隆起性皮膚線維肉腫

陥凹性病変を呈した隆起性皮膚線維肉腫の1例

前島 精治* 南 徹* 草壁 秀成* 清金 公裕*

Summary

Dermatofibrosarcoma are seen as protuberant nodules in the skin.

We report a 39-year-old male with a dermatofibrosarcoma protuberans showing a depressed lesion on his right shoulder.

Histopathologically, the thickness of the dermis and the fat is reduced to less than 50% of the surrounding dermis and fat. The tumor was composed of uniform fibroblast-like spindle cells arranged in a storiform pattern and pigmented dendritic cells. Immunohistochemical examination revealed that tumor cells were positive for vimentin and CD34.

Key words: Dermatofibrosarcoma, Atrophic variant, Bednar tumor, Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans, CD34

はじめに

隆起性皮膚線維肉腫は、病名に示す如く臨床的にケロイド様の隆起性局面を呈し、徐々に増大傾向を示す局所再発傾向の高い腫瘍である。

今回我々は、陥凹性病変を呈した隆起性皮膚線維肉腫の1例を経験したので報告する。

症 例

患 者：39歳、男性

主 訴：右肩の腫瘍

家族歴、既往歴：特記すべき事なし。

現病歴：平成7年頃より右肩に皮下結節が生じ徐々に増大してきたが、自覚症状を認めないため放置していた。

平成8年3月頃より疼痛を認めるようになったため、某医受診し生検術を受けた。この際の病理組織所見で、間葉系悪性腫瘍が疑われたため当科紹介となった。

初診時現症：右肩前方に直径約3cmのほぼ円形で暗赤色、弾性硬の萎縮性局面が存在し、周堤部は僅かに隆起するものの、全体として陥凹病変を呈していた(図1)。

またその下縁には、前医での手術痕が認められた。

治 療：前医での組織所見より隆起性皮膚線維肉腫と診断し、辺縁より3cm離して筋膜下一部筋層を含んで切除し、植皮術を施行した。

* Seiji MAESHIMA, Tohru MINAMI, Hidenari KUSAKABE, Kimihiro KIYOKANE: 大阪医科大学皮膚科学教室

切除標本の断面では、辺縁が僅かに周囲より隆起するものの中央部の陥凹を認めた（図2）。

病理組織所見

①ルーペ像：腫瘍部は陥凹し、その部で脂肪層が圧排され筋膜と腫瘍が連続している（図3）。皮下脂肪組織の分葉間隔壁に沿って筋膜に浸潤する像が認められる。被膜の形成は認められない。

②HE染色：真皮、脂肪組織が菲薄化し、真皮上層から筋膜にかけて紡錘形の線維芽細胞様の腫瘍細胞が種々の方向に錯綜し、storiform patternを呈している（図4）。腫瘍細胞には核の異型性はなく、分裂像も散見されるのみである。部分的に腫瘍内に褐色の色素を有する紡錘形の細胞が認められる（図5）。

③エラスティカ・ワンギーソン染色：弾性線維は僅かに認められるのみであった。

④免疫組織化学染色：ビメンチン、CD34で腫瘍細胞は陽性所見を示した（表1）。

図1. 臨床像
右肩前方に暗赤色、弾性硬の萎縮性陥凹性局面が存在する

図2. 切除標本肉眼所見
腫瘍部では筋層を含んで切除している

図3. HE染色ルーペ像
中央部は一部凍結切片作成のため切除している。真皮層、脂肪層とも周囲より菲薄化し、腫瘍は脂肪隔壁を通して筋膜に浸潤している

図4. HE染色弱拡大像
Storiform patternを呈している

図 5. HE 染色強拉像
腫瘍の一部に散在性に褐色の色素を有する細胞が認められる

表 1. 免疫組織化学染色

α -アンチキモトリプシン	—
α -アンチトリプシン	—
デスミン	—
ビメンチン	+
アクチン	—
ミオシン	—
s-100 蛋白	—
第 8 因子関連抗原	—
CD 3 4	+

考 察

隆起性皮膚線維肉腫は、その名が示す如くケロイド様硬結性局面を呈し、その上に多発性結節の集合からなる隆起性局面を特徴とする腫瘍である。しかし最近その病名に反して陥凹性の臨床像を呈する例が報告されている。

1985年 Lambert ら¹⁾は、組織的には隆起性皮膚線維肉腫を呈するものの臨床的に萎縮局面を呈する 5 例を morphiaform variant として報告し、病名から隆起性という言葉を省くことを

提唱した。Page ら²⁾は, atrophic dermatofibrosarcoma, Ashack ら³⁾, Zelger ら⁴⁾は, atrophic variant として報告している。本邦でも清ら⁵⁾, 望月ら⁶⁾の報告が認められる。これらの症例の臨床診断は斑状強皮症¹⁾, 特発性皮膚萎縮症²⁾³⁾, 硬化性基底細胞腫⁴⁾⁵⁾, 悪性リンパ腫⁴⁾, 萎縮性瘢痕等⁴⁾であり、臨床的に本症と診断することは困難である。診断のためには十分な深さの生検が必要であるが, storiform pattern のみでは皮膚線維腫と隆起性皮膚線維肉腫の鑑別が困難であり、両者の鑑別には CD34 による免疫組織学的染色が必要である⁴⁾。我々の症例でも CD34 が陽性であった。

萎縮型の臨床像になった理由について、Page ら²⁾は過剰な細胞成分の増加によるものとした。望月ら⁶⁾は腫瘍出現以前より萎縮局面が存在したことから、萎縮型は真皮の形成不全に伴う萎縮局面を母地とした隆起性皮膚線維肉腫としている。しかしながら、我々の症例ではそのような先駆病変は認められなかったこと、また我々の症例と同様萎縮型の隆起性皮膚線維肉腫は皮下脂肪組織の分葉隔壁に沿って浸潤することから⁴⁾, 瘢痕拘縮様の作用が起これ、腫瘍が筋膜側へ引き寄せられるとともに、周囲の脂肪層もそれにつれて圧排され陥凹病変が生じたものと考えられる。

また本例は腫瘍の一部分に散在性に褐色の色素を有する紡錘型の細胞が認められたことから、Bednar tumor とも考えられる。Bednar tumor は1957年 Bednar⁷⁾により提唱された疾患である。報告は稀でありその発生についても不明な点が多いが、隆起性皮膚線維肉腫の 1 亜型と考えられている⁸⁾。報告された臨床像をみると、隆起病変というよりは皮下腫瘍の形態を呈している例があり⁸⁾⁹⁾, Bednar 腫瘍では典型的な隆起像を呈しない傾向があるのかも知れない。また本例と同様 Bednar 腫瘍で局所痛を訴える例が報告されている¹⁰⁾。

いずれにせよ、稀とはいえこのような症例が存在することから、隆起性という単語に先入観

をもって臨床診断を行わないことが肝要と考えられる。

文 献

- 1) Lambert, W.C., Abramovits, W., et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans: description and report of five cases of a morphiaform variant of dermatofibrosarcoma. J. Surg. Oncol., 28: 7-11, 1985.
- 2) Page, F.H., Assaad, D.M.: Atrophic dermatofibroma and Dermatofibrosarcoma protuberans. J. Am. Acad. Dermatol., 17: 947-950, 1987.
- 3) Ashack, R.J., Tajada, E., et al.: A localized atrophic plaque on the back. Arch. Dermatol., 128: 547-552, 1992.
- 4) Zelger, B.W., Ofner, D., et al.: Atrophic variant of dermatofibrosarcoma and dermatofibrosarcoma protuberans. Histopathology, 26: 519-527, 1995.
- 5) 清佳浩, 木村敬子, 他: 陥凹病変を呈した隆起性皮膚線維肉腫: 自験例と本邦報告例の検討. 皮膚, 28: 638-643, 1986.
- 6) 望月良子, 成澤寛, 他: 萎縮局面上に生じた隆起性皮膚線維肉腫の2症例. 西日皮膚, 58: 790-793, 1996.
- 7) Bednar, B.: Striform neurofibromas of the skin: pigmented and nonpigmented. Cancer, 10: 368-376, 1957.
- 8) 佐藤佐由里, 小川朗子, 他: Bednar Tumor の1例, 皮膚臨床, 37: 1537-1540, 1995.
- 9) 野本重敏, 竹之内辰也, 他: Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans の2例, skin cancer, 11: 131-135, 1996.
- 10) Ding, J., Hashimoto, H., et al.: Bednar Tumor (Pigmented Dermatofibroma Protuberans) An Analysis of Six Cases. Acta. Pathol. Jpn., 40: 744-754, 1990.