

## 極めて巨大な皮膚隆起性線維肉腫の一例

浜松労災病院 外科, 皮膚科\*, 形成外科\*\*

花桐 武志, 田中 達郎, 島袋 隆, 竹本 寛, 井上 章  
杉谷 章, 石井 真澄\*, 黒川 正人\*\*

[原稿受付: 平成元年12月5日]

### A Case Report of Very Huge Dermatofibrosarcoma Protuberans

TAKESHI HANAGIRI, TATSUROU TANAKA, TAKASHI SHIMABUKURO, HIROSHI TAKEMOTO,  
AKIRA INOUE, AKIRA SUGITANI, MASUMI ISHII\*, MASATO KUROKAWA\*\*

Hamamatsurousai Hospital Department of Surgery, Dermatology, Plastic and Reconstructive Surgery

#### Summary

A 63-year-old male with dermatofibrosarcoma protuberans of the right hip is presented. The patient noticed a small nontender mass 40 years ago and then the tumor enlarged gradually. The patient was very emaciated and needed to receive blood transfusions. The massive multinodular tumor was pedunculated and on its surface, there were areas of hemorrhage and secondary infection. The operative specimen weighed 2270 g and measured up to 25 by 20 by 10 cm. To our knowledge, this case represents the largest primary tumor of a dermatofibrosarcoma protuberans in review of English literature.

#### はじめに

隆起性皮膚線維肉腫は、1924年 Darlet et Ferrand が皮膚結合織性腫瘍の一型として Dermatofibromes progressifs et recidivants ou fibrosarcomes de la peau の名称で報告しついで1925年Hoffmann がfibrosarcoma protuberans と命名して報告した。

本症は臨床的に極めて緩徐に発育し転移は希であるが、切除後に局所再発を高頻度に繰り返す局所的な悪性腫瘍である。

組織学的には細長い紡錘型の細胞が真皮から皮下組織にかけて密に増殖し渦巻状配列 cartwheel pattern,

や束状配列 storiform pattern を鼎する。

本邦では山崎(1983年)が2例を報告して以来、清らの集計によれば267例と近年報告例が増加しつつある。

今回我々は、我々が渉猟しえた限りでは和文献、英文献の報告例中、最大のDFSPを切除したので報告する。

#### 症 例

患 者: 63才, 男性。

初 診 1988年8月23日。

主 訴: 右腰部腫瘤。

既往歴, 家族歴・特記事項なし。

Key words: Malignant tumor of soft tissue, Dermatofibrosarcoma protuberans.

索引語: 軟部組織悪性腫瘍, 隆起性皮膚線維肉腫。

Present address: Department of Surgery, Hamamatsurousai Hospital, 25 Syogen-cho, Hamamatsu-shi, 430 Shizuoka-ken, Japan.

現病歴：20才のときに直径 10 cm 程度の腫瘤が自然に墜落しその頃より増大傾向をしめした。1988年4月頃一部感染し滲出液と出血とを認めるようになった。同年8月、下肢の浮腫が出現しほぼ食事不能となり、37度台の発熱持続し衰弱したために当科外来受診した。現症：右腰部に直径 25×20×10 cm の有莖性腫瘤をみとめた。(図1)

腫瘤は弾性硬赤褐色の手拳大腫瘤数個の集簇よりなっていた。眼瞼結膜に著名な貧血があった。全身に著しい浮腫を認めた。表在リンパ節は触知しなかった。

検査所見・血液検査にて著名な貧血 (RBC 116万, Hb 2.6 g/dl, Ht 9.6%) および低蛋白血漿 (TP 5.4 g/dl Alv 1.64 g/dl) を認めた。胸写, 骨シンチにては, 転移を思わせる所見なかった。CT にては, 胸水, 腹水を認めるがこれは低蛋白血漿によると思われ, 転移を思わせる所見は認めなかった。右大腎筋, 中腎筋の外側に脂肪の層に境されて軟部腫瘤を認めた。(図2)

血管造影にて, 右腰動脈, 右腎筋動脈, 深大腿動脈回旋枝より栄養される中等度の腫瘍血管を認めた。(図3)

入院後経過および治療：貧血の改善のため輸血を必要とした。さらに IVH による栄養管理も必要とした。

術前生検は fibrous granulation tissue との診断であった。また非常に長い臨床経過をとり, それにもかかわらず転移の見られない個とより悪性腫瘍と良性腫瘍の中間の態度を示すものと判断し, とりあえず出血と

滲出液をおさえるために1988年9月12日摘出術を施行した。

全身麻酔下に, 腫瘍より 1 cm 離し, 大腎筋膜直上の層にて摘出した。肉眼的には腫瘍は被膜は有さないものかなり明瞭に正常組織と境界されており筋膜への浸潤は見られなかった。断面は淡黄色で多結節状に発育した充実性の腫瘍であり腫瘍の重量は 2270 g であった。(図4)

病理学的所見 腫瘍は真皮から皮下組織深部にかけて存在し被膜の形成は認めない。腫瘍細胞は線維芽細胞様であり, それらが渦巻状あるいは車輪状に並ぶ, いわゆる Cartwheel pattern あるいは Storiform pattern を呈していた。核は円形から楕円形の細胞が多く大きさは, ほぼ均一である。細胞分裂像はほとんど認められなかった。以上の所見より, dermatofibrosarcoma protuberans と診断した。(図5)

腫瘍の性質上遠隔転移は少ないが, 高頻度に局所再発を認めることを考えて, 1988年10月1日再節除す。

周囲健康部皮膚を 4 cm, および大腎筋膜まで追加切除し, 前回の手術と合わせると腫瘍から 5 cm はなして切除した事になる。

二度目の手術の植皮は対側大腿よりメッシュスキングラフトを行った。胸水腹水は消失し, 術後経過は良好である。



図1 背部より右腰部の腫瘤, 左に腎裂が見える。表面不整多結節状, 赤褐色で弾性硬, 膿苔をかぶり悪臭分泌物が多い。

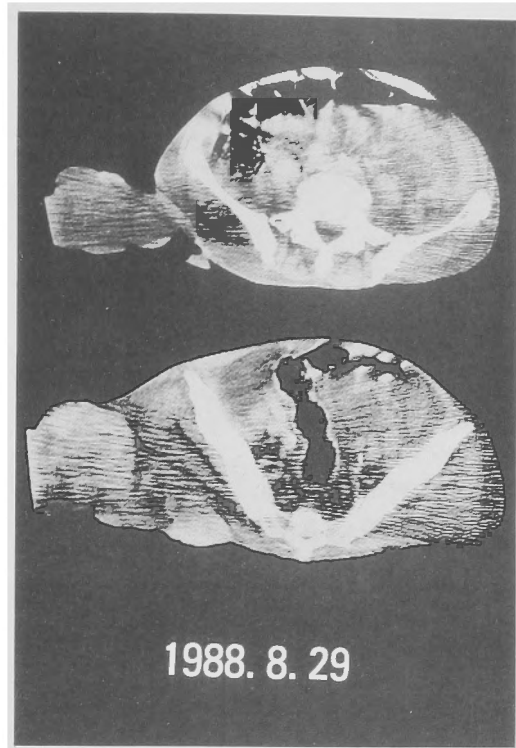


図2 腫瘍と筋層の間に脂肪の層を認める。腫瘍は一部 image field よりはみ出している。

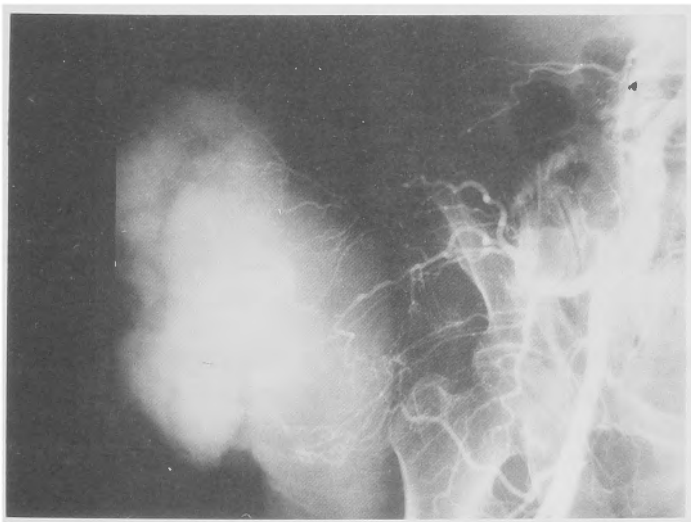


図3 血管撮影。腫瘍は右腰動脈，臀筋動脈，深大腿動脈回旋枝より栄養されている。

### 考 察

隆起性皮膚線維肉腫は1938年山崎の報告を初めとして1985年12月までに清らの報告によれば267例の報告

がある。従来比較的稀とされてきた腫瘍であるが近年報告例が増加する傾向にあり年間約20例程の報告がある。

清らの報告によれば

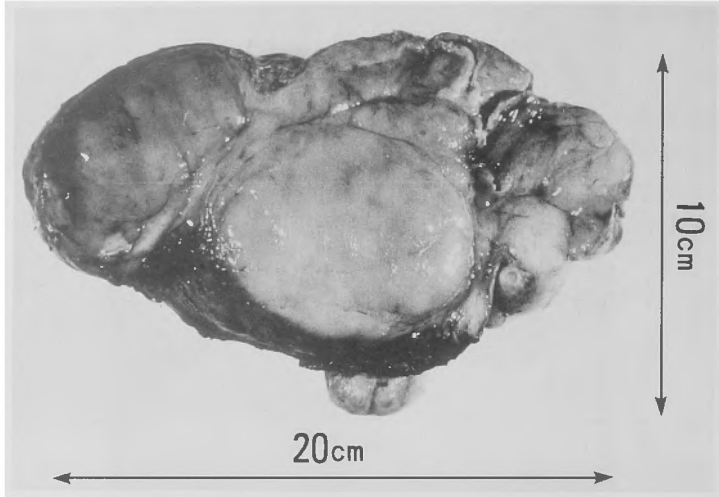


図4 摘出標本. 2270 g.

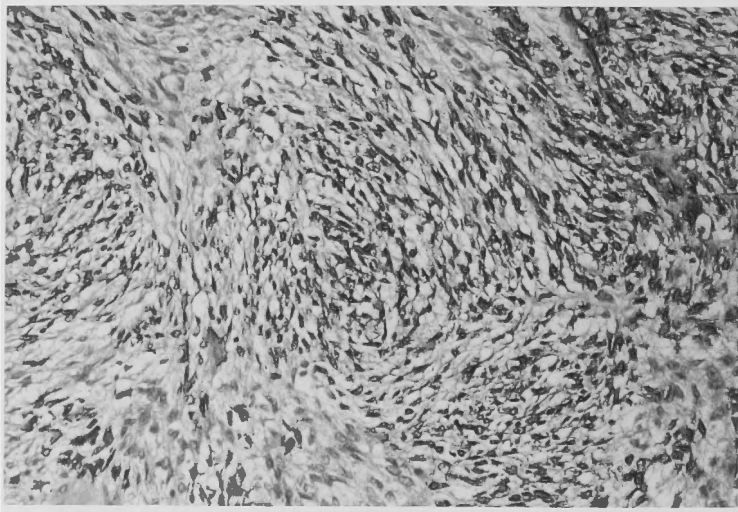


図5 病理標本. cartwheel pattern.

- 1) 発生部位は胸腹部が38.6%と最も多く腰背臀部は10.1%であり体幹部に好発する傾向にある.
- 2) 男女比は1.2:1とやや男性に多い.
- 3) 初発年齢は20才代から30才代である.
- 4) 局所再発は267例中116例 (44.3%) にみられる.
- 5) 遠隔またはリンパ節転移は16例 (6%) にみられる.
- 6) 根治的には健常部を含めて広範囲に十分な深さまで切除することが最も重要である.

今回我々が経験した一例は20代に初発し極めて緩徐に発育し遂に直径 27×20×10 cm まで巨大化してい

る. 大きさに関して正確に集計した文献は少ないが本邦では武末の17×14 cmあるいは和田らの小児頭大という記載が最大である. また洋文献では Paul J. Weber らの400例の文献的集計では直径 25 cm という記載があり, Knud bendix-Hansen らの600例の文献的集計では直径 20 cm が最大である. 長径, 短径, 重量まで記載のある症例では Neal handel らの27×17.2×6.8 cm, 1485 g が最大である. この症例では初診時, 転移巣認めないにもかかわらずヘマトクリットが19%と低く輸血を必要とした点で本症例と類似している. 本症例は和文献および英文献報告例のなか

で最大のものといえる。

### 結 語

- 1) 40年来の緩徐な発育をし全身状態の悪化をきたすほど巨大な腫瘤を形成した、和文献、英文献の報告例中最大の隆起性皮膚線維肉腫を経験した。
- 2) この腫瘍は局所破壊性で再発しやすいが一般的には転移することのない間葉系の悪性腫瘍である。
- 3) 治療は初回手術時の広範囲でかつ十分な深さまでの切除が最も重要である。

### 文 献

- 1) Darier J, Ferrand M: Dermatofibromes progressifs et re'cidivants ou fibrosarcomes de la peau. *Ann Dermatol Venereol* 5: 545-562, 1924.
- 2) Hoffmann E: Uber das knollentreibende fibrosarkom der haut (Dermatofibrosarcoma Protuberans), *Dermatologica*, 43: 1-28, 1925.
- 3) 山崎 勲: 隆起性皮膚線維肉腫 (E. Hoffmann) の知見. *日皮会誌* 43: 153-168, 1938.
- 4) 清 佳浩: 陥凹性病変を呈した隆起性皮膚線維肉腫, 知見例と本邦報告例の検討. *皮膚* 28: 638-643, 1986.
- 5) 竹末 芳生: 隆起性皮膚線維肉腫の一例. *広島医学* 35: 1177-1179, 1982.
- 6) 和田 佳彦: 左肩関節に発生した巨大な隆起性皮膚線維肉腫の1例. *茨城臨医誌* 21: 121-122, 1985.
- 7) Handel N Rouge D: Dermatofibrosarcoma protuberans: a case report and clinicopathologic review. *Cutis* 26 (3): 313-317, 1980.
- 8) Paul J Weber, Joseph C Gretzula, Oscar Hevia, et al: Dermatofibrosarcoma Protuberans. *J Dermatol Oncol* 14: 555-558, 1988.
- 9) Garg SK, Mullick KC, Das Gupta PR, et al: Dermatofibrosarcoma protuberans: case report with review of literature. *Int Surg* 48: 356-359, 1967.
- 10) Knud Bendix-Hansen, Ofal Myhre-Jensen, Sifvold Kaae: Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Clinico-pathological Study of Nineteen Cases and Review of World Literature. *Scand J Plasta Reconstr Surg* 17: 247-252, 1983.