

Epithelioid angiosarcoma の 1 例

6023 北川 光、指導教員 飯岡 敦子(皮膚科)

症例 43 歳 男性

主訴 背部結節

既往歴 昭和 55 年～ 肝機能異常

平成 2 年 虫垂炎手術

平成 15 年～ 高血糖

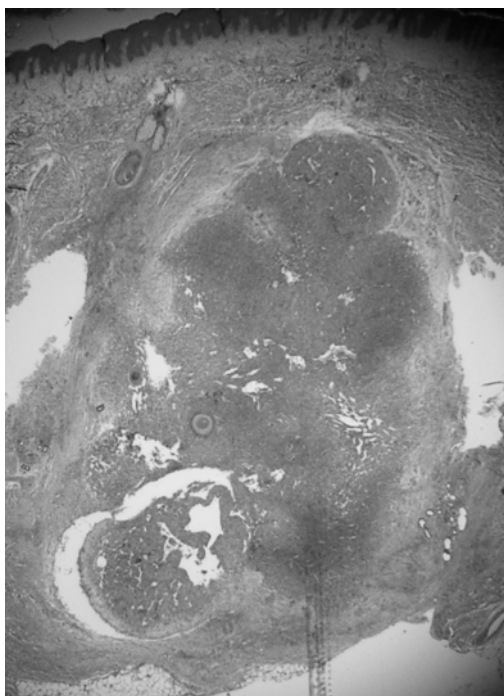
家族歴 父 高血圧

嗜好歴 飲酒:(-) 喫煙:15 本/日(23～30 歳まで)

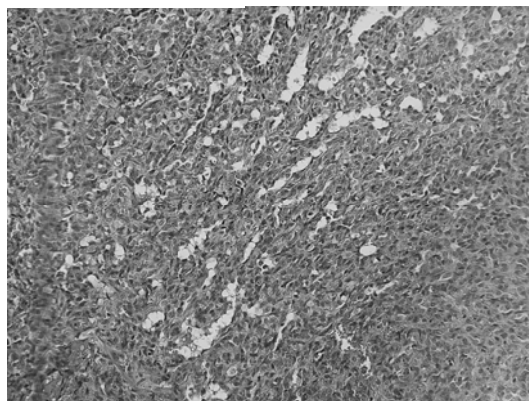
現病歴 平成 17 年 9 月頃に背部右側の小豆大結節に気付いた。次第に増大してきたため、同年 11 月 2 日に近医の皮膚科を受診したところ、11×12mm 大の黒褐色弾性硬の皮下結節で、皮膚繊維腫を疑われ、11 月 14 日に切除術を施行された。病理組織検査で capillary hemangioma と診断されたが、脈管系腫瘍であり malignancy も否定できないため、当院皮膚科を紹介された。当科で行われた病理組織検査の結果、epithelioid angiosarcoma と最終的に診断され、平成 18 年 1 月 30 日に拡大追加切除と術後のインターロイキン-2 療法施行目的に当科入院となった。

病理組織所見

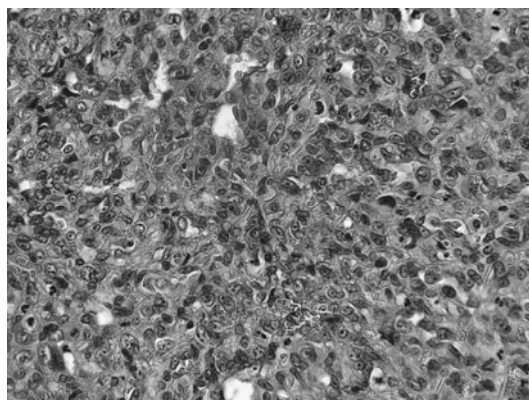
(図 1)



(図 2)



(図 3)



(図 1)

真皮中層から下層にかけて、比較的限局した腫瘍巣がみられる。腫瘍巣の一部が周囲の膠原線維間に浸潤している像もみられる。

(図 2) HE 染色 200 倍

好酸性の比較的豊富な胞体を有する上皮細胞様の細胞が、シート状に増殖している。細胞間には赤血球を容れる空隙が形成されている。

(図 3) HE 染色 400 倍

腫瘍細胞は大型の上皮細胞様細胞で、核異型があり、分裂像もみられる。また、好酸性の比較的豊富な胞体を有し、胞体内に管腔形成がみられ、しばしば赤血球を容れる像がみられる。免疫組織学的染色では、内皮細胞系マーカーの第Ⅷ因子関連抗原、CD34、CD31 が陽性であった。腫瘍細胞を取り囲むように α -SMA が陽性であった。ケラチン染色、EMA 染色は陰性であった。

入院後経過 平成18年1月31日、背部皮膚悪性腫瘍切除術および分層植皮術が施行された。生検後の scar 周囲から6cm 離して切除し、mesh skin graft にて創部を被覆した。2月13日から術後補助療法としてインターロイキン-2製剤であるイムネース注1日70万国内標準単位を週5日、計4週間点滴静注した。2月16日、Factor VIII 307%。3月3日 Factor VIII 291%。心不全や肺水腫など重篤な副作用がないことを確認して3月12日に退院した。

考察 epithelioid angiosarcoma は、皮膚に発生する angiosarcoma の亜種の中でも稀なものである。古典的な angiosarcoma と臨床的な病像を明確に区別することは難しいが、古典的な angiosarcoma が高齢者の頭部や顔面部に多く発生するのに対し、epithelioid angiosarcoma は今回の症例のように中高齢者の頭頸部以外の部位にも発生しうる。また古典的な angiosarcoma でしばしばみられるリンパ浮腫は、epithelioid angiosarcoma ではみられないこともある。epithelioid angiosarcoma の発生は、放射線暴露や異物に対する反応がきっかけとなることが示唆されているが、今回の症例では特に誘因になったと思われる事項は見出されなかった。病理組織学的特徴は、腫瘍細胞は好酸性の胞体を有する大型の細胞で、下区の異型や分裂像を伴い、シート状に密に増殖するため、上皮系やメラノサイト系の腫瘍との鑑別が問題となる場合がある。胞体内には管腔形成があり、しばしば赤血球を含む像がみられる。また免疫化学的染色が診断に有用であり、第VIII因子関連抗原や、CD31、CD34などの内皮細胞系マーカーが陽性になる場合が多い。

治療は広範切除術、化学療法、免疫療法、放射線療法などの併用が一般的で、今回の症例では広範切除術に加えて術後2週目からイムネース70万単位点滴静注を4週間施行した。退院後は1週間から2週間に一度の外来での点滴静注へと移行する予定である。また epithelioid angiosarcoma は古典的な angiosarcoma と比較しても予後が不良であり、1年以内に遠隔転移を起こす症例が多いため、今後注意深く follow していく必要がある。

(参考文献)

新田次郎:標準皮膚科学 第7版

David E. Elder : Angiosarcoma, Epithelioid

Angiosarcoma : LEVER'S Histopathology of the skin NINTH EDITION

Evan R. Farmer Antoinette F. Hood : Angiosarcoma, Epithelioid Angiosarcoma : Pathology of the skin second edition

最後に、今回は大変貴重な症例を、PBL を通して学ぶことが出来ました。指導教員の飯岡先生には丁寧に校正をしていただき、また数々の貴重な資料を提示して下さいました。ここに御礼申し上げます。

(指導医のコメント)

レポート内でも触れているように、本疾患は angiosarcoma の中でも非常に稀な variant で、本法での報告例も少数のみでした。比較的、専門的な分野にはなりますが、病理組織所見を中心に、欧米の文献を良く勉強され、レポート作成に取り込んでおられたと思います。