

# AMCoR

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

日本皮膚病理組織学会会誌 (2007.03) 22巻2号:2～5.

皮下型Juvenile Xanthogranulomaの1例

堀仁子, 山本明美, 伊藤文彦, 飯塚一

# 1. 皮下型 Juvenile Xanthogranuloma の 1 例

## A Case of Subcutaneous Juvenile Xanthogranuloma

旭川医大皮膚科\*1 永山皮膚科クリニック\*2

堀仁子\*1 山本明美\*1 伊藤文彦\*2 飯塚一\*1

key words: 皮下型, juvenile xanthogranuloma

症例: 生後4ヶ月、男児 初診: 2001年12月13日 主訴: 左腰背部の皮下結節

既往歴: 特記すべきことなし。 家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 生後3ヶ月頃、母親が左腰背部の5mm大の皮下結節に気づいた。徐々に増大してきたため名寄市立病院皮膚科を受診した。

現症: 左腰背部に1.5×1.0cm大の比較的境界明瞭で弾性硬、表面茶褐色の皮下結節を認める(図1)。

治療: 毛母腫を疑い局麻下に全切除した。

病理組織学的所見: 表皮に著変なく厚くなった膠原線維が一部被膜となった境界明瞭な皮下結節を認める(図2)。結節は主に大型の組織球様細胞から構成されており、異物巨細胞、ラングハンス巨細胞、好酸球が混在している(図3)。浸潤細胞に異型生は認めない。また、胞体が明るく泡沫状の細胞を多数認めた。Touton型巨細胞はわずかに認める程度であった(図4)。

免疫/組織化学的所見: 結節を主に構成する組織球様細胞はS-100陰性、CD68陽性、Factor XIIIa陽性、SMA陰性だった。

鑑別診断: Deep fibrous histiocytoma 脂肪、ヘモジデリンを食食した組織球の増殖。紡錘形状の線維芽細胞の花筵状の配列。毛細血管の増生と膠原線維の増生を伴う。

Reticulohistiocytoma 巨細胞の細胞質は好酸性でground-glass様と形容され、泡沫細胞はほとんどみられない。

Langerhans cell histiocytosis 骨髄、皮膚、神経およびその他の組織を侵す系統的疾患であり、臨床的に皮疹は多発し進行性。組織学的にも病変の主要は表皮および真皮上層で、核が腎臓形状にくびれた異型な組織球様細胞が多く見出される。S-100陽性。

診断: 生後3ヶ月時に発症していること、病理組織学的に比較的境界明瞭な皮下結節であること、好酸球の浸潤を認めること、ヘモジデリンの食食像をみないこと、Touton型巨細胞はわずかにあることから、自験例を皮下型 Juvenile xanthogranuloma と診断した。

その後の経過: 切除後約3年半経過するが再発していない。

考察: JXG は出生時あるいは生後数ヶ月以内に発症する黄色調の表面平滑な丘疹あるいは結節で、通常5~6歳頃までに自然消滅する。JXGは皮膚以外に眼、肺、心外膜、口腔内、精巣などにも生じ、軟部組織や他臓器での発症頻度は5%である<sup>1)</sup>。これらはdeep JXGとして報告されており、皮下型もこの中に含まれる。皮下型 JXGの報告は1991年Janneyら<sup>2)</sup>によるものを初めとして、自験例を含め5例のみであった(表1)。年齢は

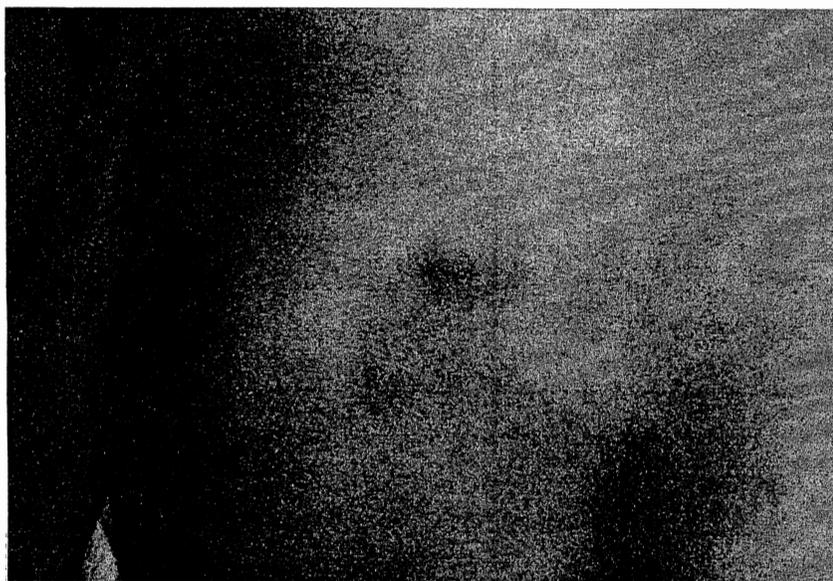


図 1 Subcutaneous nodule with light brownish colored surface on the left hip.

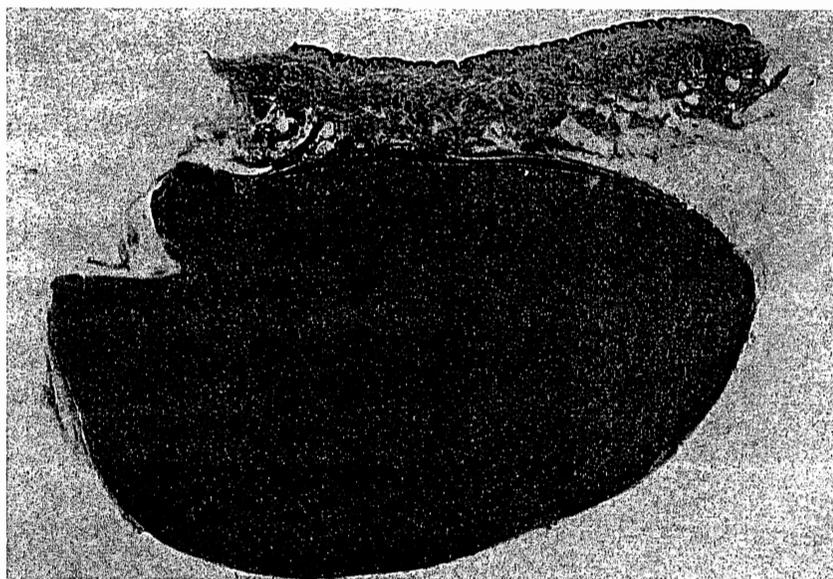


図 2 Well-circumscribed subcutaneous nodule.

生後1ヶ月から10歳までで、いずれも単発例であり、大きさは0.4~4.5cmであった。2例は出生時から存在していた。

通常のJXGの病理組織学的所見は時期によって以下のように特徴が異なる。1) 初期：脂質を貪食していない組織球の密な浸潤および少数のリンパ球や好酸球の浸潤。2) 成熟期：泡沫細胞、異物巨細胞、Touton型巨細胞が多数の組織球、リンパ球、好酸球とともに肉芽腫様病変を形成。3) 消退期：線維芽細胞が増殖し線維化する。これに対して皮下型JXGの病理組織学的特徴は境界が明瞭でTouton型巨細胞はほとんどみられないことが特徴とされているが、時期による病理組織学的所見の変化が明確にされたものはまだない。最近永井<sup>5)</sup>により報告された8歳女児の右下顎に生じた皮下型JXGでは、比較的多数のTouton型巨細胞を認め通常のJXGと同様の所見を呈していた。皮下型JXGが通常のJXGの亜型で反応性のものであれば、Touton型巨細胞の浸潤の程度の差は病変の生育段階に関係すると考えるのが自然である。現に生検後、残存部が自然消退した例<sup>2)</sup>があることは病理組織学的に経時変化があることを支持する。自験例は比較的初期の病理組織像を呈していたが、これは本例のように生後間もない子供では、母親が身の回りの世話のため皮膚をみたり触ったりするため、発症後まもなくその存在に気づいたと推定される。皮下型JXGにおける病理組織学的な経時変化が症例の蓄積により観察できることを期待する。

皮下型JXGは稀な疾患であるため一般的には知られておらず、我々も当初は診断に苦慮した。本症の存在を知っている診断は比較的容易と思われるため、今回自験例を含めてその特徴について報告した。

文献

1)Sonoda T, et al: Cancer 56:2280,1985  
 2)Janney CG et al:Am J Surg Pathol,15:150,1991  
 3)De Graaf JH et al:Hum Pathol,23:905,1992  
 4)Sanchez YE et al:Cutan Pathol,22:460,1995  
 5)永井弥生：皮膚臨床 45:171,2003  
 6)Chang MW:Semin Cutan Med Surg,18:195,1999  
 7)David EE et al: LEVER'S Histopathology of the skin ,9thEd, Lippincott Williams & Wilkins,Philadelphia,p686,2005

文献	年齢	性別	部位	大きさ (cm)	発症時期	境界	Touton型巨細胞
Janney <sup>2)</sup>	3M	男	頭部	1.2	生下時	明瞭	少数
	10Y	女	額部	2	不明	明瞭	少数
Graaf <sup>3)</sup>	4M	男	肩甲骨部	4.5	不明	明瞭	稀
Sanchez <sup>4)</sup>	1M	女	右耳後部	2×3	生下時	明瞭	なし
永井 <sup>5)</sup>	8Y	女	右下顎	0.6×0.4	1ヶ月前	明瞭	多数
自験例	4M	男	左腰部	1.5×1.0	1ヶ月前	明瞭	なし

表1 皮下型 Juvenile xanthogranuloma の報告例

Chang MW<sup>6)</sup>より一部引用

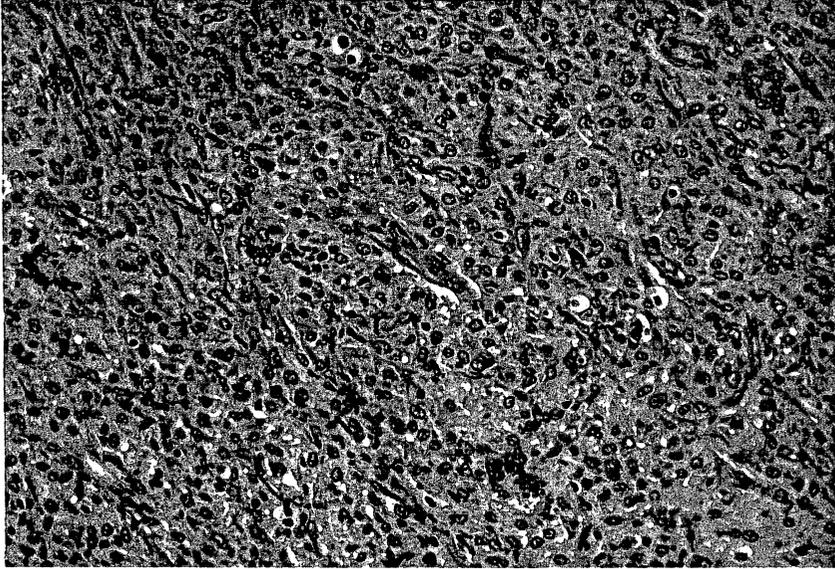


図 3 The nodule mainly consist of histiocytes, giant cells and eosinophils.

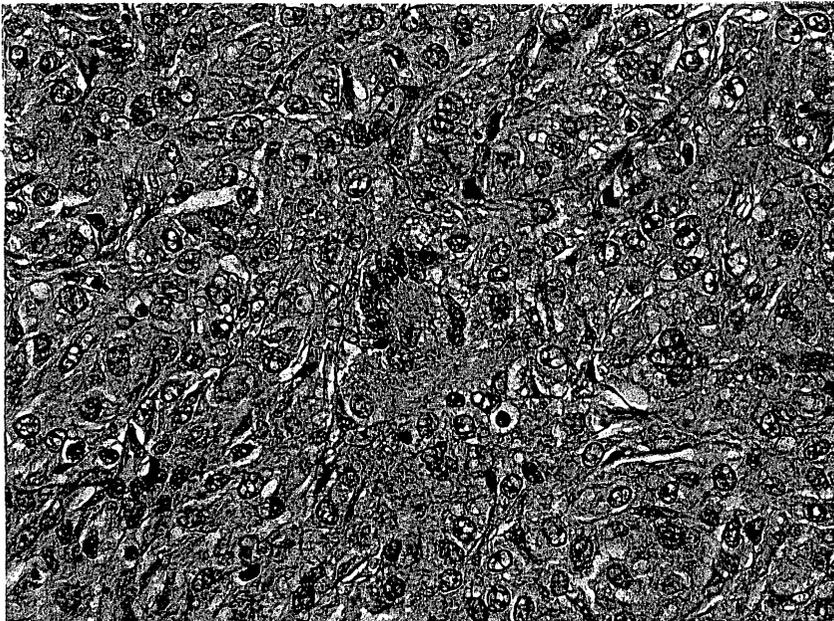


図 4 Touton type giant cell