隆起性皮膚線維肉腫

妊娠を契機に急速に増大した隆起性皮膚線維肉腫
の1例

玉田 享子* 森岡 竜彦* 中村 保夫*

Accelerated growth of dermatofibrosarcoma protuberans induced by pregnancy

Kyoko TAMADA *, Tatsuhiko MORIOKA *, Yasuo NAKAMURA *

* Department of Dermatology, Yamada Red Cross Hospital

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) are uncommon skin tumors that have a high incidence of local recurrence even with wide surgical margin, but DFSP rarely metastasize. We report a case of DFSP that showed accelerated growth during pregnancy.

Immunohistochemical stains for CD34, S-100 protein, factor XIIIa, and estrogen and progesterone receptors were performed on biopsy specimens. Previous reports showed expression of progesterone and PDGF receptor which may be factors that accounts for their accelerated growth during pregnancy. [*Skin Cancer (Japan)* 2002; 17: 51-53]

Key words : DFSP, Pregnancy, Progesterone, PDGF

はじめに

隆起性皮膚線維肉腫(以下DFSP)は一般に緩徐な発育を示し、遠隔転移が稀であることから、intermediate malignancyの線維性腫瘍と考えられている。今回我々は妊娠を契機に急速に増大したDFSPの1例を経験した。妊娠に伴う生化学的変化が本腫瘍の増大に影響を及ぼす可能性に着目し、若干の文献的考察とともに自験例を報告する。

症 例

患 者：20歳，女性

初 診：2000年3月16日

主 訴：下腹部の皮下腫瘍

家族歴，既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：10歳頃より下腹部左側に無痛性皮下硬結が出現するも放置していたが，今回妊娠を契機に増大してきたため，妊娠3ヵ月時に当科を受診。

現 症：下腹部左側に，50×50mmの弾性硬の皮下硬結を認め，表面の一部に拇指頭大の紅色皮膚結節を伴っていた(図1)。腫瘤は下床と

* 山田赤十字病院皮膚科

図 1. 妊娠 3 ヶ月時の臨床像

図 2. 病理組織像 (H.E. 染色, 弱拡大)
線維芽細胞様細胞の密な増殖と, 一部で軽度の storiform pattern がみられた

図 3. 病理組織像 (H.E. 染色, 強拡大)
腫瘍細胞の核異型は顕著ではなく, 分裂像, 巨細胞もほとんどみられない

図 4. 妊娠 6 ヶ月時の臨床像

の可動性は比較的良好であった。

臨床検査所見：白血球, CRP の上昇と軽度の貧血, アルブミンの低下以外, 異常はみられなかった。所属リンパ節は触知しなかった。

病理組織学的所見：真皮上層から皮下組織に, 紡錘形あるいは楕円形の核を有する線維芽細胞様の腫瘍細胞が密に増殖し, 一部では軽度の storiform pattern がみられた (図 2)。腫瘍細胞は, 核の大小不同は顕著ではなく, 分裂像もわずかで, 巨細胞はみられなかった (図 3)。

免疫組織染色：CD34, ビメンチンが陽性, XIIIa 因子, s-100 蛋白は陰性であった。エストロゲンレセプター, プロゲステロンレセプター染色はともに陰性であった。

治療および経過：病理および免疫組織所見よ

り DFSP と診断し, 出産後に切除予定としたが, 妊娠 6 ヶ月時に腫瘍は $80 \times 70 \text{ mm}$ と急速な増大をみた (図 4)。患者, 家族の希望もあり, 硬膜外麻酔下で腫瘍を辺縁より 3cm 離し, 筋膜を含めて切除後, 分層植皮術を施行した。術後の経過は良好で, 満期で正常女兒を出産した。その後, 現在まで局所再発, 転移は認めていない。

考 察

従来より血管拡張性肉芽腫, 悪性黒色腫などは妊娠中に増大する皮膚腫瘍として知られている¹⁾。これらは妊娠中に生じるエストロゲン, プロゲステロン, MFH などのホルモン量の変動が関与すると考えられているが²⁾, 妊娠を機に

増大した DFSP の報告は本邦ではみられず、海外で少数報告されているのみである。DFSP の増大と妊娠との関係は未だ明らかではないが、parlette ら³⁾ は、妊娠中に増加する platelet-derived-growth factor (以下 PDGF) とプロゲステロンの両者の関与を指摘している。growth factor の一種である PDGF は、血清中に存在する血管平滑筋細胞の増殖因子として発見され、血管内皮細胞、線維芽細胞、マクロファージなど多くの細胞で産生、分泌されている。機能的には、線維芽細胞に対する強い増殖刺激能と遊走促進作用を持つ。さらに Taniuchi ら⁴⁾ は DFSP の腫瘍細胞に PDGF レセプターの発現を証明し、PDGF の増加が DFSP の増大に直接関与する可能性を示した。

一方、プロゲステロンは妊娠成立後は胎盤から分泌され、妊娠維持、体温上昇、乳腺発育作用を示し、妊娠の経過とともに増加する。DFSP における免疫染色では、エストロゲンレセプターが全例陰性であるのに対し、プロゲステロンレセプターは妊婦、非妊婦、男性例のいずれもが陽性となり³⁾、その重要性が示唆される。妊娠に伴うプロゲステロンの増加は、PDGF によってさらに促進され、DFSP の細胞増殖を促すものと思われる。

治療に関して、一般に DFSP の転移能は低く、妊婦例で母体および胎児への転移例は報告され

ていないことから⁵⁾、妊娠中絶の必要はないとされる⁶⁾。治療の時期については、妊娠中の手術に伴うリスクを考慮すべきであるが、外科的切除を安易に先延ばしすべきではないという考え³⁾⁶⁾もみられる。妊娠を契機に増大した DFSP の報告例は少なく、両者の因果関係や治療時期の問題も含め、今後さらなる症例の蓄積が必要と考えられる。

文 献

- 1) Takako, T.: 妊娠に伴う皮膚の変化 (綜説). *Derma*, 36: 1-6, 2000.
- 2) Kawakami, M.: pyogenic granuloma. 皮膚病診療, 16: 522-524, 1994.
- 3) Parlette, E., Kathleen, J.S., Marguerite, G.: Accelerated growth of dermatofibrosarcoma protuberans during pregnancy. *J. Am. Acad. Dermatol.*, Nov: 778-783, 1999.
- 4) Taniuchi, K., Yamada, Y., Nonomura, A.: Immunohistochemical analysis of platelet-derived growth factor and its receptors in fibrohistiocytic tumors. *J. Cutan Pathol.*, 24: 393-397, 1997.
- 5) Rademaker, B., Angelillo, M., Reiman, H.: Dermatofibrosarcoma protuberans: a review of 73 cases. *Eur. J. Plast. Surg.*, 13: 251-255, 1990.
- 6) Har-Shai, Y., Govrin-Yehudain, J., Ullmann, Y.: Dermatofibrosarcoma Protuberans Appearing During Pregnancy. *Annals of Plastic Surgery*, 1: 91-93, 1993.