



Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

皮膚科の臨床 (1994.03) 36巻3号:405～409.

Pigmented Dermatofibrosarcoma Protuberansの1例

木ノ内基史、松尾忍、飯塚一、松本光博、渡辺信

症 例

Pigmented Dermatofibrosarcoma Protuberans の 1 例

木ノ内基史* 松尾 忍* 飯塚 一*
 松本 光博** 渡辺 信***

要 約 64 歳, 女性の左肩に生じた pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (以下 pigmented DFSP) の 1 例を報告した。初診の約 30 年前から左肩に無症候性の茶褐色の皮疹があり, 2~3 年前から徐々に隆起増大してきた。組織学的に隆起性皮膚線維肉腫 (DFSP) 様の組織中に, 成熟したメラノサイトが認められた。電顕的, 免疫組織学的にも色素細胞を認める点を除くと DFSP と合致する所見が得られた。本症に対してはいくつかの呼称があるが, 自験例については DFSP の一亜型とするのが妥当と考えられ, pigmented DFSP の名称を用いた。

I はじめに

1957 年, Bednar¹⁾ は組織学的に特徴的な storiform pattern を呈し, 臨床的に隆起性皮膚線維肉腫 (DFSP) に類似した腫瘍を storiform neurofibroma という名称で報告し, そのなかでメラニン色素を認めるものを pigmented storiform neurofibroma とした。

その後 Enzinger²⁾ は, Bednar の報告した症例について臨床的, 組織学的に検討し, メラニン色素が認められなかった症例については DFSP にほかならないものとし, メラニン色素のみられたものを Bednar tumor あるいは pigmented DFSP と命名した。

本腫瘍は, 当初は神経組織由来と考えられていたが^{3,4)}, 最近ではそれに対し否定的な見解があ

い⁵⁾, 本症に特徴的な色素細胞についても, 成熟したメラノサイトであり非腫瘍性であるとの考えのもとに, DFSP の一亜型とする考え方が有力である¹⁸⁾。

今回われわれは本腫瘍と考えられる 1 例を経験したので電顕的, 免疫組織学的に検討し, 若干の考案を加えて報告した。

II 症 例

患 者 64 歳, 女性

初 診 1989 年 11 月 16 日

主 訴 左肩の茶褐色の皮疹

家族歴・既往歴 特記事項なし。

現病歴 初診の約 30 年前から左肩に茶褐色の皮疹を認めたが, 自覚症状がないため放置していたところ, 初診の 2~3 年前から徐々に隆起増大してきたため当科を受診した。

現 症 左肩前面に大きさ約 3×2 cm の辺縁不整な, 茶褐色から暗赤色の浸潤を触れる局面を認める。局面の左上方の部分では一部黒色を呈し, 半球状で中心部わずかに陥凹した弾性硬の腫瘤となっている (図 1)。腫瘤は表面皮膚と癒着し, 下床とは可動性を認める。全身の表在リンパ節は触知せず, 理学的所見でも異常は認めない。

* Motoshi KINOCHI et al., 旭川医科大学, 皮膚科学教室 (主任: 飯塚 一教授)

** Mitsuhiro MATSUMOTO, 旭川厚生病院, 皮膚科 (主任: 水元 裕部長)

*** Makoto WATANBE, 旭川市

[別刷請求先] 木ノ内基史: 旭川医科大学皮膚科
 (〒078 旭川市西神楽 4 線 5 号 3-11)

検査成績 赤沈, 尿, 末梢血, 生化学で異常なし。便潜血反応陰性。心電図, 胸部 X 線像は正常。Ga シンチで異常集積を認めない。胸腹部 CT でも異常所見を認めない。

入院後経過 DFSP などを疑い, 病変部辺縁から 3 cm 離し, 筋膜の上までを切除し, 分層植皮術を施行した。術後 3 年現在, 再発および転移は認めない。

病理組織学的所見 表皮は軽度菲薄化し, 基底層の色素沈着を認めるが, ほかに著明な変化はない。腫瘍は表皮直下にわずかな正常組織をへだて, 真皮上層から脂肪組織中層まで位置している。下方の健常組織とは境界明瞭であるが, 側方に対しては不規則に浸潤し, 境界は不明瞭となっている。腫瘍の大部分を占める細胞は, 紡錘形の核と不明瞭な細胞質を有しており, これらの細胞は種々の方向に錯綜する束を形成し, いわゆる storiform pattern を呈している。核の異型性, 分裂像は目立たない。また巨細胞, 泡沫細胞も



図1 臨床像 (上部が頭側, 右方が外側)

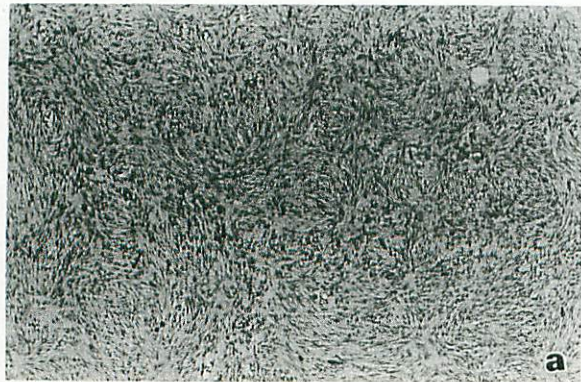


図2 腫瘍の組織像

- a: HE 染色; いわゆる storiform pattern を呈し, 散在性に色素細胞を認める。
b: Fontana-Masson 染色; 色素は黒色に染色される。

認めない (図 2-a)。本腫瘍に特徴的な所見として, 錯綜する腫瘍細胞の束に混じって, 散在性に褐色の色素を有する双極性, あるいは多極性の細胞を認める。これらは比較的腫瘍中心部で密になっている。褐色色素は Fontana-Masson 染色で黒色に染まり, メラニンであることが確認された (図 2-b)。

電顕所見 腫瘍は主に 2 種類の細胞から構成されている。腫瘍の大部分を占める細胞はおのの並行に配列し, 細胞全体として細長い紡錘形を示し線維芽細胞に類似しているが, 紐状の細長い細胞突起を有している。この腫瘍細胞の核は不規則な深い切れ込みを有しており, 核膜はヘテロクロマチンが豊富で帯状に縁どりされている。細胞質には比較的良好に発達した粗面小胞体, ミトコンドリアを認める (図 3)。もう一方の細胞は腫瘍巣内に不規則に散在し, 細胞質全体に発達したメラノソームを均等に多数有しており, 成熟したメラノサイトであることがわかる (図 4)。メラノソームは stage IV が大部分を占める。これらのメラノサイトと, 腫瘍細胞の間には接着構造, 移行像などは認めない。メラノサイトの周りには基底膜様構造は認めない。

免疫組織学的所見 使用した抗体, および染色態度は表 1 のとおりである。線維芽細胞様細胞, 腫瘍内色素細胞とも vimentin は陽性であったが, S-100 蛋白, その他の神経組織抗原は陰性であった。また組織球のマーカーである α_1 -antitrypsin も陰性であった。なお発色には AEC を用い, それぞれについて適当な positive control と比較した。

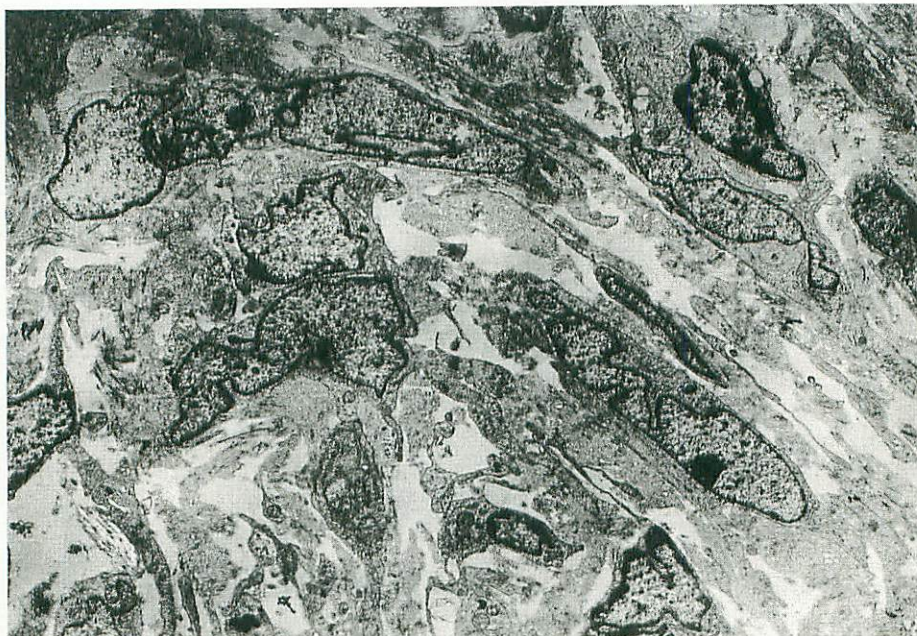


図3 腫瘍細胞は線維芽細胞に類似し、細長い細胞突起を有している。

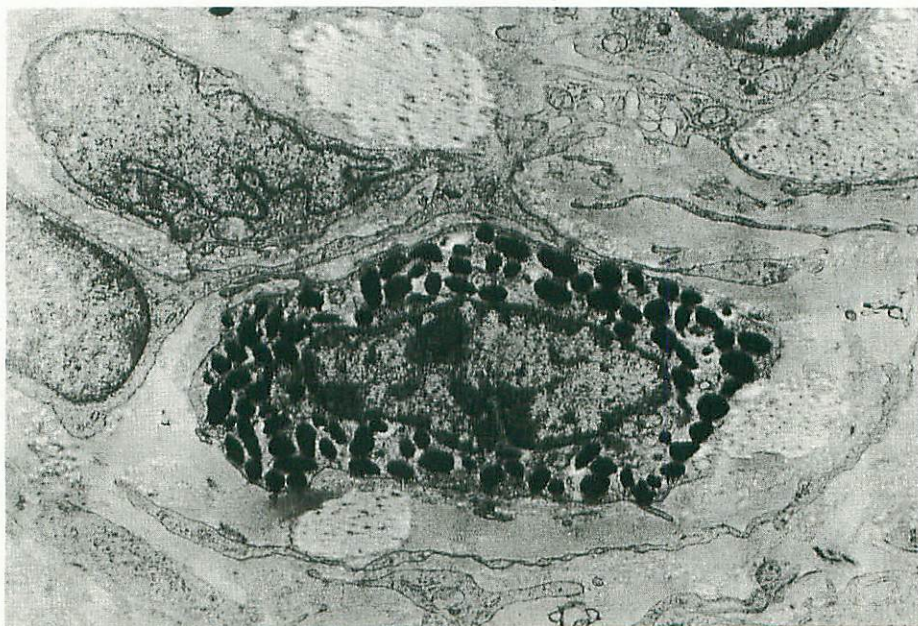


図4 腫瘍内の色素細胞:成熟したメラノソームを多数認める。

III 考 案

Bednarが報告したpigmented storiform neurofibromaと同様の症例は、この名称をはじめ、単

に storiform neurofibroma や、Enzinger が呼称した pigmented DFSP あるいは Bednar tumor の名称で、国内外で少なからず報告されている³⁾⁻¹⁵⁾。われわれが調べたかぎりでは本邦では

表1 免疫組織化学的検索

抗体名	腫瘍細胞	腫瘍内色素細胞
S-100 (polyclonal)	(-)	(-)
(α -chain)	(-)	(-)
(β -chain)	(-)	(-)
vimentin	(+)	(+)
α_1 -antitrypsin	(-)	(-)
neuron-specific enolase	(-)	(-)
epithelial membrane antigen	(-)	(-)
neurofilament	(-)	(-)
myelin-basic protein	(-)	(-)
glial fibrillary acidic protein	(-)	(-)

自験例を含め19例の報告があるが、その呼称については統一されていない。

今回自験例については pigmented DFSP の名称を使用した。これは下記の理由によるものである。

1) Bednar は、storiform pattern を組織学的特徴とする腫瘍は神経組織由来であると考え、neurofibroma を名称に使用しているが、自験例の場合、電顕および免疫組織学的検索において神経由来を積極的に示唆する所見は認められず、線維芽細胞由来を思わせる以上の評価は得られなかった。

自験例で行いえた神経組織マーカーはすべて陰性であり、また α_1 -antitrypsin が陰性であったことから組織球由来も否定的である。

本腫瘍においては唯一免疫組織化学で陽性所見を示した vimentin は、間葉系細胞に広くみられる中間径線維である。神経系腫瘍の中には vimentin 陽性となるものもあるが、これらは S-100 蛋白など他の神経組織マーカーも陽性を示すことが多く、vimentin 単独で陽性となることはないようである¹⁷⁾。

2) 自験例の臨床像および組織学的所見は、色素細胞を認める点を除くと通常の DFSP と変わるところがなく、また色素細胞は成熟したメラノサイトであり、腫瘍細胞との形態的連続性もない。DFSP は近年では線維芽細胞由来とする意見が大勢を占めるが、その由来は必ずしも単一ではなく、heterogenous な腫瘍であるとする意見もある¹⁸⁾。本腫瘍に特異的なマーカーが知られてい

ない現在、DFSP に色素細胞を認める1つの亜型と位置づけるのが適当と考えられる。

腫瘍内の色素細胞であるが、他の多くの報告では程度には差があるものの S-100 蛋白陽性を示すとされているのに対し¹³⁾¹⁴⁾、本症例では陰性という結果であった。同様の陰性例は Onoda らによっても報告されている¹⁵⁾。S-100 蛋白は、正常メラノサイトや青色母斑細胞では免疫染色で陰性～弱陽性を、真皮内母斑細胞や若年性黒色腫細胞では強陽性を示すとされ、染色性はメラニン色素の量と反比例するといわれている¹⁹⁾。自験例を含め本症の色素細胞は、stage IV のメラノソームを多く認める成熟したものであり、これらの色素細胞は、S-100 蛋白で必ずしも陽性を示さない可能性もある。

本症にみられる色素細胞の由来に関しては表皮あるいは毛包由来とする説、潜在性の真皮メラノサイト由来とする説があるが、決着はついていない。最近、線維芽細胞由来の bFGF (basic fibroblast growth factor) により、色素細胞の増殖が亢進することが報告されている²⁰⁾。このことは本腫瘍において、線維芽細胞様腫瘍細胞の増殖とともにメラノサイトが増殖する可能性を示唆しており興味深い。色素細胞そのものの由来については不明といわざるをえない。自験例では以前から色素性病変として認識されており、色素細胞については母斑様性格を示すものかもしれない。一方、後天性真皮メラノサイトーシスのように、必ずしも母斑性性格の強くない病態における真皮メラノサイトの増殖も近年注目されている。この場合も、その起源については同様に確定していないようである²¹⁾²²⁾。

pigmented DFSP の予後については、通常の DFSP に比べると症例数が少なく比較することは難しい。どちらかといえば再発率は少ないようであるが⁴⁾、転移を認めた症例もあり¹⁵⁾、自験例についても注意深い経過観察が今後必要と思われる。

(1993年3月29日受理)

---文 献---

- 1) Bednar B: Cancer, **10**: 368-376, 1957
- 2) Enzinger FM, Weiss SW: Soft Tissue Tumors, CV Mosby Co, 1983, pp 162-164
- 3) 及川 修, 神保孝一: 日皮会誌, **95**: 1165-1172, 1985
- 4) Hashimoto K et al: Arch Dermatol, **110**: 874-885, 1974
- 5) Dupree WB et al: Am J Surg Pathol, **96**: 630-639, 1985
- 6) Nishio K, Koda H: J Dermatol, **2**: 143-148, 1975
- 7) 岡本 司ほか: 細胞核病誌, **21**: 49-51, 1984
- 8) Miyamoto Y et al: Acta Pathol Jpn, **34**(4): 821-826, 1984
- 9) 南雲吉則ほか: 日臨外医学会誌, **46**: 1381, 1985
- 10) 池内 雄ほか: 西日皮膚, **48**(5): 1001, 1986
- 11) 許 培ほか: 日皮会誌, **97**: 852, 1987
- 12) Nakamura T et al: Am J Dermatopathol, **9**: 18-19, 1987
- 13) Fletcher CDM et al: Histopathology, **13**: 631-643, 1988
- 14) Ding J et al: Acta Pathol Jpn, **40**: 744-754, 1990
- 15) Onoda N et al: Acta Pathol Jpn, **40**: 935-940, 1990
- 16) du Boulay CEH: Am J Surg Pathol, **6**: 559-564, 1982
- 17) 高田 実, 広根孝衛: 皮膚臨床, **28**: 1073-1080, 1986
- 18) 湯本東吉: 西日皮膚, **54**: 219-231, 1992
- 19) Nakajima T et al: Cancer, **50**: 912-918, 1982
- 20) Yaar M, Gilchrist BA: J Invest Dermatol, **97**: 611-617, 1991
- 21) Hori Y et al: J Am Acad Dermatol, **10**: 961, 1984
- 22) 肥田野 信: 臨皮, **46**(増5): 28-32, 1992