

# AMCoR

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

皮膚病診療 (2010.01) 32巻1号:69～72.

【紫斑】臨床例  
肝転移をきたした頭部脈管肉腫

高橋一郎, 上原治朗, 伊藤康裕, 飯塚 一

## ◇紫斑＜臨床例＞——⑭

## 肝転移をきたした頭部脈管肉腫

高橋 一郎\* 上原 治朗\* 伊藤 康裕\* 飯塚 一\*

## Key words

頭部脈管肉腫, 肝転移, DIC

## 症例のポイント

- ・脈管肉腫は高齢者の頭部に好発する極めて予後の悪い疾患である。
- ・局所に対して電子線治療を行ったが、急速に進行し、肺転移によると思われる気胸、肝転移をきたし、死の転帰をとった症例を報告する。

症例 77歳, 女.

初診 2006年2月.

主訴 頭部, 前額部, 眼瞼周囲の紅斑, 紫斑.

既往歴 不整脈(ペースメーカー挿入), 高血圧, 変形性股関節症, 頭部顔面外傷の既往はない.

現病歴 2004年ごろから, とくに誘因なく頭部に紅斑, 紫斑が出現したが自覚症状はないまま放置していた. 一部は出現, 消褪を繰り返しながら, 皮疹は次第に前額部, 両眼瞼周囲に拡大した.

現症 頭頂部に軽度の浸潤を触れる紅斑を認め, それと連続して, 前額部, 両眼瞼周囲に, 淡紅色から暗赤色の紫斑, 出血斑を認める(図1). 一部消褪傾向のある紫斑の辺縁は黄褐色調である. 頸部表在リンパ節は触知しない.

## 臨床検査成績

末梢血, 生化学的検査で異常は認めない.

## 鑑別診断

紫斑, 出血斑をきたす疾患が鑑別診断としてあげられる.

アミロイドーシス: とくに眼瞼周囲に, 出血斑, 紫斑(pinch pupura)がみられる. そのほか, 体幹の斑状色素沈着, 結節, 巨大舌など多彩な皮疹を伴う.

外傷性紫斑: 外傷に伴って紫斑, 血腫を形成する. 抗凝固剤, 抗血小板製剤などを服用している場合, 軽微な外傷で紫斑, 出血斑がみられることがある.

サルコイドーシス: 多彩な発疹をきたすが, 顔面に浸潤を触れる紅斑性局面がみられることがある. 通常, 紫斑, 出血斑を呈することはない.

脂漏性皮膚炎: 顔面頭部に鱗屑を伴う紅斑を認める. 通常, 紫斑, 出血斑を呈することはない.

## 病理組織学的所見

頭頂部の浸潤を触れる紅斑からの生検では, 真皮上層から深層にかけて細胞浸潤を認める. 真皮の膠原線維間に異型性の強い腫瘍細胞が増生し(図2, 3), 免疫染色ではこれらの細胞はCD31陽性, CD34陰性, 第8因子関連抗原陰性, D2-40陽性であった. 紫斑部からの生検では真皮上層から下層にかけて, 不規則な形をした多数の管腔構造を認めた(図4). これらはCD31陽性, CD34陰性, 第8因子関連抗原陰性, D2-40陽性であった.

\*Takahashi, Ichiro/Uehara, Jiro/Ito, Yasuhiro (講師)/Iizuka, Hajime (教授)  
旭川医科大学皮膚科学講座(〒078-8510 旭川市緑が丘東2条1-1-1)

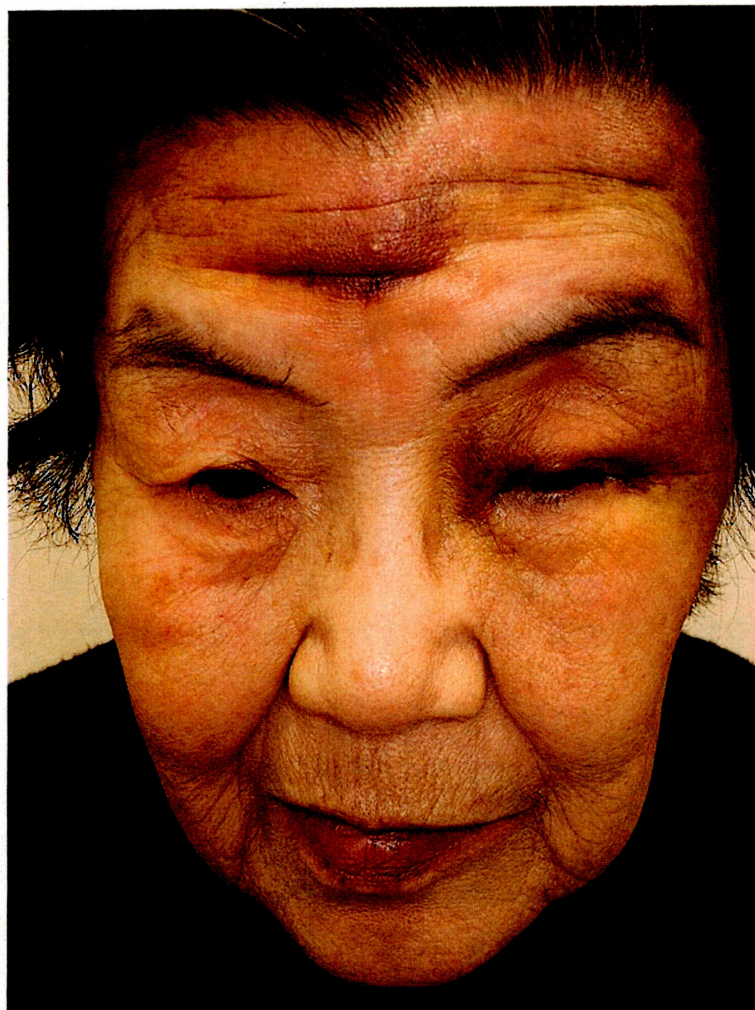


図1 頭部, 前額部, 両眼瞼周囲の紅斑, 紫斑, 出血斑

### 診断確定

高齢者の被髪頭部, 顔面にみられた紅斑, 紫斑と病理組織学的に異型性の強い腫瘍細胞浸潤, 血管, リンパ管へ分化する管腔構造の著明な増生などから脈管肉腫と診断した。

### 治療と経過

2006年3月下旬, 当科に入院した。CT, Gaシンチグラフィによる全身検索では転移を認めなかった。電子線照射と全身化学療法の併用療法を検討した。ドセタキセル投与を検討したが, 患者の同意が得られなかったため, 電子線照射単独で治療を行った。頭頂部, 前額部, 眼球を保護して眼瞼周囲に6MeV電子線, 総量70Gy照射した。紅斑, 紫斑がほぼ消失したため7月下旬退院となった。

照射終了約2カ月後から, 照射野辺縁である両

眼瞼, 頭頂部に新たな紫斑, 紅斑が出現した。再度化学療法を勧めたが同意は得られず, 漢方薬, 外用薬で治療を行った。頭頂部の紅斑は急速に腫瘤を形成し増大した。12月中旬, 呼吸困難で救急外来に搬送された。胸部X線にて気胸を認め(図5), 当院内科に入院となった。気胸は胸腔ドレナージで保存的に治癒した。腹部CTで肝臓に多発する囊腫様の病変を認めた(図6)。脈管肉腫の肺転移, 肝転移と考え, 患者の希望を重視した緩和治療目的で皮膚科に転科となった。顔面の浮腫, 紅斑は次第に増強し, 頭部の腫瘤は表面に潰瘍を伴いさらに増大した。肝転移巣も徐々に増悪し, 2007年6月, DICをきたし患者は永眠された。

### 考 按

脈管肉腫は高齢者の頭部に好発し, 高率に肺に転移する極めて予後の悪い疾患である。通常, 赤紫色の紅斑, 紫斑, 出血斑で始まり, 次第に結節, 腫瘤を形成し潰瘍化をきたす。発症誘因に外傷などの外的刺激があることが多い。紫斑は, 不規則に増生する脈管病変の管腔壁の破綻による赤血球の真皮内への血管外漏出で

ある。

脈管肉腫の病理組織学的所見としては, 異型性の強い腫瘍細胞が真皮膠原線維間に塊状に, あるいは不規則な管腔構造を形成するように増生する。免疫染色では腫瘍細胞は血管内皮マーカーであるCD31, CD34, 第8因子関連抗原などが陽性である。CD31がもっとも感度が高い。またリンパ管内皮マーカーであるD2-40も陽性となることが多い<sup>1)</sup>。

病期分類としては, 軟部肉腫のAJCC (American Joint Committee on Cancer) 分類, 増澤の提唱する病期分類<sup>2)</sup> などがある。増澤は頭部脈管肉腫病期別の治療指針についても示しており, 原発巣のみをstage I, 所属リンパ節転移を伴うものをstage II, 遠隔転移を伴うものをstage IIIとし, stage IをIa(小病変のみ), Ib(多発または拡大病変), Ic(顔面への拡大) と分けている。自験例では



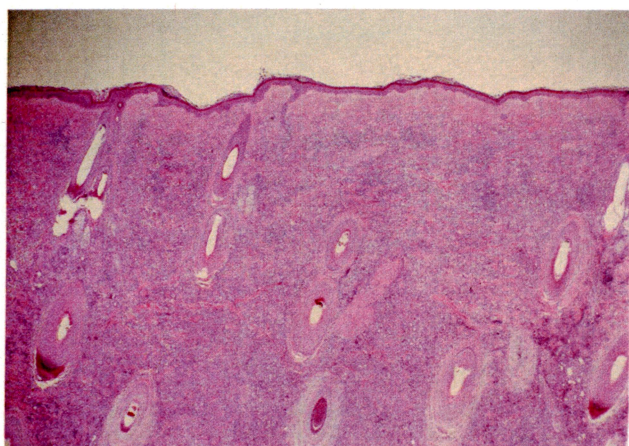


図2 結節部の病理組織学的所見. 真皮に腫瘍細胞が塊状に増生する(H-E染色, ×40).

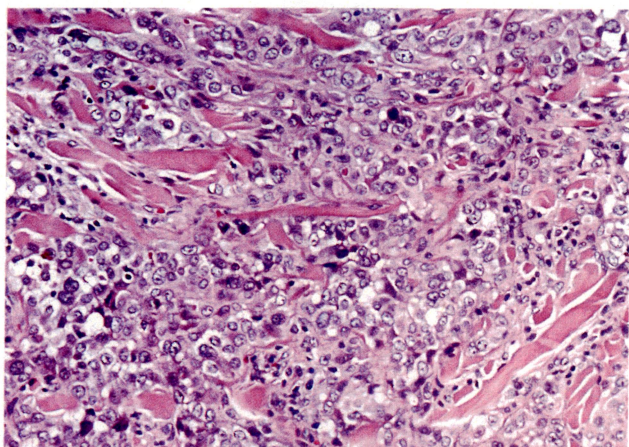


図3 真皮内にみられる異型性の強い腫瘍細胞(H-E染色, ×200).

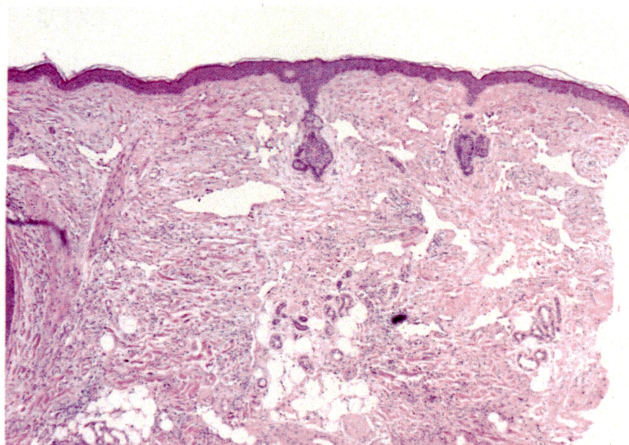


図4 紫斑部の病理組織学的所見. 不規則に増生する管腔構造(H-E染色, ×40).

stage Icとなり, 電子線照射と全身化学療法の併用が推奨されている<sup>2)</sup>.

転移は頸部リンパ節, 肺・胸膜, 肝, 骨, 脾などにみられ, とくに肺転移は頻度が高く, 多くは予

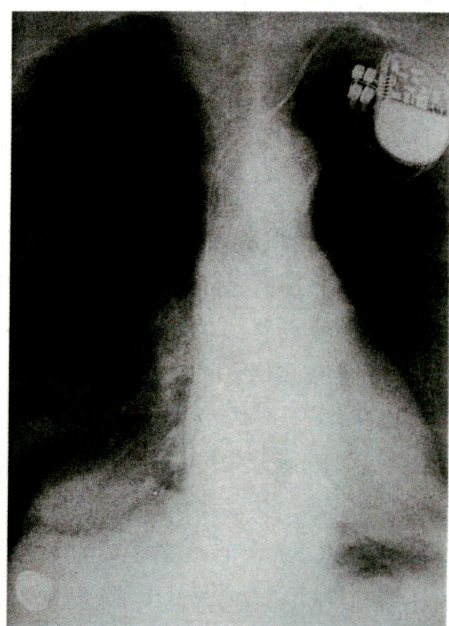


図5 呼吸困難で搬送された際の胸部X線所見. 右肺は虚脱している



図6 腹部CT所見. 肝臓に多発する囊腫様の転移巣

後を決定する. 自験例では, 気胸で救急搬送された際の胸腔ドレーンからの排出液の細胞診では腫瘍細胞は認めなかった. 気胸は保存的に治癒し, 以後, 再発はみられなかったが, 肺, 胸膜への転移による気胸を強く疑った. 肝転移巣は囊腫様であり肝囊胞との鑑別が必要であったが病理組織学的には確認していない. 肝転移がみられたこれまでの報告でも, 多発する囊腫様の転移巣であり, 自験例と同様にDICをきたし死の転帰をとっている<sup>3)</sup>. 囊腫内への出血による血小板, 凝固因子の消費がDICをきたした1つの要因と考えられる.

治療に関しては, 外科的切除, IL-2を用いた免疫療法, 放射線治療, 全身化学療法などによる集学的治療が行われるが, 治療ガイドラインの策定

には至っていない。外科的切除に関しては、かつては可能なかぎり拡大切除することが望ましいとされていたが、近年、放射線治療、化学療法の併用を前提に縮小手術をする傾向にある。放射線治療に関しては、原発巣では主に電子線治療、転移巣に対してはX線を用いて治療する。頭部では6～9 MeVで、1回1.8～2.0Gy、総量60～70 Gy以上の照射が推奨されているが<sup>2)</sup>、照射範囲、照射量に関しては標準化されていない。顔面への照射は放射線皮膚炎などの皮膚合併症、眼合併症などが必発するため十分量照射できない症例もある。化学療法としてシクロホスファミド(CPA)+ビンクリスチン(VCR)+ドキシソルビシン(ADM)+ダカルバシン(DTIC)(CYVADIC)、メスナ+ADM+イホスファミド+DTIC(MAID)など多剤化学療法の報告があるが<sup>4,5)</sup>、患者は高齢であることが多く、骨髄抑制、消化器症状などの副作用のため、これらを選択できないことも多い。近年はタキサン系抗腫瘍薬が頻用されており、monthly投与方法とweekly投与方法があるが、副作用を軽減する目的でweekly投与方法が選択されることが多い。増澤らはweekly投与方法としてドセタキセル20～30mg/m<sup>2</sup>を「週1回静脈投与、3週連続、1週休薬」を1クールとし、少なくとも6カ月以上継続することを推奨している<sup>2)</sup>。タキサン系抗腫瘍薬は放射線治療と

併用することで治療効果を高めるとされ、同時併用が推奨されているが、実際にどの期間で併用するのかについては確定していない。

自験例では患者の同意が得られず電子線による単独治療となった。一時的に病勢をコントロールしえたが、急速に再発し、他臓器転移をきたして死の転帰をとった。脈管肉腫はタキサン系抗腫瘍薬の使用により、長期予後が改善するとの報告がなされ、症例によっては、ある程度、病勢を抑えることが可能となってきたが、いまだ治療手段は限られている。また化学療法不応例、タキサン系薬剤使用後の再燃例に対する治療に関しては一定の基準は得られていない。

脈管肉腫は極めて悪性度の高い、致死的な疾患であり、病変の拡大進行に伴い、患者自身に悲惨な病状がわかるため、外出はおろか部屋から出ることすらむずかしくなり、患者の孤立感は強い。予後改善のためにも早期に診断を行い、適切な治療計画を立てる必要がある。

#### <文 献>

- 1) Kahn, H.J. et al. : Mod Pathol 15 : 434, 2002
- 2) 増澤幹男 : 日皮会誌 113 : 1523, 2003
- 3) 橋本 隆ほか : 臨皮 59 : 1322, 2005
- 4) Yap, B.S. et al. : Cancer Treat Rep 64 : 93, 1980
- 5) Elias, A. et al. : J Clin Oncol 7 : 1208, 1989