類血管腫型悪性線維性組織球腫

Angiomatoid Malignant Fibrous Histiocytoma の 1 例

平井さと子^{*1} 森川 純子^{*1}
福井 良昌^{*2} 原 一夫^{*3}

Summary

9 歳女児。左前腕屈側に生じた類血管腫型悪性線維性組織球腫の 1 例を報告した。15×10mm, 無症候性の硬い皮下腫瘍。病理組織学的に上記と診断し, 生検瘢痕より約 3 cm 離し, 筋膜を含めて広汎切除術施行。10 ヶ月後再発転移なし。免疫組織学的に, リゾチーム, α -1-AT, α -1-ACT, ビメンチン, S-100 β , NSE 等は陽性, 第Ⅷ因子, UEA-I, AE1/AE3, MAC387, アクチン等は陰性。

はじめに

悪性線維性組織球腫 (MFH) は組織学的に, 通常型, 粘液型, 巨細胞型, 黄色肉芽腫型, 類血管腫型の 5 型に分類されている。我々は, 比較的稀れな類血管腫型悪性線維性組織球腫 Angiomatoid Malignant Fibrous Histiocytoma (AMFH) の 1 例を経験し, 免疫組織学的検査を行ったので, 報告する。

症 例

患 者: K.N. 9 歳, 女児

初 診: 1990 年 3 月 3 日

主 訴: 左前腕の腫瘍

既往歴: アトピー性皮膚炎

家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 1989 年夏, 左前腕の腫瘍に気づいた。徐々に増大, 自覚症状なし。

現 症: 左前腕屈側に 15×10mm の硬い腫瘍がみられた (図 1)。表面平滑, 正常皮膚色, 下床と癒着なく, 可動性。圧痛, 自発痛なし。単純レ線で皮下に淡い境界鮮明な陰影を認めた。全身状態は良好, 外傷の既往なし。

石灰化上皮腫または他の良性腫瘍を疑い, 1990 年 3 月 28 日全摘した。

病理組織学的所見: 表皮には異常なし。皮下組織内に境界明瞭な腫瘍塊がみられ, 弱拡大では, リンパ球, 形質細胞の密な浸潤に囲まれ, 一部リンパ濾胞を形成し, リンパ節様にみえる (図 2 a)。中に多房性の赤血球をいれた囊状腔または裂隙をもつ (図 2 b, c)。腫瘍細胞は紡錘形または多角形で, 胞体は広く, 弱く好酸性に染まり, ヘモジデリン顆粒を含むものもある。核は楕円形または不整形, 核縁に切込みを有するものもあり, クロマチンは細網状, 空明状である。核小体は 1~2 個, 明瞭にみられる。Mitosis は少数, 腫瘍細胞は storiform pattern

^{*1} Satoko HIRAI, Junko MORIKAWA 名城病院皮膚科

^{*2} Yoshimasa FUKUI 名古屋大学皮膚科学教室

^{*3} Kazuo HARA 愛知医科大学第一病理学教室

図 1. 臨床像

表 1. Immunohistological findings of tumor cells

Factor VIII RA	(-)
UEA-I	(-)
Lysozyme	(+)
α -1-AT	(+)
α -1-ACT	(+)
MAC 387	(-)
S-100 protein	(+)
NSE	(+)
Vimentin	(+)
AE1/AE3	(-)
Actin	(-)

図 2. 組織像 HE 染色

とらず、シート状に増殖し、中に小血管の増殖を認める (図 2 d)。

免疫組織学的所見：パラフィン切片について行った腫瘍細胞の免疫組織学的検査の所見は表 1 のとおりである。血管内皮のマーカーである第Ⅷ因子関連抗原, UEA-I レクチンともに陰性, Histiocyte のマーカーであるリゾチーム, α -1 アンチトリプシン, α -1 アンチキモトリプシン等は陽性, マクロファージ, モノサイトのマーカーである MAC387 陰性, ビメンチン陽性, S-100 蛋白および NSE 陽性, サイトケラチン AE 1/ AE3 陰性, アクチン陰性であった。

診 断：組織所見より AMFH と診断した。

治療および経過：AMFH は low grade malignancy といわれているが, aggressive な経過をとる例も報告されていることから, 1990 年 7 月 12 日, 生検瘢痕より約 3 cm 離して皮切, 筋膜と筋の一部を切除し, 遊離植皮を行った。10 ヶ月後の現在, 再発, 転移なし。

考 按

Angiomatoid Malignant Fibrous Histiocytoma (AMFH) は, 1979 年 Enzinger¹⁾ が初めて記載した小児, 若年者に好発する稀な腫瘍で, その組織学的特徴は次の 3 点である。

表 2. Immunohistological findings in angiomatoid MFH

	Wegmann 1985	Leu 1987	Collin 1987	Argenyi 1988	Pettinato 1990	This case 1991
Factor VIII	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)
UEA-I	(-)			(-)	(-)	(-)
Lysozyme	(+)	(+)		(+)	(+)	(+)
α -1-AT		(+)		(+)	(+)	(+)
α -1-ACT	(+)	(+)			(+)	(+)
S-100			(-)		(-)	(+)
Vimentin			(-)	(+)	(+)	(+)
Cytokeratin					(-)	(-)

① fibroblast-histiocyte 様の細胞塊からなる。
②出血性嚢状腔を含む。③主にリンパ球、形質細胞から成る密な炎症細胞浸潤に囲まれる。予後は他の型の MFH に比べ良好であり、比較的悪性度の低い腫瘍であるといわれている。

Enzinger の最初の41例以来、この疾患の症例報告は、調べ得た限りでは、16例なされている^{2)~14)}。うち、日本からの報告は3例である⁶⁾⁸⁾¹⁴⁾。

予後について：Enzinger の1979年の報告¹⁾では、41例中24例が1～20年(平均3年)followされ、再発なし8例(33%)、再発15例(62%)、転移5例(20%)、死亡3例(12%)であった。Pettinato ら¹⁵⁾のデータでは、20例中9例が11ヵ月～31ヵ月(平均19ヵ月)followされ、再発5例、転移死亡1例であった。症例報告のほとんどが1例報告であり、観察期間も短い、16例中2例²⁾⁸⁾が腫瘍死している。ところが、Enzinger と同じ施設からの1990年の報告¹⁶⁾では、1978年～1988年の新しい症例108例中94例が5ヵ月～15年(平均5年)followされ、再発なし79例(84%)、再発11例(12%)、転移5例(5%)、死亡1例(1%)と、予後が著しく改善している。これは、正確な診断とすみやかな治療つまり広汎切除術によると思われる。

AMFH の組織発生については、血管内皮細胞由来⁷⁾、未分化間葉細胞由来³⁾¹²⁾、Histiocyte 由来⁴⁾等の説があるが、確定していない。この腫瘍の免疫組織学的所見の報告は少ないが、表 2 に示す様⁴⁾⁸⁾¹¹⁾¹²⁾¹⁵⁾に、血管内皮細胞に特徴的な

第Ⅷ因子関連抗原、UEA-I は陰性、Histiocyte のマーカーであるリゾチーム、 α -1アンチトリプシン、 α -1アンチキモトリプシンは陽性、Mesenchymal cell のマーカーであるビメンチン陽性と報告されている。本症例の結果もこれに一致する。AMFH は血管腫様の構造が特徴的であるが、我々の結果も、血管内皮細胞説に否定的である。

謝 辞

S-100蛋白、NSE は愛知県心身障害者コロニーの加藤先生から恵与されたものを使用しました。ここにお礼申し上げます。また、診断、治療につき御助言いただきました九州大学病理学教室橋本洋先生、治療にご協力いただきました名城病院整形外科米田實先生に深謝いたします。

文 献

- 1) Enzinger, F.M.: Angiomatoid Malignant Fibrous Histiocytoma. A distinct fibrohistiocytic tumor of children and young adults simulating a vascular neoplasia. *Cancer*, 44: 2147-2157, 1979.
- 2) Cabellero, L.R., Rodriguez, A.C. & Sopelana, A.B.: Angiomatoid Malignant Fibrous Histiocytoma of the Orbit. *Am. J. Ophthalmol.*, 92, : 13-15, 1981.
- 3) Leu, H.J. & Makek, M.: Angiomatoid Malignant Fibrous Histiocytoma. Case report and electron microscopic findings. *Virchows Arch. (Pathol. Anat.)*, 395: 99-107, 1982.
- 4) Wegmann, W. & Heitz, PhU: Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma. Evidence for the histiocytic origin of tumor cells. *Virchows*

- Arch. (Pathol. Anat.), 406 : 59-66, 1985.
- 5) Kanter, M.H. & Duane, G.B.: Angiomatoid Malignant Fibrous Histiocytoma. Cytology of fine-needle aspiration and its differential diagnosis. Arch. Pathol. Lab. Med., 109 : 564-566, 1985.
 - 6) Yamamoto, Y., Arata, J., Yonezawa, S.: Angiomatoid Malignant Fibrous Histiocytoma with Marked Bleeding Arising in Chronic Radiodermatitis. Arch. Dermatol., 121 : 275-276, 1985.
 - 7) Kay, S.: Angiomatoid Malignant Fibrous Histiocytoma. Report of two cases with ultrastructural observations of one case. Arch. Pathol. Lab. Med., 109 : 934-937, 1985.
 - 8) Leu, H.J., Briner, J., Makek, M. et al.: Das angiomatoide maligne fibröse Histiocytozom. Pathologie, 8 : 255-260, 1987.
 - 9) 太田佳介, 森久喜八郎, 柴田玄彦, 他: Angiomatoid Malignant Fibrous Histiocytoma の一症例. 整形外科と災害外科, 35 : 417-420, 1986.
 - 10) Seo, I.S., Frizzera, G., Coates, T.B., et al.: Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma with extensive lymphadenopathy simulating Castleman's disease. Pediatr. Pathol., 6 : 233-247, 1986.
 - 11) Collin, F., Bastien, H., Michielis, R., et al.: A propos d'un cas d'histiocytome fibreux malin angiomatoïde. Arch. Anat. Cytol. Path., 35 : 26-30, 1987.
 - 12) Argenyi, Z.B., Van Rybroek, J.J., Lemp, J.D., et al.: Congenital angiomatoid Malignant Fibrous Histiocytoma. A light microscopic, immunopathologic and electron-microscopic study. Am. J. Dermatopathol., 10 : 59-67, 1988.
 - 13) Grieve, J.H.K. & Neal, J.A.: Case for Diagnosis. Military Medicine, 154 : 578-585, 1989.
 - 14) 荻野篤彦, 遠藤顕子: Malignant Fibrous Histiocytoma (Angiomatoid type) の幼児例. 臨皮, 43 : 375-379, 1989.
 - 15) Pettinato, G., Manivel, J.C., De Rosa, G. et al.: Angiomatoid Malignant Fibrous Histiocytoma: Cytologic, immunohistochemical, ultrastructural, and flow cytometric study of 20 cases. Modern Pathol., 3 : 479-487, 1990.
 - 16) Costa, M.J. & Weiss, S.W.: Angiomatoid Malignant Fibrous Histiocytoma. A follow-up study of 108 cases with evaluation of possible predictors of outcome. Am. J. Surg. Pathol., 14 : 1126-1132, 1990.