巨細胞性線維芽細胞腫

巨細胞性線維芽細胞腫の1例

山田 瑞貴^{*1} 大原 國章^{*1} 鄭 憲^{*2}

A case of giant cell fibroblastoma

Mizuki YAMADA ^{*1}, Kuniaki OHARA ^{*1}, Ken TEI ^{*2}

^{*1} Department of Dermatology, Toranomon Hospital

^{*2} TEI Dermatological Clinic

Giant Cell Fibroblastoma is a rare mesenchymal tumor. It has been considered as a juvenile variant of dermatofibrosarcoma protuberans.

We reported a case of congenital giant cell fibroblastoma occurring in the buttocks. The patient was a 2-year-old boy. Histologically, the tumor was characterized by a mixed proliferation of fibroblastic cells and multinucleated giant cells and sinusoid-like spaces. Immunohistochemical studies were positive for CD34 and Vimentin. [*Skin Cancer (Japan)* 2001; 16: 328-331]

Key words : Giant cell fibroblastoma, infant, buttocks

はじめに

巨細胞性線維芽細胞腫 (giant cell fibroblastoma, 以下 GCF と略) は, 小児の皮下に好発する稀な間葉系腫瘍であり, 隆起性皮膚線維肉腫の若年型とされている¹⁾。我々は典型例を経験したので報告する。

症 例

患 者: 2 歳 1 ヶ月, 男児

初 診: 2000 年 10 月 10 日

主 訴: 臀部の腫瘍

家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 0 歳時に喘息発作をおこし, 以後経過観察されている。

現病歴: 生来, 右臀部に常色・くるみ大の腫瘍があった。1 歳頃から徐々に紅色を帯び, 1 歳 6 ヶ月頃から増大してきた。この頃, 某小児外科を受診し, 血管腫を疑われて経過観察されていた。初診の 2 週間前からはドーム状となり, 表面がびらんしてきたため, 近医皮膚科を受診し, 当科を紹介された。

初診時現症: 臀裂の右上方に直径 48mm, 円柱状に隆起する弾性軟の腫瘍がある。腫瘍の起始部は正常皮膚に被われ, 先端部はびらんして

^{*1} 虎の門病院皮膚科

^{*2} 鄭皮膚科

いる。下床との可動性はない（図1）。

臨床検査成績：MRI T2 強調画像では、右臀部、尾骨の高さに腫瘍がある。内部は不均一で、頭側は low intensity, 尾側は high intensity を呈している。腫瘍は硬膜とは連続していない。画像上は、内部が2相性に強調されているため、血管腫が疑われた（図2）。

治療：2000年11月2日, 全身麻酔下に手術を行ったところ、腫瘍は線維性組織に被われていたが皮膚・皮下組織と癒着し、周囲との境界は不明瞭であった。切除後、一次縫合した。

切除検体は 48 × 38 × 32mm の大きさであった（図3）。

病理組織学的所見：真皮から皮下組織にかけて境界不明瞭な腫瘍塊がある（図4）。腫瘍の辺縁では腫瘍細胞が密に、中心部では疎に増殖している。細胞密度が高いところでは、腫瘍細胞が束状に配列している。腫瘍細胞間には小さい

スリット状の間隙がある（図5）。細胞密度が低い部分では粘液腫様基質の中に腫瘍細胞が疎に増殖している。腫瘍辺縁部には大小の血管腔があり、その内皮細胞は同心円状に肥厚している。

強拡大像で、腫瘍細胞は、紡錘形もしくはうねりをもった線維芽細胞様細胞である（図6）。核分裂像はほとんど認めない。紡錘形の腫瘍細胞の他に、クロマチンに富む単核・多核の多型

図1．初診時臨床像

図3．切除検体

図2．MRI T2 強調画像
頭側は low, 尾側は high intensity を呈する腫瘍（←）

図4．病理組織像
真皮から皮下組織にかけて境界不明瞭な腫瘍塊がある

図5. 病理組織像
腫瘍細胞は束状に配列する。腫瘍細胞間にはスリット状の間隙がある

図6. 病理組織像
腫瘍細胞は紡錘形、うねりをもった線維芽細胞様細胞である

図7. 病理組織像
単核・多核の多型性巨細胞が多数みられる

性巨細胞が多数みられる(図7)。これらの腫瘍細胞は腫瘍塊周囲の疎な線維性組織まで浸潤、増殖して切除断端に及んでいた。

免疫組織化学的所見：腫瘍細胞は免疫組織学的にCD34, Vimentinが陽性であった。

経過：以上の病理組織像からGCFと診断した。切除検体は側方、下床とも断端の線維性組織に腫瘍細胞が陽性であったため、後日追加切除を行い、切除断端の腫瘍細胞が陰性であることを確認した。術後6カ月の現在、再発を認めず経過観察中である。

考 察

GCFは、1982年にShmooklerとEnzingerにより初めて報告された疾患概念²⁾で、隆起性皮膚線維肉腫の亜型と考えられている。1992年の軟部組織腫瘍のWHO分類では中間群の線維組織球系腫瘍に分類されている。臨床的特徴として、75%は5歳以下に生じ、男児に好発する³⁾。自験例のように生来腫瘍をみとめたものもこれまでに2例の報告がある⁴⁾。体幹・大腿が好発部位である。徐々に大きくなる無痛性・軟の皮下腫瘍として発見され、通常は皮膚と癒着している。腫瘍径は平均3.5cmである。臨床像はあまり特異的でないため、切除前に診断がつくことはほとんどない。そのため初回切除が不十分となりがちで、局所再発率が50%とされている⁵⁾。しかし遠隔転移の報告はない。

病理組織学的には紡錘形の線維芽細胞様の腫瘍細胞が真皮および皮下組織で増殖し、周囲の脂肪・筋に浸潤する。細胞密度は症例・部位により様々である。細胞成分の多い部分では腫瘍細胞が膠原線維を伴い束状に配列する。細胞成分の少ない部分では粘液腫様基質を背景に腫瘍細胞が疎に増殖している。核分裂像はまれにみられる。本症に特徴的な所見は単核・多核の巨細胞の出現とスリット状の組織間隙である。こ

の間隙は、腫瘍細胞の接着性消失、細胞壊死により生じる組織裂隙と考えられている⁶⁾。

腫瘍細胞は免疫組織化学的にはCD34とvimentinにのみ陽性である。

電顕的には紡錘形腫瘍細胞は線維芽細胞の形態学的特徴を示す⁷⁾。

上記のようなGCFの臨床・病理学的特徴は隆起性皮膚線維肉腫と多くの共通点を持つ。つまり、両者は臨床的に体幹に好発し徐々に増大する皮下腫瘤であり、皮膚と癒着し、局所再発しやすい。病理組織学的には紡錘形の腫瘍細胞が周囲の皮下脂肪組織に浸潤性に増殖し、皮膚付属器を取り囲む。storiform patternや粘液腫様基質を認める。免疫組織化学的にも両者はCD34に陽性像を示す。また、最近になって両者には共通の染色体相互転座 t(17;22)(q22;q13)があることがわかっている⁸⁾。

隆起性皮膚線維肉腫の中に一部GCFの組織像がみられる症例の報告や、GCFが隆起性皮膚線維肉腫の像を呈して再発した報告も散見される⁴⁾⁵⁾。

文 献

- 1) Shmookler, B.M., Enzinger, F.M., Weiss, S.W. : Giant cell fibroblastoma ; A juvenile form of dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer*, 64 : 2154-2161, 1989.
- 2) Shmookler, B.M., Enzinger, F.M. : Giant cell fibroblastoma ; A peculiar childhood tumor. *Lab. Invest.*, 46 : 76A, 1982.
- 3) Galinier, Ph., Scheiner, C., Bardot, J. et al. : Giant cell fibroblastoma and Dermato. Fibro. Sarcoma Protuberans ; The Same Tumoral Spectrum?. *Eur. J. Pediatr. Surg.*, 10 : 390-394, 2000.
- 4) Maeda, T., Hirose, T., Furuya, K. : Giant cell fibroblastoma associated with Dermatofibrosarcoma Protuberans : A Case Report. *Mod. Pathol.*, 11 : 491-495, 1998.
- 5) Cook, J.L. : Giant cell fibroblastoma : A Variant of Dermatofibrosarcoma Protuberans Treated with Mohs, Micrographic Surgery. *Dermatol. Surg.*, 25 : 509-512, 1999.
- 6) 小田義直, 恒吉正澄 : 巨細胞性線維芽細胞腫および隆起性皮膚線維肉腫. *病理と臨床*, 18 : 123-128, 2000.
- 7) Abdul-Karim, F.W., Evans, H.L., Silva, E.G. : Giant cell fibroblastoma : A Report Of Three Cases. *Am. J. Clin. Pathol.*, 83 : 165-170, 1985.
- 8) Pedeutour, F., Simon, M.P., Minoletti, F. et al. : Translocation t(17;22)(q22;q13) in dermatofibrosarcoma protuberans ; A new tumor-associated chromosome rearrangement. *Cytogenet Cell Genet*, 72 : 171-174, 1996.

1) Shmookler, B.M., Enzinger, F.M., Weiss, S.W. :