

症例報告

再発を繰り返し、胸壁再建を要した隆起性皮膚線維肉腫の一例

浜松赤十字病院 外科

小林尚史, 清野徳彦, 奥田康一, 西脇 眞, 龍村俊樹, 大住幸司, 橋口尚子, 安形俊久, 安藤幸史

要 旨

隆起性皮膚線維肉腫は前胸壁を好発部位とし、再発を繰り返す中間悪性度腫瘍である。今回われわれは、隆起性皮膚線維肉腫の一例を経験したので報告する。症例は70才女性。23才時皮膚に隆起性の腫瘤を認め切除術施行。50才時局所再発し、腫瘍切除および植皮術を施行された。この際隆起性皮膚線維肉腫と診断された。その後局所再発を繰り返し、合計5回切除術を施行された。68才頃より再度胸壁腫瘤出現し、2003年2月4日当科受診した。左前胸壁に4×4×2cmおよび2×2×1cmの弾性軟な腫瘤を認めた。腫瘤は胸壁と固定していた。2月19日腫瘍縁から3cmのマーヅンを取り、腫瘍直下の大胸筋を一部含めて筋膜の直上で切除した。再建は上腹壁動静脈を茎とする腹直筋皮弁にて行った。腫瘍外上方で乳腺への浸潤が疑われたが、迅速病理診断にて腫瘍は認めなかった。病理診断では隆起性皮膚線維肉腫であり、断端陰性であった。術後経過は良好であり、術後10ヵ月の現在まで再発徴候を認めていない。

Key words

隆起性皮膚線維肉腫, 胸壁再建

I. 緒 言

隆起性皮膚線維肉腫は完全切除を施行しないと再発を繰り返す、中間悪性度の腫瘍である¹⁾。

今回われわれは再発、手術を繰り返し、胸壁再建を要した隆起性皮膚線維肉腫の一例を経験したので、文献的考察を加え報告する。

II. 症 例

症例：70才、女性。

主訴：前胸壁腫瘤

既往歴：小学生時転倒し、木の切り株に前胸部を打撲。69才時より高血圧症にて内服加療中。

現病歴：23才時、前胸部皮膚に隆起性の腫瘤を認め、切除術施行された。50才時局所再発に対して腫瘍切除術および植皮術施行。この際隆起性皮膚線維肉腫と診断されていた。その後局所再発を繰り返し、その都度切除術合計5回施行されていた。68才時より、再度胸部腫瘤出現し、2003年2月4日当科受診となった。

来院時現症：左前胸壁に4×4×2cmおよび2×2×1cmの赤色調の腫瘤を認めた。腫瘤は弾性軟、胸壁との固定を認めた(図1a, b)。

血液検査所見：アルカリホスファターゼ297IU/Lとわずかに高値認めるものの他の末梢血、一般生化学的検査に異常所見なし。

胸部MRI検査：左前胸壁に6cm×3cm大の境界明瞭、辺縁整な腫瘤を認めた。内部は比較的均一でT1にて低信号、T2にて高信号で、よく造影されていた。胸壁との間に境界脂肪を認めた(図2a, b, c, d)。

手術：以上より再発を繰り返す隆起性皮膚線維肉腫と診断し、2003年2月19日手術を施行した。腫瘍から3cmマーヅンをとり、以前の植皮部を含めた切除線をデザインした(図3a)。腫瘍直下は大胸筋も含めて切除した。その他の部位は大胸筋膜上にて切除した。腫瘍外上方、乳頭上方に腫瘤を認めたが、迅速診断にて悪性所見は認めなかった。再建は上腹壁動静脈を茎とする有茎腹直筋皮弁にて行った(図3b)。皮弁の血流良好であったため、下腹壁動静脈の吻合は行わなかった。術後皮弁の生着は良好であった。

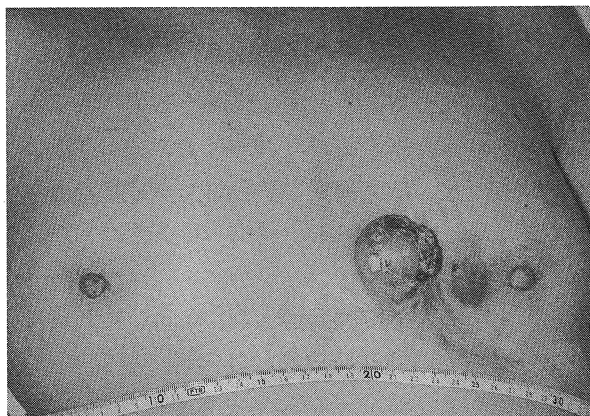


図1a

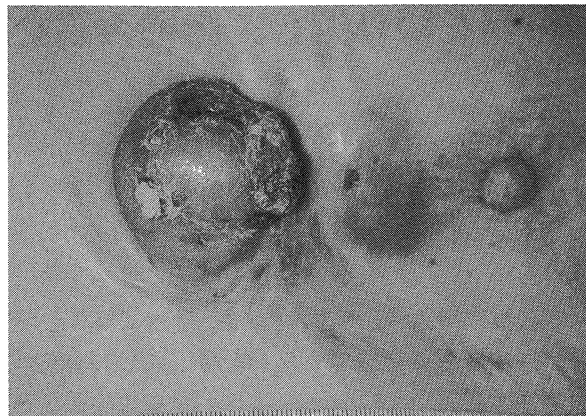


図1b

図1a, b 左前胸壁腫瘍。前回植皮部の辺縁に突出する弾性軟の腫瘍。

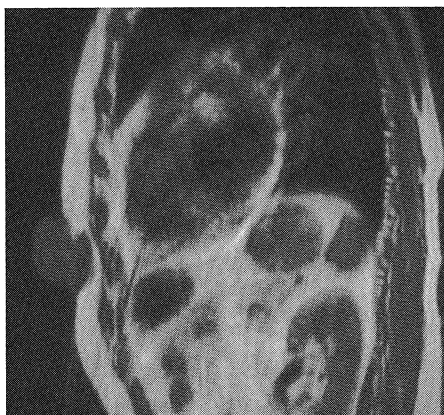


図2a MRI画像：T1強調



図2b MRI画像：T2強調

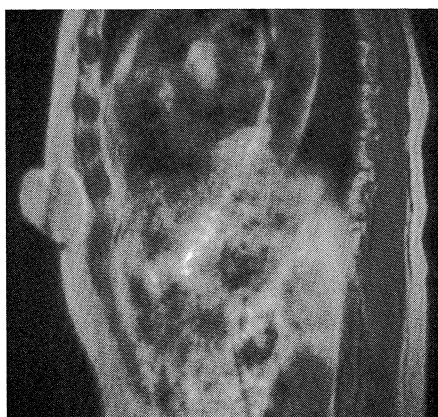


図2c MRI画像：造影，T1強調



図2d MRI画像：造影，T2強調
腫瘍の境界は明瞭，辺縁は整。

病理組織所見：腫瘍の表皮下に紡錘形の細胞が充実に増殖していた。これらの細胞は互いに交錯し、花むしろ模様ないし車軸様配列を呈していた。核分裂像は散見されるが、細胞の多形性は無く、

細胞異型は軽度。これらの腫瘍細胞はCD34免疫染色にて陽性を示した(図4a, b, c)。術後経過：術後経過は良好で、術後10ヵ月の現在再発徴候を認めていない。

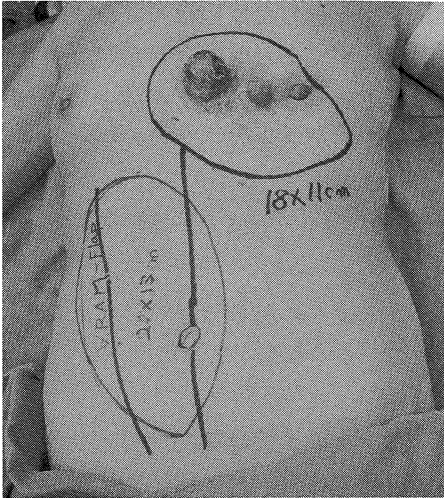


図 3 a

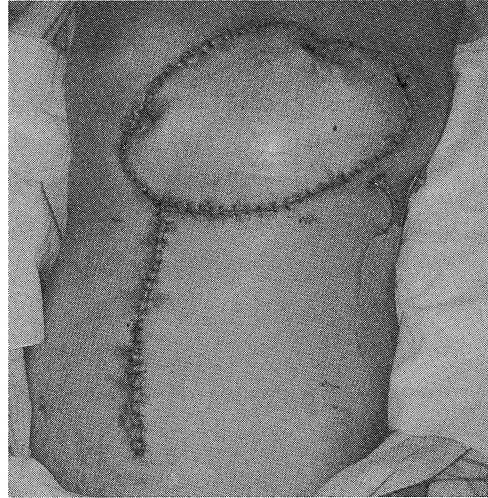


図 3 b

手術. 腫瘍縁から 3 cm のマージンをとり切除. 有茎腹直筋皮弁にて再建した.

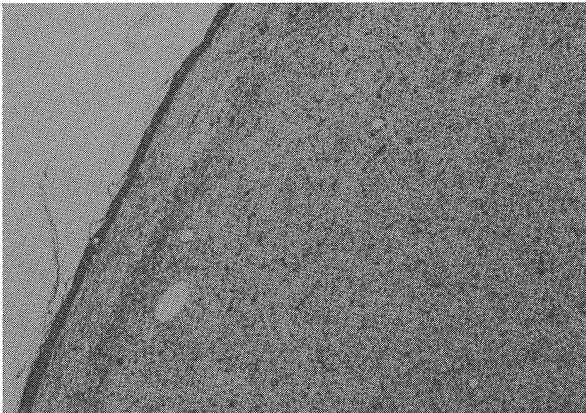


図 4 a

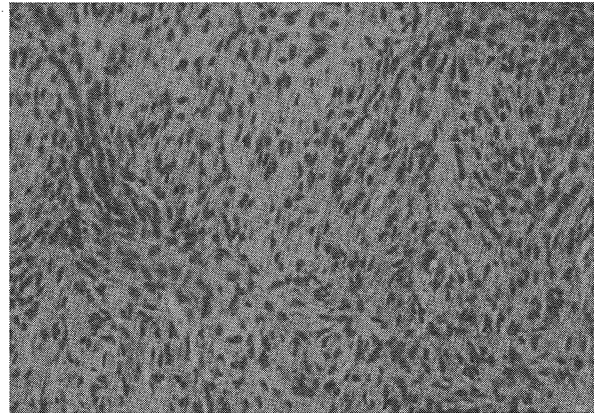


図 4 b

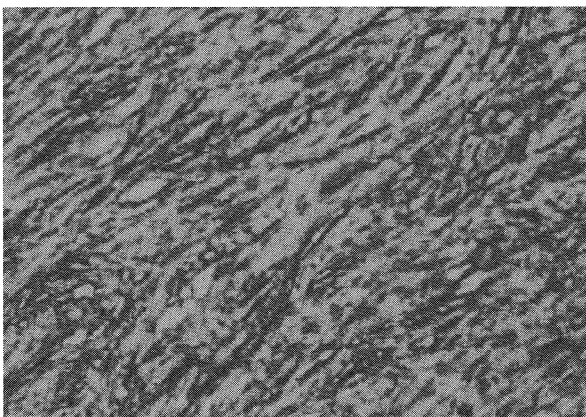


図 4 c

図 4 病理所見.

- 4 a H/E 染色. 表皮下に腫瘍細胞が増殖している.
- 4 b 花むしろ様配列を示す.
- 4 c CD34免疫染色にて陽性を示す.

Ⅲ. 考 察

隆起性皮膚線維肉腫 (dermatofibrosarcoma protuberans, 以下 DFSP と略す.) は高頻度に再発を繰り返すが遠隔転移はまれな, 中間悪性に分類される腫瘍である. 好発部位は体幹, 四肢の中枢側が主であるが, 顔面, 頭頸部など全身のあらゆる場所に発生する. 男女比は1.2~1.8:1と, わずかに男性に多いとする報告が多い. 好発年齢は比較的若く, 10~39才で59%, ピークは20才台である²⁾.

組織学的には均一な紡錘形細胞の増殖が見られ, これらの細胞は特徴的な車軸様, もしくは花むし

ろ様配列を示す。核分裂像、細胞の多形性はあってもわずかである。また、肉眼的には限局して見えても、びまん性、浸潤性に発育し、皮下脂肪織、皮膚付属器への浸潤像を呈する。免疫組織学的にはCD34抗原がDFSPの腫瘍特異的に染色される。局所再発が高率に見られるが、びまん性に浸潤する腫瘍の性質のため、再発率は切除の際の腫瘍辺縁からのマージンにより大きく左右される。2cm以下の切除範囲で40%、3cm以上で20%の再発率との報告もあり、切除範囲が大きければ大きいほど再発率は低くなる^{1) 3)}。また、再発を繰り返すDFSPの中には、病理組織学的に線維肉腫に似た形態を伴う例がある。これらの腫瘍細胞は通常のDFSPと比べて細胞密度が高く、核分裂像の増加を示す。細胞の配列はいわゆるherringbone patternを示す。CD34免疫学的染色にて陰性である。これらの特徴を持つ腫瘍(fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans, 以下FS-DFSPと略す。)は典型的なDFSPと比べて明らかに再発率が高く(42~89%)、遠隔転移をきたす症例も多い。遠隔転移は肺が多く、11~33%との報告がある^{4) 5) 6)}。典型的なDFSPと診断されていても、再発を繰り返すたびにFS-DFSP様の組織に変化していくものもあり、注意が必要である⁷⁾。

DFSPにおいては、細胞遺伝学的には17番と22番染色体の転座、あるいはこれら由来の余剰環状染色体が存在することがわかっている^{8) 9)}。この結果、PDGF(platelet-derived growth factor) Bが過剰に発現する。PDGFBはPDGFレセプターを発現している細胞において、細胞の形質転換を促し、増殖能を高めることが確認されている¹⁰⁾。このことがDFSPの発生に関与していると考えられている。また、PDGFは妊娠中に活性があがる成長因子の一つでもあり、妊娠、出産を契機としてDFSPが発生、再発したとの報告もある¹¹⁾。

FS-DFSPにおいてもこの遺伝子異常は残存すると報告されている¹²⁾。

本症例は約50年の経過を通じて5回の再発を繰り返していたことから、FS-DFSPの発生が危惧された。しかし病理所見において、典型的な花むしろ様の像を呈し、CD34は陽性であった。また、遠隔転移は認めなかった。このことから今回の一

例が再発を繰り返した原因は、これまでの手術の切除範囲が過小であったことが示唆された。

今回健常皮膚を3cm含めて筋膜上にて切除し、術後10ヵ月現在再発を認めていない。

IV. 結 語

再発を繰り返し、胸壁再建を要した隆起性皮膚線維肉腫の一例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告した。

なお、本論文の要旨は第65回日本臨床外科学会総会(平成15年11月14日、福岡)において発表した。

文 献

- 1) Enzinger FM, Weiss SW. Fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy. In : Soft tissue tumors. 3rd ed. St. Louis : Mosby ; 1995. p.325-349.
- 2) 大原国章. 隆起性皮膚線維肉腫. 末舛恵一ほか編集. 図説臨床「癌」シリーズ No.20. 皮膚の癌. 東京 : メジカルビュー社 ; 1988. p.186-191.
- 3) Roses DF, Valensi Q, LaTrenta G, et al. Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. Surg Gynecol Obstet 1986 ; 162 : 449-452.
- 4) Ding J, Hashimoto H, Enjoji M. Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous area : a clinicopathologic study of nine cases and a comparison with allied tumors. Cancer 1989 ; 64 : 721-729.
- 5) Menzel T, Beham A, Katenkamp D, et al. Fibrosarcomatous (High-Grade) Dermatofibrosarcoma protuberans. Am J Surg Pathol 1998 ; 22 : 576-587.
- 6) Pizarro GB, Fanburg JC, Miettinen M. Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) with fibrosarcomatous transformation reexplored. Mod Pathol 1997 ; 10 : 55A.
- 7) Lever WF, Schaunburg-Lever G. Tumors of fibroustissue. In : Histo pathology of the skin.

- 7th ed. Philadelphia : Lippincott ; 1990 .
p.660-683.
- 8) Naeem R, Jux ML, Huang SF, et al. Ring chromosomes in dermatofibrosarcoma protuberans are composed of interspersed sequences from chromosomes 17 and 22. *Am J Pathol* 1995 ; 147 : 1533-1538.
- 9) 園部 宏. 線維性腫瘍における染色体異常および遺伝子異常. *病理と臨床* 2000 ; 18 : 129-138.
- 10) Fry DG, Milam LD, Maher VM, et al. Transformation of diploid human fibroblasts by DNA transfection with the v-sis oncogene . *J Cell Physiol* 1986 ; 128 : 313-321.
- 11) 中井浩三, 吉田智子, 森上徹也ほか. 出産後に再発した隆起性皮膚線維肉腫の一例. *皮膚科の臨床* 2002 ; 44 : 343-345.
- 12) Wang J, Morimitsu Y, Okamoto S, et al. COL1A1-PDGFB fusion transcripts in fibrosarcomatous area of six dermatofibrosarcoma protuberans. *J Mol Diag* 2000 ; 2 : 17-52.