

D-22) 右第2趾色素性隆起性皮膚線維肉腫の1例

桑江 優子, 浜名 圭子, 竹内 真, 中山 雅弘

症 例

15歳, 男性

3年前より右第2趾背側, MP関節遠位側に皮下より盛り上がる腫瘤に気づかれていた。徐々に増大してきたため本年摘出術を施行した。

肉眼所見

表面から緩やかに隆起した腫瘍で, 表皮は軽度褐色調で潰瘍形成はなかった。腫瘍の大きさは約 1.5×1 cmで剖面は透明感のある白色調で一部褐色を示した。周囲との境界は明瞭であった。

組織所見

弱拡大で表皮直下は腫瘍がなく, いわゆるgrenz zoneが見られた。皮下組織側では厚い線維性被膜を持つが一部で脂肪細胞を巻き込んでいた。中拡大ではmonomorphicな短紡錘形細胞のstoriform patternの増殖が認められ組織球, 多核巨細胞などは認められなかった(図1)。強拡大で紡錘形細胞の間に褐色色素を持った樹状様細胞が散見された。

特殊染色でMasson-Fontana染色で樹状様細胞にメラニン色素が証明された(図2)。免疫染色ではvimentin, CD34が瀰漫性に陽性を示した。その他S-100, EMA, HMB-45は陰性であった。

考 察

均一な短紡錘形細胞のstoriform patternの増殖と散見されるメラニン含有細胞, CD34陽性よりpigmented dermatofibrosarcoma protuberans(以下pigmented DFSP)を考えた。鑑別診断として, 1. Benign fibrous histiocytoma, 2. Soft tissue perineurioma, 3. Melanotic schwannomaを考えたが, いずれも否定的であった。本例でpigmented DFSPとして稀な点としては比較的境界が明瞭で表皮直下の真皮に腫瘍が浸潤していない, 四肢遠位部の発生が挙げられる。

DFSPは成人に多く(20-50y) slow growingな腫瘍であり, 発症がしばしば小児期であるといわれる。診断までの期間は通常5年以上, 原発部位は体幹, そけい部, 下肢が多いが頭頸部にも発生する。手掌, 足底は通常侵されない。浸潤性の腫瘍で拡大切除にもかかわらず局所再発することもあるが, 転移は稀である。組織学的には紡錘形

図1

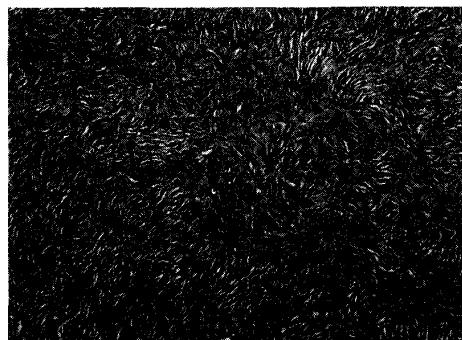
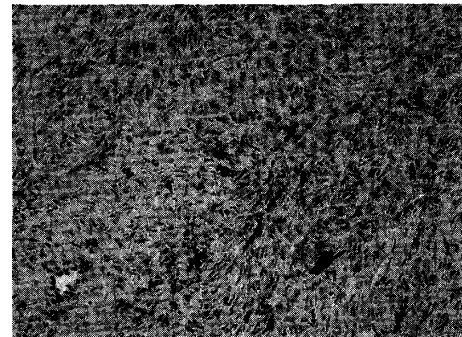


図2



細胞が放射状に配列し storiform ~ cartwheel patternを構成する。Monomorphicで細胞密度が高く, 中等度以上のmitotic activityがあり, 泡沫細胞やヘモジデリンを貪食した組織球, 多核巨細胞は殆ど認めない。皮下組織への浸潤がある場合個々の脂肪細胞がentrapされる像を認める。

Pigmented DFSPはDFSPの中で強い多量のメラニン色素を含有する樹状細胞が散見されるものでDFSPの約5%を占める。Bednarにより1957年にpigmented storiform neurofibromaとして報告された。形態的な特徴は上記のメラニン含有細胞以外に通常のDFSPと差異はない。以前は末梢神経系由来と考えられていたが, その根拠は発見されず, DFSPと共通の臨床像, 組織像, 免疫組織化学所見, DFSPと共通の染色体異常, reciprocal supernumerary ring chromosome r(17;22), またはchromosomal translocation t(17;22)(q22;q13)を認めることにより現在ではDFSPのpigmented variantと考えられている。DFSP同様成人に多いが, その約5%弱が小児例と言われる。

参考文献

- 1) Fretcher CDM: Diagnostic histopathology of tumors, second edition vol.2 1429-31