隆起性皮膚線維肉腫の1例

前田 学¹ 永井 美貴¹ 藤沢 智美¹ 日置 加奈¹
山崎 隆治¹ 岩田 仁²

¹県立岐阜病院皮膚科, ²県立岐阜病院病理診断部

要旨 症例は39歳主婦, 3~4年前より下腹部(右)に皮下硬結の存在に気づいたが, 何ら自覚症状のないために放置していた。最近, 除々に増大し, 3ヵ月前より自発痛を来したので, 2003年7月17日に当科受診した。既往歴には特記すべきことなく, 家族歴では母が58歳時に脳出血で死亡している。初診時に右下腹部に径8cmと径5cmの2個のドーム状隆起性腫瘤を認め, 表面は淡紅褐色調を呈していたが, 波動は触れなかった。2個の病変部から各々皮膚生検を施行したが, 両者共真皮深層から皮下組織にかけて storiform pattern を示す spindle cell の増殖を認め, 核分裂像も散見され, 特殊染色ではビメンチン, CD34 陽性で, C-kit, S-100 や NSE は陰性であったことより隆起性皮膚線維肉腫 (DFSP) を考えた。同年8月1日MRIにて子宮部に多発性腫瘍巣が認められたために9月11日に子宮全摘出術を施行, 病理組織学的に子宮筋腫と診断された。9月30日2個の腫瘍部を5cm離して一塊に全摘出し, 下部は筋膜を含めて切除後, メッシュ植皮を行った。その後, イフォオマイドとアドリアマイシンによる化学療法を3クール施行後, 10ヵ月を経過するが, 現在再発はない。

A case of dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP)

Manabu MAEDA¹, Miki NAGAI¹, Tomomi FUJISAWA¹, Kana HIOKI¹, Takaharu YAMAZAKI¹,
Hitoshi IWATA²

Department of Dermatology¹ and Department of Pathology², Prefectural Gifu Hospital

A 39-year-old female had noticed the presence of a subcutaneous tumor in the right lower abdomen for three to four years. She visited our department on Jul. 17th, 2003, complaining of the rapid growth of the tumor without symptoms such as spontaneous pain or pruritus. Two solid dome-shaped tumors were closely situated to each other, with diameters of 8 and 5 cm respectively, and with slightly red and brownish smooth surfaces. No palpitation was noticed.

Histopathological examination biopsied from the two tumors revealed proliferation of numerous spindle cells with storiform pattern with many mitoses, positive with anti-bimentin antibody and anti-CD34 antibody stain, and negative with anti-C-kit, S-100, or NSE antibodies, which was diagnosed as fibrosarcoma. Total resection of the uterus was carried out due to the discovery of multiple tumors inside of it under MRI examination. However, hysterosarcoma was diagnosed histopathologically, so that wide total resection of the fibrosarcoma was performed, including the fascia tightly attached to the tumors, 5 cm away from the borderline of the tumors with mesh-graft skin transplantation on Sept. 30th, 2003. Three cycles of chemotherapy consisting of adriamycin and ifosfamide were tried, and metastatic tumors or recurrent lesions have not been found after the resection. [*Skin Cancer (Japan)* 2005; 20: 318-322]

Key words : Dermatofibrosarcoma, Wide total resection, Chemotherapy

はじめに

症 例

各種の皮膚悪性腫瘍は原則として全摘出術を行うことが原則である。しかしながら、かかる症例に対しては化学療法による副作用も散見されるため、術後の化学療法を併用するべきか否かに頭を悩ませることが多い。著者は最近、隆起性皮膚線維肉腫の女性例を経験したので、手術方法および化学療法を紹介すると共に、若干の文献的考察を交え報告する。

患 者：39歳，主婦

主 訴：下腹部の皮下硬結

初診日：2003年7月17日

既往歴：特にない。

家族歴：母58歳；脳出血死亡

現病歴：3～4年前より下腹部（右）に皮下硬結の存在に気付いたが、何ら自覚症状のないために放置していた。最近、除々に増大し、3ヵ月前より自発痛を来したので、当科受診となった。

図1. a. 39歳主婦の初診時臨床像，右下腹部に2個の皮下結節を認めた。b. 同結節の垂直CT検査所見。c. 水平CT検査所見；腹直筋に固着・癒合所見あり。d. 2003年9月11日，子宮全摘出術を施行，子宮筋腫と病理診断。e. 2003年9月30日，皮膚腫瘍部5cm離して全摘出後，メッシュ植皮施行

現 症：右下腹部に径8cmと径5cmの2個のドーム状隆起性腫瘤を認め、表面は淡紅褐色調を呈していたが、波動は触れなかった（図1 a）。

血液検査所見：血液検査では白血球 $10,300/\text{mm}^3$ とやや上昇、赤血球 $528\text{万}/\text{mm}^3$ 、Hb $15.8\text{g}/\text{dl}$ 、Ht 47.7% とやや多血症傾向にあったが、その他は好酸球 3.1% 、RA陰性、赤沈 $7\text{mm}/\text{時間}$ 、肝機能正常、尿検正常、IgE $950\text{IU}/\text{ml}$ 、IgG $1,400\text{mg}/\text{dl}$ 、IgA $289\text{g}/\text{dl}$ 、IgM $300\text{mg}/\text{dl}$ 、C3； $78\text{mg}/\text{dl}$ 、C4； $24\text{mg}/\text{dl}$ 、CH50； $36\text{IU}/\text{l}$ 、抗核抗体（-）で、その他には特に異常所見なし。

CT検査所見：図1 bおよび図1 cのように垂直および水平方向で腹直筋に固着ないし癒合し

た所見がみられた。

病理所見：上下2個の腫瘍部から各々皮膚生検を施行したが、両者共、真皮深層から皮下組織にかけて storiform pattern を示す spindle cell の増殖を認め（図2 a, b）、核分裂像も散見され（図2 c）、特殊染色ではCD34抗体染色陽性（図2 d）で、ビメンチンも同様に陽性であったが、C-kit、S-100やNSE染色は陰性であった。なお、細胞周期関連抗原Ki-67のモノクローナル抗体（MIB-1）による免疫染色は一部の腫瘍構成細胞に陽性であった（図2 e）。以上の臨床像および病理組織像より隆起性皮膚線維肉腫（dermatofibrosarcoma protuberans；DFSP）と診断した。

図2. a. b. 腫瘍部の病理組織所見；真皮深層から皮下組織にかけて storiform pattern を示す spindle cell の増殖を認めた。c. 同果に核分裂像も散見。d. 同病巣はCD34抗体染色陽性。e. 細胞周期関連抗原Ki-67のモノクローナル抗体（MIB-1）による免疫染色では一部の腫瘍構成細胞に陽性所見あり

治療および経過：2003年8月1日MRIにて子宮部に多発性腫瘍巣が認められ、線維肉腫の原発巣の可能性も否定できなかったために、患者との協議の結果、9月11日に子宮全摘出術を施行した(図1 d)。その結果、病理組織学的には悪性像は認められず、子宮筋腫と診断された。そこで、同年9月30日、2個の皮膚腫瘍部を周囲5cm離して一塊に全摘出し、下部の中央部は腹直筋の筋膜を含めて切除後、周囲の筋膜を極力進展させて縫合した。その後、大腿部内側から患部してメッシュ植皮を行った。図1 eのように生着後、イフォオマイドとアドリアマイシンによる化学療法を3クール施行したが、一過性の白血球の減少などの副作用もみられず、経過良好であった。現在、外来にて定期的に経過観察中であるが、10ヵ月以上を経過した現在も再発を認めない。

考 案

宮本ら¹⁾によると1973～1982年の10年間に於ける皮膚標本枚数6958枚中、皮膚軟部組織腫瘍の占有率を検討した結果、皮膚軟部組織腫瘍は、559件と全体の8.0%を占めるが、その内、線維系および組織球系腫瘍は、226件、即ち全体の約40%を占める比較的多い腫瘍と言える。しかし、皮膚軟部組織腫瘍の悪性化したものは比較的少なく、DFSPが5例、悪性血管内皮腫(malignant angioendothelioma)が4例で、悪性線維性組織腫(malignant fibrous histiocytoma; MFH)、カボジ肉腫(初期?), 脂肪肉腫、悪性シュワン細胞腫(malignant schwannoma)、神経芽腫(neuroblastoma)の皮膚転移が各々1例の計15例で皮膚軟部組織腫瘍全体の2.7%を占めるに過ぎなかったと報告している。

今回の自験例は真皮深層から皮下組織にかけて storiform pattern を示す spindle cell の増殖を認め、核分裂像も散見され、特殊染色ではビメンチン、CD34抗体染色が陽性で、C-kit、S-

100やNSE染色は陰性であったことよりDFSPと診断したが、当初から線維肉腫との鑑別に苦慮した症例である。従来、DFSPはCD34抗体染色が陽性とする報告²⁾が大半で、CD34抗体染色陰性の場合には十分に検討されたとは言い難い現状がある。

Hsiら³⁾は抗XIIIa因子(FXIIIa)抗体および抗CD34抗体により皮膚線維腫(DF)とDFSPの鑑別を試みた結果、13人のDF全例がFXIIIa陽性、13例中12例がCD34陰性、1例がCD34強陽性であったが、一方、DFSPの全例がFXIIIa陰性、CD34陽性で、かつ細胞周期関連抗原Ki-67のモノクローナル抗体(MIB-1)による免疫染色を行い、陽性核細胞比率はDFに比しDFSPが大きかったと報告している。

最近、DFSPでも線維肉腫に近い組織像の共存がみられたとする報告⁴⁾⁵⁾が散見され、線維肉腫様部位はCD34抗体染色陰性⁶⁾とする報告や腫瘍は常にCD34を発現するとは限らず、粘液様、線維肉腫様変化を伴った再発性腫瘍はCD34発現を消失していたとする示唆に富む報告⁷⁾もみられる。なお妊娠を契機に急速に腫瘍が増大したとする報告⁸⁾もあるが、自験例の場合妊娠はしていないものの、巨大かつ多発性の子宮筋腫を伴っていたことから女性ホルモン分泌過剰が関与していた可能性も否定できない。

今回、自験例は、構成腫瘍細胞の悪性度や配列状態などを十分に加味して総合診断を下したが、従来の報告を総合するとむしろ類似症例には診断上考慮すべき点が多いことを痛感した。

文 献

- 1) 宮本秀明, 林 正幸, 中島 弘: 皮膚軟部組織腫瘍の統計(1973年～1982年). 横浜医学, 34: 217-220, 1983
- 2) 岩田浩明, 山崎隆治, 荒木麻里, 他: 顔面に生じた巨大な隆起性皮膚線維肉腫と考えた1例. Skin Cancer, 16: 324-327, 2001
- 3) Hsi ED, Nickloff BJ: Dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans: an immunohistochemical study reveals distinctive antigenic pro-

- files. J Dermatol Sci, 11:1-9, 1996
- 4) 松岡由恵, 杉村知江子, 勝浦純子, 他: 線維肉腫に近い組織像の共存が認められた大型の隆起性皮膚線維肉腫の1例. Skin Cancer, 17:246-250, 2002
 - 5) 濱 直人, 新井聖一, 梁取明彦, 他: 線維肉腫所見を伴った隆起性皮膚線維肉腫の1例. Skin Cancer, 17:57-60, 2002
 - 6) 小川弥生, 高田明生, 立野正敏, 他: 線維肉腫様の組織像を伴った隆起性皮膚線維肉腫 (fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans) の1例. 診断病理, 19:173-175, 2002
 - 7) Sato N, Kimura K, Tomita Y: Recurrent dermatofibrosarcoma protuberans with myxoid and fibrosarcomatous changes paralleled by loss of CD34 expression. J Dermatol, 22:665-672, 1995
 - 8) 玉田享子, 森岡竜彦, 中村保夫: 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. Skin Cancer, 17:51-53, 2002