皮膚平滑筋肉腫

全身皮膚に多発性転移性腫瘤を生じた
皮膚平滑筋肉腫の1例

北村啓次郎^{1)*} 木下 真介^{1)*} 向井万起男^{2)*}

Summary

62歳主婦。全身皮膚に大小の腫瘤を多発（50個以上）し、光顕・電顕・酵素抗体法による観察の結果、平滑筋肉腫と診断し得た1例を報告した。本例の原発巣は、病歴より初診の5年半ほど前に、左膝関節部皮下に生じたものと考えられたが、確認はしていない。また血管平滑筋由来か起毛筋由来かについても決定し得なかったが、腫瘤の発生部位より前者がより疑わしいと思われた。

皮膚および軟部組織原発の平滑筋肉腫の報告は時にみられるが、本例のごとき多数の大小の腫瘤（恐らく転移）を主として皮膚に認めた例は極めて稀と考える。

はじめに

平滑筋肉腫は、消化管や子宮^{1,2)}、後腹膜におけるものは稀ではないが、皮膚や皮下軟部組織といった表在性軟部組織におけるものの報告は少なく、本邦においても未だ30数例の報告を見るに過ぎない³⁾。

最近、我々は全身皮膚に径2.5cm以上³⁾の大きさの腫瘤を含む多発性皮下腫瘤を主訴として来院し、光顕・電顕・酵素抗体法などの結果、平滑筋肉腫と診断し得た中年女性例を経験した。本例においては、その原発巣の確診には至らなかったが、臨床・組織像を詳述し、若干の考察を加えてみた。

症 例

患 者：62歳，主婦，埼玉県在住

初 診：昭和63年10月3日

主 訴：ほぼ全身に多発する皮下腫瘤

現病歴：昭和58年初め何ら誘因なく左膝部に皮下腫瘤を生じ、これを摘除したが、昭和58、59、60年と3年間にわたり、左肩～上腕部に同様の腫瘤計4個の出現を認め、近医でこれらを全て摘除、いずれも脂肪腫と診断されたという。しかるに同様の皮下腫瘤が、昭和61年には左肩に再燃、さらに胸・頸・両大腿・右腹部に、62年から63年にかけてほぼ全身に多発、最近とくにその数が増してきたので外来受診した。この間、昭和62年に某大学で生検を受け、平滑筋肉腫の疑いとの診断を受けているが、全身症状には特に見るべき異常がなく、健康に生活してきたという。

既往歴：昭和23年筋炎、25年肺浸潤、30年脊

^{1)*} Keijirou KITAMURA, Shinsuke KINO-SHITA：埼玉医科大学総合医療センター皮膚科

^{2)*} Makio MUKAI：慶応義塾大学病理学教室

椎分離症, 48年脳血栓, 57年以降, 高血圧の治療を受けている。

また, 昭和49年5月, 子宮筋腫の手術を受けているが, その後の再燃なく組織学的にも良性であったという。

家族歴: 家人に悪性腫瘍で死亡した者なし。

初診時全身所見: 体温36.5℃, 脈拍64正, 血圧120/70。貧血・黄疸ともになく, リンパ節腫大なし。心肺異常なし, 肝脾触れず。下肢浮腫なく, 全身状態良好である。

皮膚所見: ほぼ全身に弾性硬の多発性皮下腫瘍を認め(図1), これらは小指頭大あるいは拇指頭大から手拳大まで大小種々である(図2)。大部分の腫瘍は表面常色の皮膚に被れているが, 背部や被髪頭部では一部に表面に毛細血管拡張を伴った紅斑や色素沈着を伴った紫斑を呈するものも混在している。軽度の熱感・圧痛を訴えるものもあるが, 自覚症状はほとんど訴えない。

なお同様の小腫瘍が咽頭後壁左側に1個認められたが, その他の粘膜面には異常を認めない。

一般検査所見

尿: 蛋白(-), 糖(-), Urob(±), 沈渣異常なし。

図1. 初診時皮下腫瘍の分布

図2. 多発性腫瘍の臨床像

便: 潜血(-), 虫卵(-), 赤沈26/h。

末梢血: RBC 408万, WBC 5800, PLT 17.8万。

白血球分画: Stab 2, Seg 36, Eo 3, Baso 1, Mono 8, Lym 50。

血液生化学: TP 6.4, Alb 3.6, A/G 1.29, GOT 72↑, GPT 41↑, LDH 705↑, CPK 45, Al-P 122, γ-GTP 317↑, LAP 66↑, T.Bil 1.0, D.Bil 0.5, UA 7.6, Na 141, K 4.2, Cl 109, Ca 8.8, P 3.5, T.Chol 171, FBS 94, BUN 12, Fe 190, トロンボテスト100%, STS(-), IgG 1680, IgA 294, IgM 153。

腫瘍マーカー: TPA 330↑, CA-19-9 16, CA-125 8, SCC 0.5以下, CEA 1.3, AFP 6.6。

ECG, 胸腹部単純X-P いずれも異常なし。

また施行しえた upper GIS, Ga-Scan, 骨Scan, 胸腹CT, 頭部・顔面CT, 心エコー, 腹部エコーなどでは, 多発性の皮膚腫瘍の他に肝に数個の small mass lesions と肺右下葉横隔膜面に径約1 cm 大の結節影を認めたのみで, 広汎な内臓転移の所見はいずれにも認めなかった。

病理組織学的所見

小指頭大の皮下腫瘍を1個全摘し検討した。

光顕所見: 表皮および真皮はほとんど異常を

図 3 . 光顕所見 (HE 染色100倍)

図 4 . 光顕所見 (HE 染色200倍)

図 5 . 光顕所見 (HE 染色400倍)

図 6 . 電顕所見 (4000倍)

認めず、腫瘍は比較的よく被包化され皮下脂肪組織～皮下に存在している。

腫瘍細胞は境界不分明であるが、細胞成分に富み、全体として巣状・索状の増殖パターンを示す。核の配列状態も流れるような、渦を巻くような、あるいは柵状 palisading なパターンを示すところもあるが全体的には不規則浸潤性の所見を呈している (図 3, 4)。また核の形も丸いもの、短桿状のものあるいは円筒状のものなど多様であり、核分裂像も、強拡大で視野 1 個くらいの割合で見出される (図 5)。さらに少数

ではあるが bizarre giant cell と表現されるような巨細胞も散見された。腫瘍細胞は紡錘形・索状のものが主体となっているが、横紋を備えたものは認められない。またエラスチカ・ワン・ギーソン染色では細胞質が美しい黄色調を呈した。さらに鍍銀染色で、いわゆる「箱入り像」がみられた。

電顕所見：弱拡大では、腫瘍細胞は紡錘形あるいは多角形を呈し大小不同がみられる。核は、楕円形あるいは不整形で、切れ込みをもつものもある。細胞内小器官の発達は比較的乏しく、

図7. 電顕所見 (25000倍)

図8. 電顕所見 (25000倍)

少数の空胞, pinocytotic vesicles をみる (図6)。

強拡大では細胞質内に多くの dense patch を伴う myofilament が密にみられるが (図7, 8), 細胞間の基底膜様構造は部分的で乏しい。

以上より平滑筋由来の腫瘍と考え、その確認のため、酵素組織化学的染色を行ったところ、筋肉アクチン(++), デスミン(+), S-100蛋白(-)との結果を得た。

考 按

自験例は、比較的分化度の高い紡錘形細胞が錯綜しつつ不規則に増殖する組織像を示し、個々の細胞はワン・ギーソン染色で黄色、鍍銀染色でいわゆる「箱入り像」¹¹⁾を呈し、酵素抗体法で筋アクチンおよびミオシンともに陽性、電顕的にも紡錘形細胞内に dense patch を伴う myofilaments や pinocytotic vesicles を認めた¹⁾。さらに臨床的に径2.5cmを超える³⁾大小種々の腫瘍が多発、進行性に増数、そして肺や肝にも初期の転移巣と考えられる小さな同様の腫瘍を認めたとの事実を総合的に考えれば、平滑筋肉腫と診断し得ると思われる。

平滑筋肉腫はその発生部位によって、(1)後腹膜腔および腹部平滑筋肉腫、(2)皮膚および皮下平滑筋肉腫、(3)血管起源性平滑筋肉腫に分類されている⁵⁾。

自験例では、肺・肝・咽頭などに認められた腫瘍は数も少なく、大きさも小さい。それに反し、全身皮膚には極めて大きな腫瘍が多数生じていた。本例は初診の約5年半前に左膝関節部に皮下腫瘍が生じ全別(脂肪腫と診断)、その後、全身所々の皮膚に腫瘍が生じ、いずれも全別されたが、初診2年前からは急激に新生する腫瘍の数が増えてきたとの病歴より、左膝部腫瘍が原発で、これが主として全身の皮膚へ転移していったもの、すなわち、皮膚および皮下平滑筋肉腫との診断が妥当のように思考される。

なお子宮筋腫のため子宮全別をも受けているが、これは15年前の既往歴であり、術後10年間は全く健康に生活しており、子宮原発の肉腫は、時間的に否定し得ると思われる。

さて、皮膚科領域における平滑筋肉腫は起毛筋⁶⁾や血管平滑筋を起源とする皮膚平滑筋肉腫(皮膚型)と、主として血管平滑筋を起源とする皮下平滑筋肉腫(皮下型)に分けられる。

自験例は最初の膝関節部の腫瘍の組織像の確認を行い得なかったため、皮膚原発か皮下原発

かは不明であるが、病歴から考え膝関節部の腫瘤を原発巣と考え、初診時見られた多発性皮下腫瘤は転移と考えたが、一般に皮下型は初診時に腫瘤が径2 cm以上と大きく、増殖傾向も速いが、被覆表皮の変化はほとんどないとされている⁸⁾。

さらに酵素抗体法⁹⁾での腫瘍細胞の筋アクチン強陽性、ミオシン弱陽性との結果などを考えれば、子宮などの内臓諸器官からの平滑筋肉腫よりも皮膚とくに皮下の血管平滑筋起源の肉腫と思考される。しかし腫瘍は良く被包化されているとはいえ、組織学的に血管様構造に乏しく、この点若干の問題点も残る。

皮膚・軟部組織の平滑筋肉腫で皮膚への転移の有無を明確に報告したものは極めて少ない。その中で三好ら¹⁰⁾の報告は多中心性発生を考えさせる程に多数の腫瘍(150個)を全身所々の皮膚に認めたもので、自験例に臨床・組織共に類似しており興味深い。

一方、他臓器原発の平滑筋肉腫で皮膚転移したものの報告はかなり見られ、その原発部位は腎、子宮、直腸、十二指腸などが多い。

皮膚への転移は血行性転移で生じ易いわけで、頭部ついで躯幹への転移が多く、四肢(下肢)は比較的少ない。しかるに皮膚および皮下原発の平滑筋肉腫は80%以上が四肢に生じ、部位的相違が認められる。

また、平滑筋肉腫が皮膚転移を起こす時期は

初診より1.5～5年で、一般内臓癌の皮膚転移を生ずる時期に比べやや遅い傾向にあるとされているが、自験例は、これらのいずれの事実にも合致するものといえよう。

文 献

- 1) 橋爪鈴男, 久保和夫, 徳橋至, 下田祥由, 袖本幸男, 牛込新一郎: 平滑筋肉腫の皮膚転移. 臨皮, 38: 947-953, 1984.
- 2) Alessi, E., Innocenti, M., Sala, F.: Leiomyosarcoma metastatic to the back and scalp from a primary neoplasm in the uterus. Am. J. Dermatopathol., 7: 471-476, 1985.
- 3) 石倉多美子: 表在性平滑筋肉腫の1例. 臨皮, 38: 67-71, 1984.
- 4) 大島良夫: 肺へ転移した仙骨部平滑筋肉腫一既報告111例の分析とともに一. 皮膚臨床, 18: 203-209, 1976.
- 5) 末永義則: 稀であるが典型的症例一腫瘍と肉芽腫—14. 平滑筋肉腫(Leiomyosarcoma), 本間真編, 誠心堂・東京, p114-118, 1989.
- 6) 神部誠一, 高宮正: 皮膚原発平滑筋肉腫の1症例. 臨皮, 29: 285-288, 1975.
- 7) Flotte, T.J., Bell, D.A., Sidhu, G.S., Plair, C. M.: Leiomyosarcoma of the dartos muscle. J. Cutan. Pathol., 8: 69-74, 1981.
- 8) Enzinger, F.M., Weiss, S.W.: Soft tissue tumors, Mosby Comp., London, p309-313, 1983.
- 9) Swanson, P.E., Stanley, M.W., Scheithauer, B. W., Wick, M.R.: Primary cutaneous leiomyosarcoma. A histological and immunohistochemical study of 9 cases, with ultrastructural correlation. J. Cutan. Pathol., 15: 129-141, 1988.
- 10) 三好薫, 月野木清徳, 野原望, 伊藤慈秀: 皮膚および皮下組織に多発せる原発巣不明の平滑筋肉腫. 日皮会誌, 83: 600, 1973.