

巨大な aneurysmal fibrous histiocytoma の1例

笹岡 俊輔, 内田 隆文, 牧野 英一, 松浦 浩徳, 藤本 亘

aneurysmal fibrous histiocytoma (AFH) は、大きな血液に満ちた空隙を有しその周囲に内皮細胞を欠く皮膚線維腫の特殊型である。今回我々は4ヵ月で急速に増大し、右大腿の伸側に無症候性の皮膚腫瘍を呈した32歳の男性の症例を報告する。臨床像は暗紅色の球状の腫瘍で表面平滑、わずかに角化を認める8×8 cm大のものであった。カラードップラーエコーでは大きな hypoechoic な嚢腫に血流を認めた。病理組織学的所見では血液に満ちた内皮細胞を欠く大きな嚢腫と一部に泡沫細胞を認める紡錘形の組織球の増生と多くの拡張した血管の増生を認めた。免疫組織学所見では腫瘍細胞はCD34が陰性、第XIII a 因子陽性、vimentin 陽性であった。AFHの組織学的特徴と他の悪性腫瘍との鑑別診断について考察した。

(平成19年4月10日)

A Case of 'Giant' Aneurysmal Fibrous Histiocytoma

Shunsuke SASAOKA, Takafumi UCHIDA, Eiichi MAKINO,
Hironori MATSUURA and Wataru FUJIMOTO

Aneurysmal fibrous histiocytoma (AFH) is an unusual variant of fibrous histiocytoma with large blood-filled cystic spaces that are devoid of endothelial lining. We report the case of a 32-year-old man who presented with an asymptomatic cutaneous tumor on the extensor surface of the right thigh that had grown rapidly in size over a four-month period. Examination revealed a dusky red, round tumor with a smooth, slightly keratotic surface, measuring 8 × 8 cm. Color Doppler examination revealed blood flows in and out of a large hypoechoic cavity. Histopathological examination disclosed a large blood-filled cystic space without endothelial lining and spindle/histiocytic cell lesions containing foamy macrophages with large numbers of dilated blood vessels. On immunohistochemistry, the tumor cells were negative for CD34 and positive for factor XIII a and vimentin. The histological features of AFH and the importance of its differential diagnosis from other malignant lesions are discussed. (Accepted on April 10, 2007) *Kawasaki Medical Journal* 33 (4): 307-311, 2007

Key Words ① aneurysmal fibrous histiocytoma ② CD34
③ factor XIII a ④ giant dermatofibroma

はじめに

1981年に Santa Cruz らは195例の皮膚線維腫 (DF) を検討し17例に大型で、血液に富むスペースを有するものを DF の特殊型として、組織内に血液に満ちた大きな空隙を有しその周囲に内皮細胞を欠くことを特徴とする aneurismal (angiomatoid) fibrous histiocytoma (AFH) を提唱した¹⁾。AFH の臨床像は通常の DF よりやや大型で青、黒、暗赤色の囊胞であり、組織内に血液に満ちた大きな空隙を有しその周囲に内皮細胞を欠くことを特徴とする。四肢に好発し疼痛や急激な増大傾向を伴う特徴があるため、悪性腫瘍との鑑別を要し、また再発したとする報告もあるため、臨床経過、臨床像、病理組織、免疫組織化学的所見を加味した鑑別診断が必要である²⁾。今回われわれは急速に増大し巨大な臨床像を呈した1例を経験したので報告する。

症 例

患者 32歳、男性

初診 2004年10月2日

家族歴・既往歴 特記事項なし

現病歴 20歳頃、右大腿伸側に金属片が刺さり受傷、その1年後から同部位に腫瘤が出現、徐々に増大するも自覚症状を欠くため放置していた。受傷から12年後の初診の4ヶ月前から急速

に増大したため近医皮膚科を受診、精査目的で当院を紹介された。

現症 右大腿伸側に8 cm × 8 cm、円形で一部に鱗屑を伴い表面平滑で弾性硬の暗褐色、ドーム状に隆起する腫瘤を認める (Fig. 1)。同部に拍動は認めず、自発痛、圧痛も伴わない。

臨床検査所見 一般血液検査、尿所見に異常なし。

皮膚超音波所見 病変は6 × 4.5 cm 大の囊腫を有する腫瘤で皮下に存在し、内部は隔壁を認めず比較的均一な low echo である。側方陰影及び後方 echo の増強を認める。ドップラーエコーにおいて囊腫壁に比較的豊富な血流を認める (Fig. 2)。

免疫組織化学所見 腫瘍細胞は vimentin, 第 X

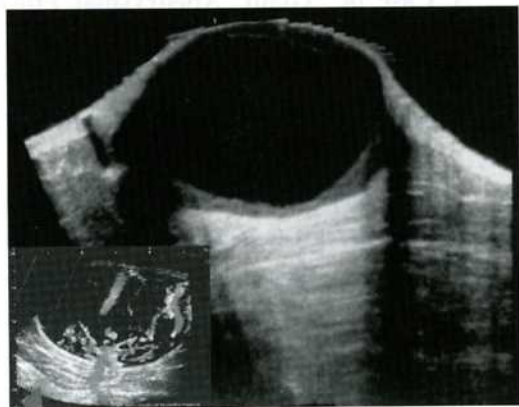


Fig. 2. 皮膚超音波像：内部は隔壁を認めず比較的均一な Flow echo である。側方陰影及び後方 echo の増強を認める

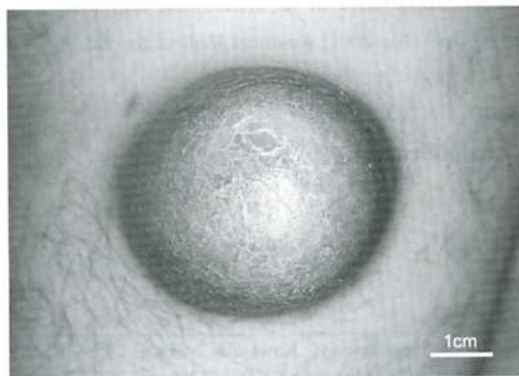


Fig. 1. 初診時臨床像

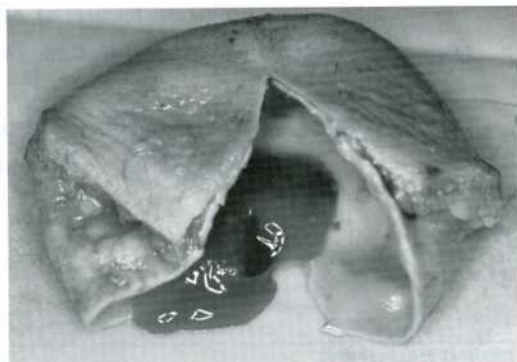


Fig. 3. 摘出標本：囊腫内に血餅を伴う血液が充満している



Fig. 4. 表皮は軽度肥厚し、真皮浅層から深層に位置する腫瘍巣と、赤血球を含む大小の管腔を認める。(HE 染色, ×80倍)

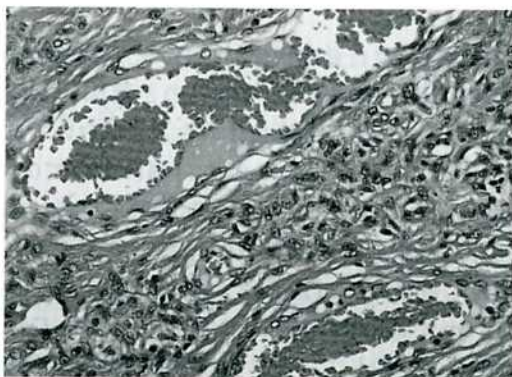


Fig. 5. 内部に赤血球塊を認める管腔は内皮細胞を欠く。(HE 染色, ×400倍)



Fig. 6. 腫瘍細胞は線維芽細胞様細胞であり、一部に泡沫細胞を認める。(HE 染色, ×400倍)

Ⅲa が陽性、 α -smooth muscle actin (SMA) は一部の細胞で陽性であり、CD34, S-100, desmin, EMA はいずれも陰性であった。

治療 血管腫、DFを疑い皮膚生検術を施行、DFと病理診断されたため入院後、全身麻酔下に腫瘤を切除した。

摘出標本は囊腫内に血餅を伴う血液で充満されており囊腫内は平滑であった (Fig. 3)。

病理組織学的所見 表皮は軽度肥厚し、真皮浅層から深層にかけて腫瘍塊が存在し内部に赤血球を含む大小の管腔を多数認める (Fig. 4)。また大小の管腔は内皮細胞を欠いていた (Fig. 5)。腫瘍細胞は線維芽細胞様であり核の大小不同を伴っていた。一部には泡沫細胞も認められた (Fig. 6)。

考 察

AFHは病理組織学的には腫瘍内に血液に満たされた空隙を有し、空隙の境界には内皮細胞は認められず、空隙の周囲にはヘモジデリンの沈着、線維芽細胞、泡沫細胞が認められることもあり、腫瘍の充実部は通常のDFと同様の組織像を呈するとされている。これらの特徴を有する症例はCalonjeら³⁾が40例を報告し、本邦においても勝俣ら⁴⁾が190例のDFを検討し5例(2.6%)のAFHを報告している。また大嶋ら⁵⁾はDF101例中13例(12.9%)に、堀木ら⁶⁾は72例中7例(9.9%)にAFHと考えられる病変があったと述べており、実際にはAFHは稀ではなく多数の症例が存在すると思われる。

る。

自験例では自覚症状を欠いていた点は異なるもののほぼ Santa Cruz らのものと臨床的特徴は一致していた。腫瘍自体の大きさにおいては Santa Cruz ら¹⁾が AFH 17 例中 14 例において 0.6 cm ~ 4 cm (平均 1.4 cm) と記載している。本邦では有沢ら⁷⁾が AFH 12 例において大きさを測定し直径 0.2 cm から最大径 6 cm までで平均 1.5 cm であったと報告しており、Santa Cruz の報告と一致している。これまでの報告では馬場ら⁸⁾が報告した 10 cm × 13 cm のものが最大であるが、自験例はそれに次ぐ大きさで Kawakami らが 'giant' AFH として報告したものよりやや大きなものであった⁹⁾。AFH はこのように時に急速に増大し巨大な臨床像を呈するため、悪性腫瘍との鑑別が必要となる。自験例においても術前の皮膚生検にて一部に核の大小不同を認め隆起性皮膚線維肉腫 (DFSP) との鑑別を要した。AFH は免疫組織化学的検査において CD34 陰性、第 XIII a 因子陽性であり、このことは CD34 陽性、第 XIII a 因子陰性である DFSP との鑑別においては有用である¹⁰⁾ (Table 1)。本症例においてもこの所見に合致しており確定診断の手助けとなった。Kawakami らは AFH の腫瘍細胞が CD68 を強発現していることより、本腫瘍がヘモジデリンに対する著明な貪食能を有する可能性を指摘している⁹⁾。CD68 の染色が他疾患との鑑別に有用であるかについてはさらに検討が必要である。

本症の成因についてはいくつかの血管成分に富んだ DF に小さな外力が加わり、少量の血液の血管外漏出によりヘモジデリンが沈着するとともに、主に支持組織の少ない細胞領域に列隙が形成される。さらに列隙は血液に満ち、圧により拡大し、海綿状あるいは血管腫様空隙を形成すると推測されている。本症例において金属片による受傷が DF の発症の誘因となり、着衣などの刺激によって AFH が形成されたと思われる。また Santa Cruz ら¹⁾は 17 例の AFH と 15 例の hemosiderotic histiocytoma を比較検討し、hemosiderotic histiocytoma は AFH の初期像

Table 1. 免疫染色による鑑別

	CD34	FX IIIa	vimentin	desmin	S-100	SMA
自験例	-	+	+	-	-	-
DFSP	+	-	+	-	-	-
GDF	-	+	+	-	-	-

DFSP : dermatofibrosarcoma protuberans

GDF : giant dermatofibroma

FX IIIa : factor XIII a

S-100 : S-100 protein

SMA : α -smooth muscle actin

によく類似しており、hemosiderotic histiocytoma は AFH の初期病変である可能性も考えられている。巨大な臨床像を呈する DF の亜型には AFH のほかに Repuena ら¹¹⁾が報告した Giant dermatofibroma (GDF) がある。GDF の特徴は Numajiri ら¹²⁾によると (1) 直径 5 cm 以上、(2) 有茎性、(3) 良性の経過をとる、(4) 組織学的に典型的な DF に類似する、と定義している。(2) の形状についてはドーム状を呈するものの報告¹¹⁾もあり、充実性の腫瘍である GDF と嚢腫を形成する AFH とは形態は異なるが、良性の経過をとる点や免疫染色において CD34 陰性、vimentin 陽性という特徴は類似している。これらのことから発生機序として AFH は hemosiderotic histiocytoma として発症し、反復する外力により空隙を形成し増大する間に AFH の臨床像を呈してくるものであり、一方 GDF は腫瘍内に血管拡張、血管増生が散見されるが、空隙を形成できず増大するものと考えられる。したがって両者の発生には弾性線維を含めた周囲の支持組織の細胞間の接着性などの脆弱性が、空隙の形成に関与しているものと思われる。

結 語

AFH の 1 例を経験した。AFH は良性 DF の特殊型と捉えるべきものであるが、急激に大きくなるため術後も慎重に経過観察していくことが重要である。

本症例は日本皮膚科学会第235回岡山地方会で報告した。

参 考 文 献

- 1) Santa Cruz DJ, Kyriakos M : Aneurysmal ("angiomatoid") fibrous histiocytoma of the kin. *Cancer* 47(8) : 2053-2061, 1981
- 2) Sheehan KM, Leader MB, Sexton S, et al. : Recurrent aneurysmal fibrous histiocytoma. *J Clin Pathol* 57 : 312-313, 2004
- 3) Calongje E, Fletcher CD : Aneurysmal benign fibrous histiocytoma : clinicopathological analysis of 40 cases of a tumor frequently misdiagnosed as a vascular neoplasm. *Histopathology* 26 : 323-331, 1995
- 4) 勝俣道夫, 三瓶清恵 : Aneurysmal (Angiomatoid) fibrous histiocytoma of the skin. *皮膚病診療* 28(3) : 295-301, 1986
- 5) 大嶋照久, 玉田伸二, 中西純夫 : 皮膚線維腫 - 101 結節の臨床病理学的研究. *四国医誌* 39(1) : 63-67, 1983
- 6) 堀木 聡, 堀尾 武, 朝田康夫 : Aneurysm fibrous histiocytoma の一例と皮膚線維腫の統計的考察. *皮膚* 35 : 505-509, 1993
- 7) 有沢祥子, 玉田康彦, 新田悠紀子, 他 : Aneurysm fibrous histiocytoma. *Skin Cancer* 12(2) : 240-243, 1997
- 8) 馬場岳士, 篠崎昌人, 栄枝裕文, 他 : 巨大嚢腫形成にいたった aneurysm fibrous Histiocytoma の 1 例. *中部整災誌* 44(5) : 1211, 2001
- 9) Kawakami Y, Oyama N, Nishibu A, et al. : A case of 'giant aneurysmal benign fibrous histiocytoma. *Clinical and Experimental Dermatology* 31 : 456-457, 2006
- 10) 杉浦光洋, 新田悠紀子 : Giant Dermatofibroma の 1 例. *皮膚臨床* 46(2) : 307-310, 2004
- 11) Requena L, Farina M C, Fuente C, et al. : Giant dermatofibroma. *J Am Acad Dermatol* 30 : 714-718, 1994
- 12) Numajiri T, Kishimoto S, Shibagaki R, et al. : Giant combined dermatofibroma. *Br J Dermatol* 143 : 645-690, 2000