潰瘍を伴った類上皮肉腫

潰瘍形成を伴った類上皮肉腫の 1 例

新見やよい^{*1} 青木見佳子^{*1} 北川 泰之^{*2}
川名 誠司^{*1}

A case of epithelioid sarcoma with ulcer formation

Yayoi NIIMI ^{*1}, Mikako AOKI ^{*1}, Yasuyuki KITAGAWA ^{*2}, Seiji KAWANA ^{*1}

^{*1} Department of Dermatology, Nippon Medical School

^{*2} Department of Orthopedics, Nippon Medical School

We described a case of epithelioid sarcoma of a 70-year-old woman. She had a slowly enlarging lesion for 5 years on her right finger. On examination, she had an ill-defined erythematous nodule with hard consistency on the dorsal aspect of her middle finger. The overlying skin showed ulceration. A biopsy specimen showed the proliferation of two types of cells, polygonal cells and spindle cells, with central necrosis. Immunohistochemically, the tumor cells were positive for keratin, CAM5.2, EMA and vimentin. Surgical specimen showed nodular arrangement of tumor cells with necrosis in the center of the nodule. There was no evidence of recurrence or metastasis eleven months after the amputation of the forefinger and the middle finger. [*Skin Cancer (Japan)* 2003 ; 18 : 325-328]

Key words: Epithelioid sarcoma, Ulceration

はじめに

類上皮肉腫 epithelioid sarcoma は、1970 年に Enzinger によって提唱された疾患概念で¹⁾、比較的稀な軟部悪性腫瘍である。臨床的、組織学的に良性の肉芽腫性疾患や、良性、悪性の線維性、組織球性腫瘍に類似するため、診断が難しいことが知られている²⁾。発育は緩徐だが、局所再発の頻度が 77% と高く、また 45% で所属

リンパ節転移や遠隔転移を生じると報告されている³⁾。本邦皮膚科領域からの報告例は少ない。

我々は、右手指に生じ、潰瘍形成を伴った類上皮肉腫の 1 例を経験したので報告する。

症 例

患 者：70 歳，女性

初 診：平成 14 年 4 月 25 日

家族歴：特別なことはない。

既往歴：65 歳より高血圧で内服治療中

現病歴：約 5 年前より右中指に皮疹が出現し、徐々に増大した。抗生物質の内服と外用で

^{*1} 日本医科大学皮膚科

^{*2} 日本医科大学整形外科

加療されていたが消退せず，1年前より表面に潰瘍が出現した。2ヵ月前に周辺に皮下結節が出現したため，近医で生検を施行され，血管肉腫を疑われ，当科へ紹介された。同部位の外傷歴はない。

初診時現症：右中指基部背面から側面にかけて，大きさ3×2cm，境界不明瞭な暗赤色局面を認め，下に弾性硬の硬結を触知する(図1)。表面に2ヵ所，潰瘍を形成し，痂皮を付着している。腹側にも直径6mmの皮下結節を触知する。

臨床症状および前医での組織検査結果より，血管肉腫，血管外皮細胞腫などの血管系腫瘍を疑い，皮膚生検を施行した。

病理組織所見(生検標本)：表皮は不規則に肥厚する。表皮直下から真皮全層にわたり，腫瘍細胞の増生を認める(図2a)。増生する細胞は，

好酸性の細胞質をもつ多角形の細胞(図2b)と紡錘形の細胞(図2c)からなり，軽度の核

図1. 初診時臨床所見 右中指背面から側面に暗赤色局面を認め，潰瘍を伴う

a	b
c	d

図2 a. 組織所見(生検時) 真皮全層にわたり腫瘍細胞が増生する(H.E.染色×13.3)
 b. 組織所見(生検時) 好酸性の胞体をもつ多角形の細胞が増生する(H.E.染色×160)
 c. 組織所見(生検時) 紡錘形の細胞が増生する(H.E.染色×160)
 d. 組織所見(生検時) 腫瘍巣の中心に壊死を伴う(H.E.染色×50)

の異型性を認める。多角形の細胞の増生する部分では中央に壊死巣を認める（図2d）。

酵素抗体法では腫瘍細胞は keratin, CAM5.2, vimentin, EMA, CD34 に陽性であった（表1）。

表1. 免疫組織化学的所見

keratin	+
CAM5.2	+
EMA	+
vimentin	+
CD34	+
Factor VIII	—
α -smooth muscle actin	—
S-100	±

診断, 治療および経過: 臨床的に, 手指に生じ, 緩徐に発育する病変で, 潰瘍形成を伴っていたこと, 病理組織学的に, 腫瘍細胞の結節状の増生は明らかではなかったが, 多角形と紡錘形の2種類の細胞の増生がみられ, 腫瘍巣内に壊死を認めたこと, 酵素抗体法で腫瘍細胞は keratin, CAM 5.2, EMA の上皮細胞マーカーと vimentin の両方に陽性であったことより, 類上皮肉腫と診断した。

全身検索にて他臓器に転移を認めなかった。当院整形外科にて, 右示指, 中指の切断術を施行した。術後11ヵ月の現在, 再発および転移は認められない。

病理組織所見（手術時標本）: 腫瘍細胞は結節状に増生し, 真皮全層から皮下組織, さらに骨までおよんでいる（図3a）。腫瘍の下層では, 一部に骨に浸潤する像を認めた（図3b）。

a	b
c	d

図3 a. 組織所見（手術時） 腫瘍細胞は結節状に増生する形態を示す（H.E.染色×16）
 b. 組織所見（手術時） 一部では腫瘍は骨に浸潤する（H.E.×50）
 c. 組織所見（手術時） 好酸性の胞体をもつ類上皮細胞様の腫瘍細胞が増生する（H.E.×160）
 d. 組織所見（手術時） 腫瘍巣の中心部には壊死を認める（H.E.×66）

好酸性の胞体を有する類上皮細胞様の腫瘍細胞が増生し（図3c）、腫瘍巣の中心部には壊死を認める（図3d）。

考 案

類上皮肉腫は、10～30歳代に発症し、2：1と男性に多く、発生部位は四肢遠位部、特に指、手、前腕に好発する²⁾。潰瘍形成は約12%に認められる³⁾。臨床症状は、深部に発生するものでは結節として触れ、筋膜や腱に沿って多発する。真皮に病変がおよぶと、潰瘍を形成することが多い²⁾。緩徐に発育し、通常は自覚症状もないため、放置されることが多い。

組織学的には、腫瘍細胞が結節状に増生する形態をとること、腫瘍巣の中心部に壊死、変性を認めること、紡錘形の細胞と、好酸性の胞体をもつ多角形ないし類上皮細胞様細胞の2種類の細胞が増生するという特徴をもつ²⁾。また、免疫組織化学的に、keratinなどの上皮細胞マーカーと間葉系マーカーであるvimentinが腫瘍細胞に同時に陽性になる⁴⁾⁵⁾。壊死巣を囲んで類上皮細胞様細胞が増生するため、環状肉芽腫などの肉芽腫性疾患と誤診されたり、扁平上皮癌、悪性線維性組織球腫、線維肉腫、滑膜肉腫などの他の腫瘍との鑑別が問題になる⁶⁾。

自験例では5年前より皮疹が出現しているが、腫瘍性疾患を疑われずに、皮下結節が生じてはじめて生検を施行された。自験例の初診時の所見は腫瘍性疾患を考えにくい臨床像であった。生検組織所見では、真皮内に腫瘍細胞が浸潤性に増生しており、これが臨床的に境界不明瞭な硬結に触れる暗赤色局面としてみえた理由であると考えた。緩徐に増大する手、前腕の病変で、潰瘍形成を繰り返す症例では、類上皮肉腫の可能性も考え、積極的に組織学的検索を行うことが必要である。

また自験例の生検時の組織所見では、結節状の腫瘍細胞の増生という類上皮肉腫の特徴が明らかではなかった。生検組織はあくまでも腫瘍全体の一部であることを考え、前述の類上皮肉腫の組織所見の特徴のいずれかを認めた場合には、類上皮肉腫を疑って、keratinをはじめとする上皮細胞マーカーとvimentinの染色を行うことが診断に有用である。

類上皮肉腫は長い経過の間に、再発を繰り返し、転移を生じる腫瘍であり⁷⁾、早期に診断し、腫瘍が小さいうちに完全に切除することが重要である。皮膚に潰瘍を形成した場合には皮膚科を受診する可能性が高く、皮膚科医として見逃してはならない腫瘍の1つであり、その存在と臨床的、組織学的特徴を認識しておくことが不可欠であると思われる。

文 献

- 1) Enzinger FM : Epithelioid sarcoma. A sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma. *Cancer*, 26 : 1029-1041, 1970
- 2) Weiss SW, Goldblum JR : *Soft tissue tumors*. 4th ed, Mosby Inc, St. Louis, 1988, p1521-1538
- 3) Chase DR, Enzinger FM : Epithelioid sarcoma. Diagnosis, prognostic indicators, and treatment. *Am J Surg Pathol*, 9 : 241-263, 1985
- 4) Miettinen M, Fanburg-Smith JC, Virolainen M, et al : Epithelioid sarcoma : an immunohistochemical analysis of 112 classical and variant cases and a discussion of the differential diagnosis. *Hum Pathol*, 30 : 934-942, 1999
- 5) Mukai M : Cellular differentiation of epithelioid sarcoma-an electron microscopic, enzyme-histochemical, and immunohistochemical study. *Am J Pathol*, 119 : 44-56, 1985
- 6) Heenan PJ, Quirk CJ, Papadimitriou JM, et al : Epithelioid sarcoma. A diagnostic problem. *Am J Dermatopathol*, 8 : 95-104, 1986
- 7) Bos GD, Pritchard DJ, Reiman HM, et al : Epithelioid sarcoma. An analysis of fifty-one cases. *J Bone and Joint Surg*, 70-A : 862-870, 1988