮細胞を欠く赤血球に満たされた空隙がみられ、その周辺にはヘモジデリンの沈着、ヘモジデリンを貪食した組織球、泡沫細胞等が認められる。

今回著者らは、過去10年間に愛知医科大学病院病理部で診断された皮膚線維腫152例中の5例(3.3%)と、他施設よりコンサルテーションされた症例の7例の計12例のAFHにつき臨床像と病理組織学的所見を検討し、さらに空隙が生ずる機序について考察した。

診断基準：1995年の Calonje ら²⁾の報告に従い、通常の皮膚線維腫の病変内に、artificial clefts 惑いは cavernous vascular channels に似た blood-filled spaces を持つこととした。

^{*1} Shoko ARISAWA, Yasuhiko TAMADA, Yukiko NITTA, Toshihiko IKEYA: 愛知医科大学皮膚科学教室

^{*2} Kazuo HARA: 愛知医科大学病院病理部

臨床像：12例の内訳は、男性7例、女性5例で、年齢は24歳から65歳で平均38.5歳（図1）。発症部位は躯幹で2例、上肢に4例、下肢に6例であった（表1）。大きさは、直径2mmから最大径60mmまであり、平均15mmである。直径60mmのものは粗大顆粒状を呈し（図2）、有茎性結節を呈するものもあった。色調は暗赤褐色を呈するものが多く、鮮紅色が1例あった。また2例は急激に増大し圧痛を伴い、1例は易出血性であった。

病理組織所見：全例に共通した所見は、表皮は軽度の角質増生と、有棘層の肥厚を示す。真皮網状層全層に境界がやや不明瞭な紡錘形細胞の増殖する病変があり、その中に大小の不規則な形の赤血球を入れた空隙（blood-filled space）を持つ（図3）。強拡大像では、blood-filled spaces 辺縁には血管内皮を欠くことがわ

かる（図4）。この空隙の内外では全例に出血がみられ、周囲には、homosiderin の沈着、siderophages を認めた。また elastica van Gieson 染色で、弾力線維は腫瘍内に殆ど認められなかった。

通常の皮膚線維腫と異なる所見としては、10例で左右の非対称性があり、内1例では多結節性病変であった。また7例に於いて、病変の辺縁部には膠原線維が豊富で細胞密度の低い fibrous area があり、中央寄には膠原線維が乏しく細胞密度の高い cellular area が認められる二層性パターンが明らかであった。AFH で特徴的に認められる blood-filled spaces は主に cellular area の内部で、かつ fibrous area との境界部近くに認められた。二層性を示さない5症例は、cellular area で占められていた。

AFH の構成細胞は fibrous area は主に紡錘形細胞であった。一方、cellular area では、短紡錘形細胞に加え類上皮様細胞が認められ、多数の小血管の増生を伴っていた。泡沫状の多核巨細胞、泡沫状マクロファージ、リンパ球等を種々の割合に認めた（図5）。Cellular area に

図1. Age and sex distribution in 12 cases of AFH

図2. Clinical feature of AFH of 6cm in diameter

表1. Anatomical distribution of 12 cases of AFH

Anatomical distribution

Lower limb/limb girdle

buttock	2
thigh/knee	3
foot	1

Upper limb/limb girdle

upper arm/elbow	1
forearm	2
hand	1

Trunk

chest	1
back	1

図3. Overview of the pedunculated AFH. A large fissure-like blood-filled spaces are found in the cellular area. Fibrous area is seen in the periphery of the lesion. (H.E.×15)

図4. The blood-filled spaces have no endothelial lining. (H.E.)

図5. Multinucleated giant cells with hyperchromatic nuclei, foamy macrophages and lymphocytes are observed in the cellular area. (H.E.)

図6. In the cellular area, a few alpha-smooth muscle actin positive vessels are seen. (ABC method)

は、核型不整、核クロマチンの増量などの細胞異型を8例(66.7%)にみとめたが、核分裂像は、4例(33.3%)で1～2個/10hpf程度であった。異常核分裂像は認めなかった。

免疫組織学的所見：8症例で検討した。紡錘形あるいは類上皮様の腫瘍細胞はFactor XIIIa, CD34, デスミンに陰性。4例で腫瘍の fibrous areaの一部に alpha-smooth muscle actin が陽性であった。UEA-1染色でみると、blood-filled spaces 内面には UEA-1陽性の血管内皮は殆ど認められず、H-E 染色標本での所見と一致した。また、cellular area では増生していた小血管壁には、alpha-smooth muscle actin がごく一部にのみ認められた(図6)。一方 fibrous

area では血管増生が少ないが、その血管は UEA-1, alpha-smooth muscle actin にて同程度に陽性であった。

考 察

Aneurysmal fibrous histiocytoma (AFH) は皮膚線維腫の比較的稀な亜型で、Santa Cruz ら¹⁾は皮膚線維腫のうち8.7%, Caronje ら²⁾は1.7%, 堀木ら³⁾は9.9%, 勝俣ら⁴⁾は2.6%と報告している。我々の症例は152例中5例(3.3%)であった。四肢に好発、通常の皮膚線維腫に比して、サイズが大きいこと、赤色～黒色調を呈

図7. UEA-1 staining clearly demonstrated the presence of numerous small vessels in the cellular area. (ABC method)

すること、急激に大きくなること等が臨床的な特徴として報告されている¹⁾²⁾。我々の検討でも、発症部位は四肢が10例(83%)、大きさは平均15mmで、暗赤色から褐色調を呈し、2例では急激な増大が見られた。臨床的には悪性黒色腫等の悪性腫瘍と誤診されることが問題となる。我々の症例での臨床診断は、陸起性皮膚線維肉腫が1例、血管腫が3例、粉瘤が1例、癬痕1例、皮膚線維腫が4例であった。

病理組織学的には、皮膚線維腫の病変内に、血管内皮を欠く、blood-filled spaceを持つこと、また増生細胞に紡錘形、類上皮細胞様、泡沫状マクロファージ、多核巨細胞等の多様性があり、特に多型性を示すことが、本腫瘍の特徴である。また、今回の我々の検討で、12例中7例(58%)に、通常の皮膚線維腫にみられるfibrous areaと小血管が増生した細胞密度の高いcellular areaの二層性パターンを認めた。そのうち5例はfibrous areaが腫瘍辺縁で、cellular areaはfibrous areaに取り囲まれる様に、2例は両者が複雑にいり込むような形でみられた。免疫組織化学的に、UEA-1染色でみるとcellular area内は小血管が多数増生するが

(図7)、その小血管はsmooth muscle actinが陰性のものが多かった(図6)。したがってそれらは平滑筋を持たない脆弱な血管といえる。

Blood-filled spacesが生ずる機序として、Santa Cruzら¹⁾や、勝俣ら⁴⁾はささいな外傷が何度も起こり、膠原線維や弾力線維が少ない細胞の密な部分(cellular area)に血管よりの微小出血が続き、血液が溜まる事により生ずると推論している。我々は(1)cellular areaに於ける膠原線維、弾力線維の乏しさ、(2)cellular areaに於ける平滑筋を欠く脆弱な小血管の増生等のほかに(3)腫瘍の二層性パターンに注目した。二層性パターンを示すAFHにおいては皮膚線維腫のcellular areaは時間の経過と共にその辺縁に線維化が進みfibrous areaが形成されると思われる。その二つの領域の間には質的な違いがあるために、微小な外傷が繰り返されるとcellular areaとfibrous areaの境界部に歪が生じ、出血をきたし、それが癒合し大きな血液を入れた裂隙を生じた可能性を考えた。Blood-filled spacesが二層性の境界部に近いcellular areaにあることもこの推定を支持する所見と考えられる。

文 献

- 1) Santa, Cruz, D.J., Kyriakos, M.: Aneurysmal ('angiomatoid') fibrous histiocytoma. *Am. J. Dermatopathol*, 47: 467-471, 1986.
- 2) Calonje, E., Fletcher, C.D.M.: Aneurysmal benign fibrous histiocytoma: clinicopathological analysis of 40 cases of a tumor frequently misdiagnosed as a vascular neoplasm. *Histopathology*, 26: 323-331, 1995.
- 3) 堀木聡, 堀尾武, 朝田康夫: Aneurysmal fibrous histiocytoma の一例と皮膚線維腫の統計的考察. *皮膚*, 35: 505-509, 1993.
- 4) 勝俣道夫, 三瓶清恵: Aneurysmal (Angiomatoid) fibrous histiocytoma of the skin. *皮膚臨床*, 28(3): 295-301, 1986.