

# AMCoR

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

皮膚科の臨床 (1998.06) 40巻7号:1151～1153.

Infantile Hemangiopericytomaの1例

中村哲史、柏木孝之、山本明美、飯塚一


**症 例**

## Infantile Hemangiopericytoma の 1 例

中村 哲史\* 柏木 孝之\* 山本 明美\* 飯塚 一\*

**要 約** 4歳男児。下口唇の弾性硬、直径7mm大の表面平滑な暗赤色の結節。病理組織学的に表皮直下から真皮深層におよぶ多分葉性境界明瞭な腫瘍塊を認め、小さな管腔を形成する1層の内皮細胞を囲んで紡錘形から円形の腫瘍細胞が増殖していた。核の大小不同や、分裂像も散見された。電顕ではよく分化した内皮細胞の周囲に、特徴に乏しい胞体の明るい腫瘍細胞が増殖しており、腫瘍細胞を囲んで一部に基底膜様構造を認めた。腫瘍細胞は $\alpha$ -smooth muscle actin陽性であり、infantile hemangiopericytomaと診断した。単切後、経過観察中であるが、再発は認めない。

### I はじめに

infantile hemangiopericytoma (以下IHPC) は、1976年 Enzinger & Smith により報告された比較的まれな腫瘍である。通常1歳以下の小児に発症し、成人の hemangiopericytoma (以下HPC) と比べ、細胞分裂、壊死像など組織学的な異型性をより強く表現しながら、臨床的には良性という特徴的な病態を示す。今回われわれは、Enzinger らの報告にほぼ合致する症例を経験したので報告する。

### II 症 例

**患 者** 4歳、男児  
**初 診** 1996年1月11日  
**主 訴** 下口唇の暗赤色結節  
**家族歴・既往歴** 特記すべきことなし。  
**現病歴** 1995年11月頃、下口唇の小結節に気づく。搔破を繰り返していたところ徐々に増大してきた。  
**現 症** 下口唇に弾性硬、直径7mmの境界明瞭、表面平滑な暗赤色の結節が存在し中心部に痂皮を認める(図1)。表在リンパ節の腫脹はない。

**病理組織学的所見** 局麻下に診断を兼ね腫瘍を全摘した。表皮直下から真皮深層に及ぶ境界明瞭な腫瘍塊が多数存在し、よく発達した膠原線維性間質により分葉化されている。腫瘍細胞は主に紡錘形から円形の細胞からなり、核の大小不同や、400倍の10視野中に平均3から4個の分裂像も散見された(図2-a, b)。分裂像は場所により多数認められた。腫瘍内には1層の内皮細胞を囲まれ、赤血球を含む小さな管腔が多数存在し、一部でいわゆる“鹿の角様配列”を示していた。鍍銀染色では、1個または数個の腫瘍細胞を取り囲むように嗜銀線維が認められた(図2-c)。

**特殊染色所見**  $\alpha$ -smooth muscle actin, vimentin では腫瘍細胞が陽性(図3-a)、CD34と第VIII因子関連抗原では腫瘍細胞は陰性であったが、管腔壁の内皮細胞は陽性であった(図3-b)。desmin, S-100蛋白は血管内皮細胞、腫瘍細胞ともに陰性であった。

**電顕所見**(パラフィン包埋ブロックからもどし電顕標本) よく分化した血管内皮細胞の周囲に、特徴に乏しい胞体の明るい腫瘍細胞の増殖を認めた。腫瘍細胞を囲んで一部に基底膜様構造がみられるが、pinocytotic vesicles, dense body, microfilamentの存在ははっきりしなかった。

**経 過** 単純切除のみで1年以上経過観察中であるが、局所再発、リンパ節転移は認めない。

\* Satoshi NAKAMURA, Takayuki KASHIWAGI, Akemi ISHIDA-YAMAMOTO & Hajime IIZUKA, 旭川医科大学、皮膚科学教室(主任:飯塚 一教授)

[別刷請求先] 中村哲史:旭川医科大学皮膚科(〒078-8510 旭川市西神楽4線5号3-11)



図1 臨床像：下口唇の弾性硬の暗赤色小結節

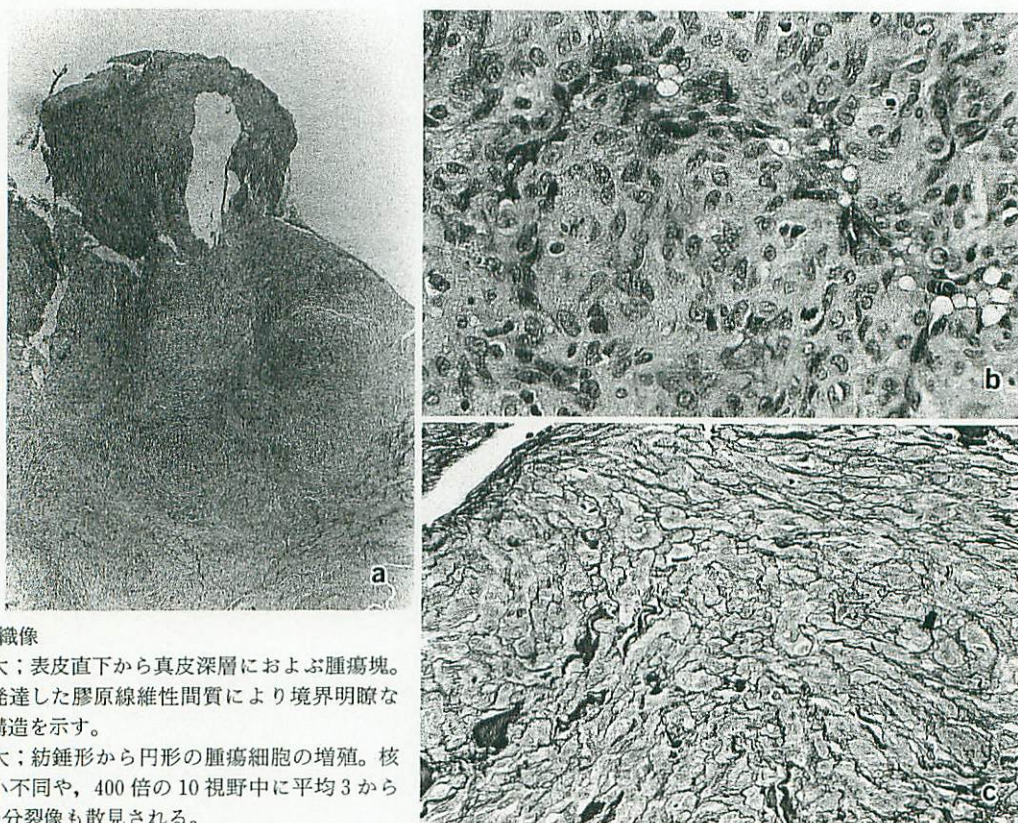


図2 病理組織像

- a: 弱拡大；表皮直下から真皮深層におよぶ腫瘍塊。よく発達した膠原線維性間質により境界明瞭な分葉構造を示す。
- b: 強拡大；紡錘形から円形の腫瘍細胞の増殖。核の大小不同や、400倍の10視野中に平均3から4個の分裂像も散見される。
- c: 鍍銀染色；1個、または数個の腫瘍細胞を取り囲むように嗜銀線維が認められる。

### III 考 案

IHPCは、HPC variantとして報告された比較的まれな腫瘍である。特徴的な所見として、①出生時から1歳までに発症、②皮下に好発、③男児に多い、④組織学的に膠原線維性間質によ

り分離された多分葉性増殖を示す、⑤成人型のHPCと比べ、血管内腔への増殖、分裂像、部分的な壊死が多い、⑥にもかかわらず臨床的には良性的経過を示す、などがあげられる<sup>1)</sup>。自験例はこれらの所見にほぼ合致していた。IHPCと診断された症例中<sup>2)3)</sup>、海外報告では12歳の発症例

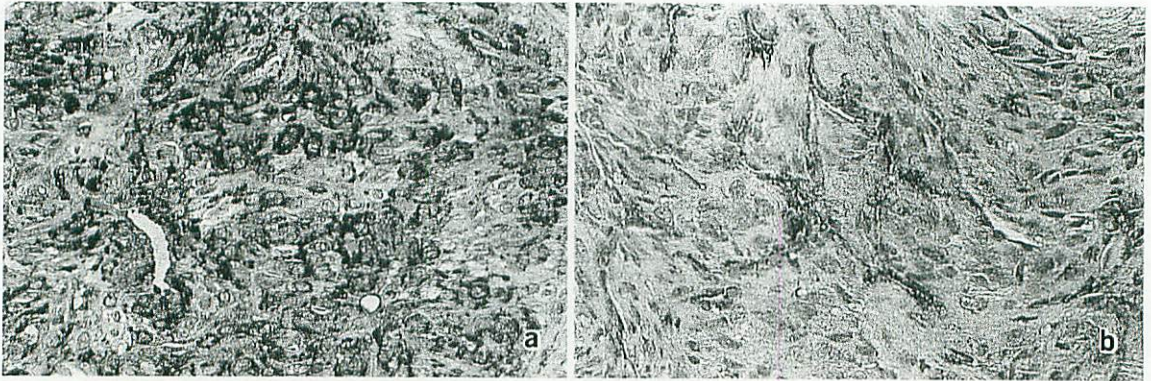


図3 特殊染色所見

- a: 腫瘍細胞は  $\alpha$ -smooth muscle actin 陽性である。  
 b: 第8因子関連抗原は管腔壁の内皮細胞のみ陽性。

があるが<sup>3)</sup>、本邦では調べた限り自験例が最年長例である。発症時期が遅いことについては、生後1年以内にすでに発生していたものが、成長と共に増大し、さらに掻破などの物理的的刺激により顕在化したものかもしれない。

自験例では腫瘍細胞は、vimentin,  $\alpha$ -smooth muscle actin 陽性所見を示した。成人型 HPC における腫瘍細胞の免疫染色所見は報告者により様々で、これらに共通した所見は vimentin 陽性<sup>4)5)</sup>のみである。このほか  $\alpha$ -smooth muscle actin<sup>6)7)</sup>、ラミニン<sup>4)</sup>、 $\alpha$ 1-antitrypsin<sup>4)</sup>、第 VIII 因子関連抗原<sup>8)</sup>、Leu-7<sup>9)</sup> 陽性などの報告が散見されるが、症例により成績は必ずしも一定していない。Reich は、pericyte は glomus cell, smooth muscle cell の germ cell であるとの考えを提唱し<sup>10)</sup>、おのおのから発生する腫瘍、すなわち HPC, glomus tumor, leiomyoma の相互移行の可能性を示唆している。この考えに従うと、pericyte の分化の方向性の違いによる免疫染色の不均一性が説明される。

IHPC を成人型 HPC の小児発症例とするか、別の疾患概念として取り扱うかは、議論のあるところである。IHPC は、成人型 HPC と比べ組織異型がより強いにもかかわらず、臨床的には良性の経過を示す。この点に関連して infantile myofibromatosis (以下 IMF) の中心部では IHPC 様の所見を認めることがあるとされており<sup>2)</sup>、myofibroblast が pericyte 由来とする考え

とあわせ<sup>6)</sup>興味深い。さらに IHPC が、IMF の同一スペクトラム上に存在する腫瘍ないしは同一のものとする考えもあり<sup>2)7)</sup>、この場合は、本腫瘍が HPC と異なる病態を示す基本的に良性の腫瘍であることが説明される。

本症の治療は外科的切除が基本であるが、拡大切除や化学療法、放射線療法の併用など報告者により様々で、一定した治療方針は確立していないのが現状である。

いずれにせよ、IHPC の場合も成人発症 HPC と同様に局所再発、遠隔転移した例も少ないながら報告されている。自験例も発症年齢が若干遅い点で典型例とは異なっており、今後も慎重な経過観察が必要と思われる。

本症例は第76回北海道医学大会皮膚科分科会(日皮学会第326回北海道地方会)で報告した。

(1997年8月19日受理)

#### -----文 献-----

- 1) Enzinger FM, Smith BH: Hum Pathol, 7:61-82, 1976
- 2) Mentzel T et al: Am J Surg Pathol, 18: 922-930, 1994
- 3) Eimoto T: Cancer, 40: 2161-2170, 1977
- 4) 安富 弘ほか: 西日皮膚, 54: 266-271, 1992
- 5) Schurch W et al: Am J Pathol, 136: 771-786, 1990
- 6) Dictor M et al: Am J Surg Pathol, 16: 1239-1247, 1992
- 7) Variend S et al: Histopathology, 26: 57-62, 1995
- 8) Nemes Z: Cancer, 69: 133-140, 1992
- 9) d'Amore ESG et al: Hum Pathol, 21: 414-423, 1990
- 10) Reich H: Arch Klin Exp Dermatol, 202: 309-397, 1956