隆起性皮膚線維肉腫

隆起性皮膚線維肉腫の1例

天野 正宏^{*1} 佐藤 浩信^{*1} 長嶺 英宏^{*2} 川名 修徳^{*3}

A case of dermatofibrosarcoma protuberans

Masahiro AMANO, Hironobu SATOH, Hidehiro NAGAMINE, Osanori KAWANA

Summary : Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) tends to relapse locally if the tumor had not be removed totally.

We report a 57-year-old male with a DFSP on the left inguinal lesion. At 48 years the tumor was removed marginally and misdiagnosed as keoid by histological examinations. 9 years later it recurred under the surgical scar on the same lesion. He had a mental retardation and didn't notice it. Wide excision of the lesion including fascia and skin grafting were performed. Histopathologically the tumor was composed of uniform spindle-shaped fibroblast-like cells with mild atypia and arranged in a storiform pattern. No recurrence or distant metastasis was seen under the follow up period of 2 years. [*Skin Cancer (Japan)* 2000 ; 15 : 35-38]

Key words : Dermatofibrosarcoma protuberans, Relapse, Mohs micrographic surgery

はじめに

隆起性皮膚線維肉腫（以下 DFSP と略す）は、不完全な外科手術を行うと局所再発を繰り返し、遠隔転移を生じることもある。今回、初回病理診断を癬痕ケロイドと誤診し、精神発達遅滞があり、社会福祉施設入園中で発見が遅れ、約9年後に再発を認めた DFSP の1例を報告する。

症 例

患 者：57 歳，男性

初 診：昭和 62 年 7 月 9 日

既往歴：10 歳頃，髄膜炎罹患後精神発達遅滞を認め，40 歳頃より社会福祉施設に入園中である。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：28 歳時，左鼠径部の皮膚腫瘤切除を行ったが，良性だったという（詳細は不明）。48 歳時，同部の手術癬痕辺縁に腫瘤ができ膨隆してきたため，当科を初診した。昭和 62 年 8 月 25 日，腫瘍辺縁ぎりぎりにて切除し（一回目手

^{*1} 宮崎県立延岡病院皮膚科

^{*2} 宮崎県立宮崎病院皮膚科

^{*3} 延岡市

術)。瘢痕ケロイドと病理組織診断した。

現 症：左鼠径部に 28 歳時の皮膚腫瘍手術
瘢痕があり，その瘢痕部辺縁より発生した母指
頭大の赤色隆起した腫瘤を認める（図 1）。

入院時検査所見：入院時末梢血，生化学，尿，
胸部 X 線像，心電図など一般検査所見は正常
で，胸腹部 CT 検査でも，所属リンパ節，遠隔
臓器への転移は認めなかった。

治療および経過：当科での一回目の手術より
約 9 年が経過した 57 歳時，同部に痛みを訴え，
平成 8 年 10 月 22 日当科を再診した。左鼠径部
の手術瘢痕直下に $3 \times 2.5\text{cm}$ 大の皮下腫瘤を認
める（図 2）。12 月 12 日，左鼠径部の手術瘢痕

および皮下腫瘤を含め切除縫縮した（二回目手
術）。病理組織診断は DFSP であり，辺縁に腫瘍
細胞の残存があり，平成 9 年 1 月 9 日，切除縁
を 3cm とり，下床は筋膜をつけて切除，分層植
皮術を行った（三回目手術）。しかし切除組織標
本辺縁に腫瘍細胞が確認されたため，平成 9 年
4 月 29 日，切除縁をさらに 5cm とり，下床は筋
膜をつけて切除し分層植皮術を行った（四回目
手術）。病理組織学的には腫瘍細胞の残存はな
く，術後 2 年を経過するも再発転移を認めない
（図 3）。

病理組織学的所見：肉眼所見では，病巣と辺
縁組織との境界は明瞭そうである（図 4）。しか

図 1．初診時臨床像

図 2．2 回目手術前
左鼠径部に $2.5 \times 3\text{cm}$ 大の皮下腫瘤を認める

図 3．最近の臨床像

図 4．2 回目手術後標本
病巣と辺縁組織との境界は明瞭そうである

図5. 皮膚病理組織像

- a. storiform pattern 像を呈す (H.E. 染色 弱拡大像)
b. 軽度異型性を伴う線維芽細胞様細胞よりなる (H.E. 染色 強拡大像)

a|b

し組織学的には、真皮上層より皮下組織にかけて被膜形成はなく増殖細胞の浸潤を認めた。被覆表皮は萎縮していた。増殖細胞は storiform pattern を呈し、紡錘形から楕円形からなる核をもつ線維芽細胞様細胞からなり、核の異型性は軽度から中等度で、核分裂像は少ない (図5)。腫瘍細胞は、辺縁、下床の線維性隔壁に沿って予想以上に広く深く浸潤している。

考 察

DFSP は、Darier と Ferrand¹⁾ が、増殖かつ再発する皮膚線維腫として初めて記載された。Eiginger ら²⁾ は、DFSP を軟部組織腫瘍のなかで fibroushistiocytic tumor と位置付け、悪性度において局所浸潤性があり局所再発は多いが、遠隔転位はまれであることから、中間群に分類した。しかし、局所再発を繰り返すうちに遠隔転移もありうると指摘している。

1. 診断について

皮膚表面より隆起する赤色から正常皮膚色の腫瘍で、短時間に増大し径 10cm を超えたものもあるが、大多数の症例は緩徐である。鑑別診断すべきは、初期病変では瘢痕組織やモルフェア、やや進行したものは皮膚線維腫 (DF)、さらに進行した病変では、悪性線維性組織球腫 (MFH) や線維肉腫が挙げられる³⁾。

本症の病理組織学的像の特徴は、紡錘形から

楕円形からなる核をもつ線維芽細胞様細胞が一定の方向を示し花むしろに似ているため storiform pattern と表現される。核の異型性は軽度から中等度で、核分裂像は多くはないことである。DF や MFH など線維性組織球系腫瘍との鑑別が大切である。Kamino H ら⁴⁾ は、DF と比較して DFSP では皮下組織への浸潤パターンが honeycomb または lace like pattern をとるもの (60%)、表皮に平行に multilayered pattern を呈するもの (30%)、その混在 (10%) である。これに対して MFH は、核の異型性が強く核分裂像が多く認められるが、DFSP とは鑑別困難なことが多い。Aiba ら⁵⁾ は DFSP では CD34 をほぼ全例に陽性所見を得、MFH と鑑別可能とし、多田ら⁶⁾ はこの CD34 を用いて DFSP の腫瘍浸潤の範囲の同定に有用であったと報告している。

2. 治療について

DFSP 治療の第一選択は、全摘出である。化学療法や放射線療法有効例の報告はない。

手術法は軟部悪性腫瘍に準じて、下床は解剖学的バリアーをつけて摘出することには異論はない。しかし、切除範囲の決定について今なお標準指針はない。Hobbs ら⁷⁾ は、Mohs micrographic surgery (以下、MMS 法) を用いて DFSP の治療に有用であったと報告している。MMS 法は、DFSP 腫瘍辺縁ぎりぎり切除し、標本をさしみ切りにして水平方向の切除標本を

作り，術中迅速診断を行い，術中に詳細な腫瘍浸潤のマッピングを行う方法である。さらに腫瘍細胞陽性部分を再切除して，辺縁に腫瘍細胞がなくなるまで再切除を続ける。Haycox ら⁸⁾は，DFSP において今までの 3cm wide local excision 法の再発率が 11% に対して，MMS 法は 2.4% であったと報告している。また，CD34 を用いた MMS 法により surgical margin に適用した Jimenez ら⁹⁾ の報告もある。この方法を用いて Parker ら¹⁰⁾ は DFSP 計 20 例 (primary 12 例，recurrent 8 例) の切除 margin は，腫瘍の大きさや再発の有無にかかわらず 2.5cm で十分であると報告した。自験例では 3 回目手術病理標本において腫瘍辺縁より 3cm 離れたところに，腫瘍細胞を認めた。切除縁は何 cm あれば十分ということではなく，個々の症例で決定すべきである。竹村らは¹¹⁾，MMS 法を行うには，習熟した皮膚科医，病理医，術者およびそのチームワークが必要で，現在の本邦の医療状況では，すべての DFSP に対してこの方法を行うことは困難であると述べている。

我々の施設では，図 6 の如く術中迅速標本にて残存の疑われる部位を 5 ～ 10 ヲ所提出し，さらに切除標本にて 5 ～ 10 ヲ所切り出しを行い，腫瘍細胞の残存の有無を確認している。術中迅速診断では，腫瘍細胞残存がなかった部位に病理組織標本では存在することがある。MMS 法に比較すると不完全であるが，我々の様な中

図 6. 4 回目手術後標本
術中迅速標本を提出した後，10 ヲ所病理標本を切り出し，腫瘍の残存の有無を確認した

小病院（皮膚科医二人，病理医一人）においても，ある程度の腫瘍の浸潤のマッピングが可能である。

文 献

- 1) Enzinger, F. M., Weiss, S. W. : SOFT TISSUE TUMORS. Third edition, Mosby-Year Book, Inc., St. Louis, 1995, pp. 252-262.
- 2) Enzinger, F. M., Weiss, S. W. : SOFT TISSUE TUMORS. Third edition, Mosby-Year Book, Inc., St. Louis, 1995, pp. 6-8.
- 3) Fish, F. S. : Soft Tissue Sarcomas in Dermatology. Dermatol. Surg., 22 : 268-273, 1996.
- 4) Kamino, H., Jacobson, M. : Dermatofibroma Extending into the Subcutaneous Tissue. Am. J. Surg. Pathol., 14 : 1156-1164, 1990.
- 5) Aiba, S., Tabata, N., Ishii, H., et al. : Dermatofibrosarcoma protuberans is a unique fibrohistiocytic tumor expressing CD34. Br. J. Dermatol., 127 : 79-84, 1992.
- 6) 多田弥生，湧川基史，中村晃一郎，他：隆起性皮膚線維肉腫の 1 例。臨皮，52 : 798-800, 1998.
- 7) Hobbs, E. R., Wheeland, R. G., Bailin, P. L., et al. : Treatment of Dermatofibrosarcoma Protuberans with Mohs Micrographic Surgery. Ann. Surg., 207 : 102-107, 1988.
- 8) Haycox, C. L., Odland, P. B., Olbricht, S. M., et al. : Dermatofibrosarcoma Protuberans (DFSP) : Growth Characteristics Based on Tumor Modeling and a Review of Cases Treated with Mohs Micrographic Surgery. Ann. Plast. Surg., 38 : 246-251, 1997.
- 9) Jimenez, F. J., Grichnik, J. M., Buchanan, M. D., et al. : Immunohistochemical Margin Control Applied to Mohs Micrographic Surgical Excision of Dermatofibrosarcoma Protuberans. J. Dermatol. Surg. Oncol., 20 : 687-689, 1994.
- 10) Parker, T. L., Zitelli, J. A. : Surgical margins for excision of dermatofibrosarcoma protuberans. J. Am. Acad. Dermatol., 3 : 233-236, 1995.
- 11) 竹村卓也，神保好夫，加藤武男，他：右腰部に発生した巨大隆起性皮膚線維肉腫の 1 例。皮膚臨床，41 : 155-159, 1999.