

鼻翼皮膚に生じたComposite hemangioendotheliomaの1例

2011年7月 選択実習医学科6年 M.S.

Composite hemangioendothelioma (複合血管内皮腫: HE)

[定義]

” a locally aggressive, rarely metastasizing neoplasm with vascular differentiation, containing an admixture of histologically benign, intermediate, and malignant components “

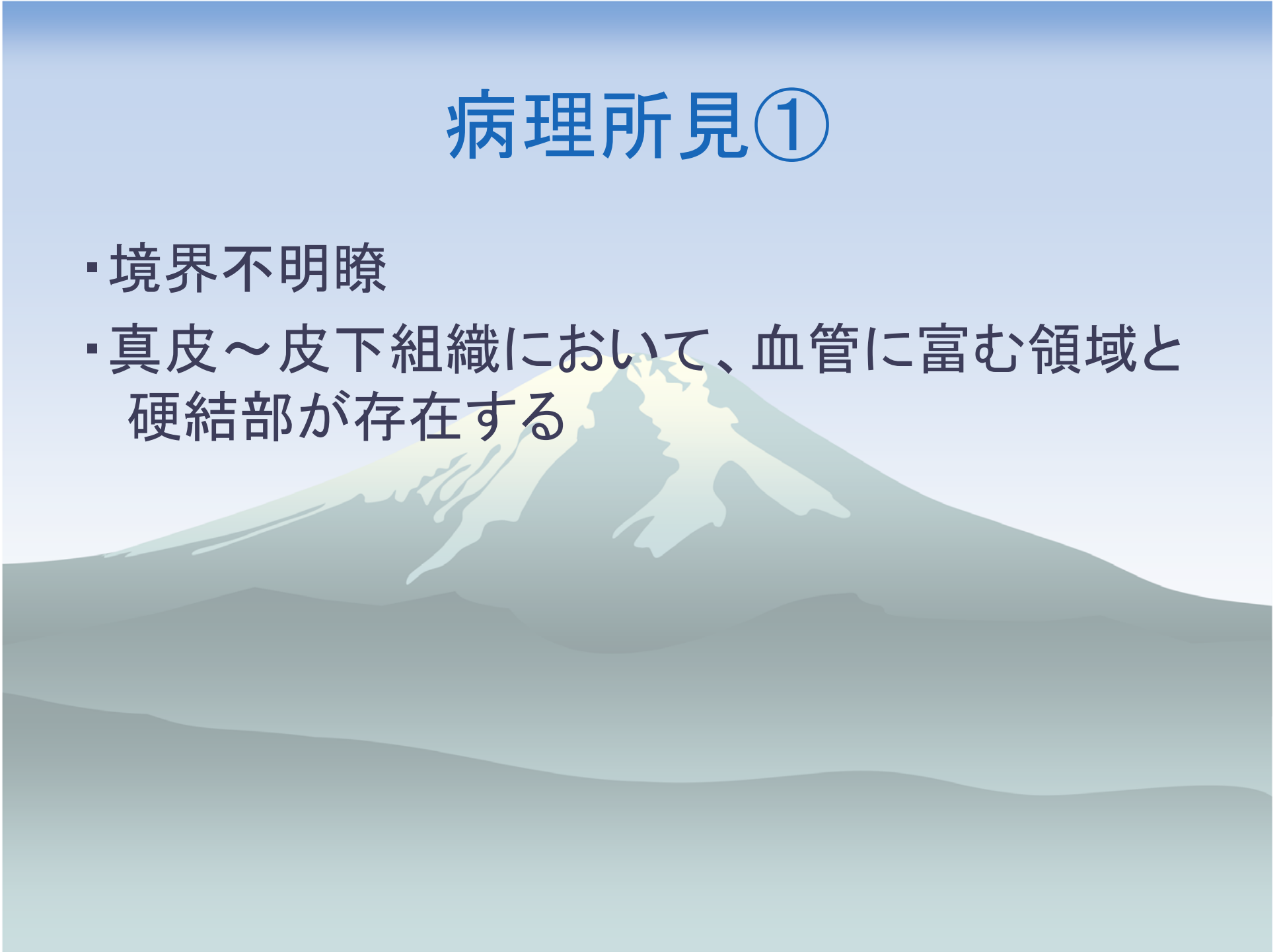
- ・2000年にWHOによって定義された。
- ・世界で未だ12例しか報告がない。

臨床像

- ・通常成人に発生
- ・四肢、手指、足趾に好発し、表皮から真皮にかけて発生
- ・転移は稀だが、術後の局所再発率が57%と極めて高い

病理所見①

- 境界不明瞭
- 真皮～皮下組織において、血管に富む領域と硬結部が存在する



病理所見②

網様血管内皮腫(75%)
(retiform hemangioendothelioma)

- ・中間群
- ・正常の精巣網に類似する
- ・細長い分岐した血管が散在
- ・内腔は著明に突出した血管内皮細胞に覆われる
- ・均一な紡錐型あるいは上皮様の細胞の充実性増殖を示す部位がある

病理所見③

類上皮型血管内皮腫(20%)
(epithelioid hemangioendothelioma)

- ・悪性
- ・血管中心性の増殖を示す
- ・はっきりとした血管を形成することは少ない
- ・細胞質内の空胞形成や免疫染色での血管内皮細胞マーカーの陽性所見を参考に診断する

病理所見④

紡錘形細胞血管腫(5%)
(Spindle cell hemangioma)

- ・良性病変
- ・境界不明瞭
- ・壁の薄い大小の血管が海綿状に分し、紡錘形の細胞が充実した部分と混在する
- ・しばしば細胞質内に大型の空胞を伴う

検査と診断

- biopsyにて混合性のHEを認めれば診断されるが、腫瘍部の境界を断定するのは困難
- 超音波検査、CT、MRIなどの画像検査でもmarginを断定するには、あまり有用な結果は得られない
- 免疫染色検査：CD31、CD34、
- 凝固因子活性検査：第VIII因子

治療

- 第1選択は外科的切除
- 術前・術後の補助的放射線化学療法により、過度の切除範囲を避ける
- 化学療法: interferon α -2b、cyclophosphamide、paclitaxel、5-fluorouracil、cisplatin、liposomal doxorubicin、etoposide、thalidomide

症例

[症例]30歳代、女性

[主訴]鼻部の有痛性紅色結節

[現病歴] 鼻背部の紅斑を自覚。徐々に増大したため、近医を受診。ステロイド外用、抗生剤内服などの治療に抵抗性であったため、精査目的にて当院紹介受診。

[既往歴]

虫垂炎

甲状腺機能亢進症(2年前に服薬中止)

[常用薬] ゲンタマイシン硫酸塩(ゲンタシン軟膏)、ロキソプロフェンナトリウム水和物(ロキソニン錠)

[アレルギー]なし

身体所見



- ・鼻背部右側に自発痛を伴う
8×8mm大の紅色結節が存在
- ・他に際立った異常所見はなし

血液検査

- ・血液一般検査では異常無し
- ・生化学検査ではTSH $6.87\mu\text{IU/ml}$, FT3 2.55 , FT4は 0.85ng/dl と甲状腺機能低下の所見が見られる

病理組織診断

- ・真皮にはCD68陽性となる組織球が見られる
- ・真皮に円型の間隙がみられ、その周囲に胞体を有した類円形細胞の集簇増生を伴う
- ・間隙にはCD31、CD34が陽性であり、脈管系、殊に血管の増生が示唆される
- ・主体はRetiform hemangioendotheliomaで、一部にEpithelioid hemangioendotheliomaの像があった
- ・以上よりComposite hemangioendotheliomaと診断した

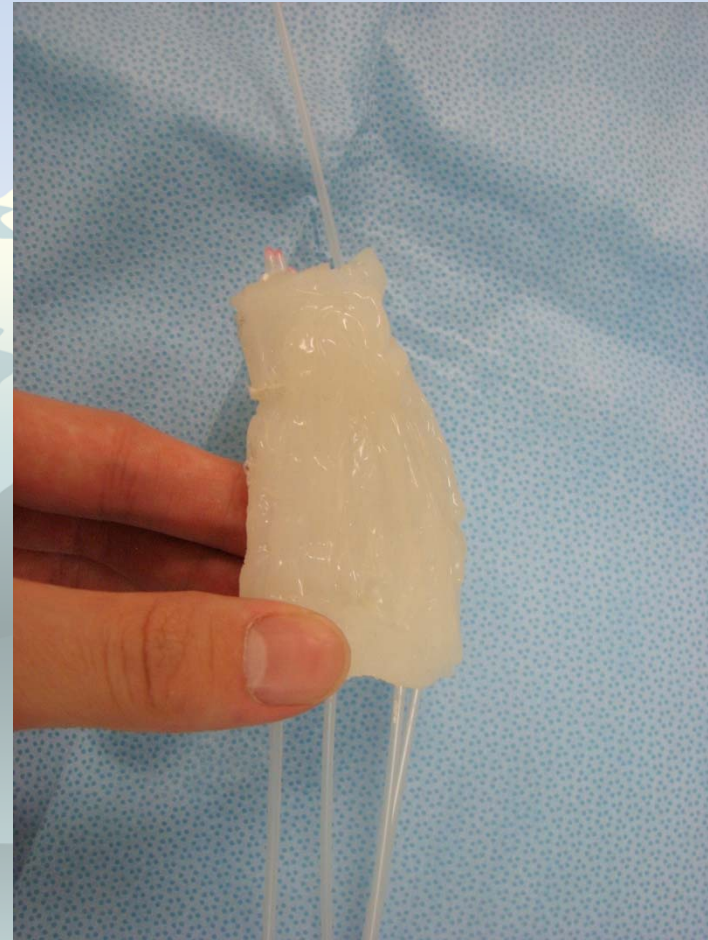
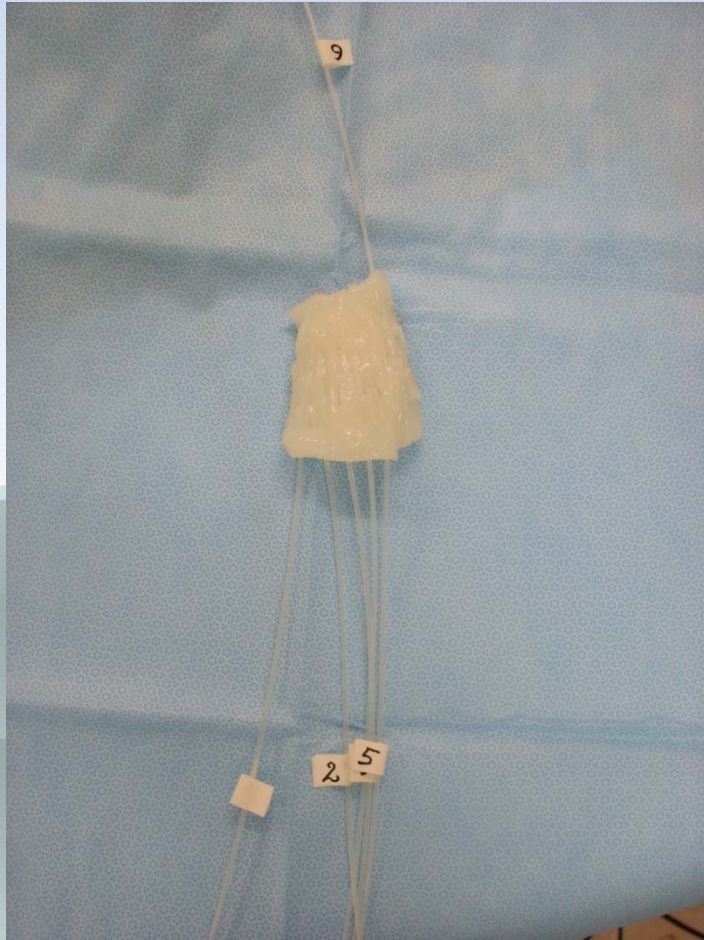
治療

本人の希望により、外科的切除ではなく、放射線治療を選択した。

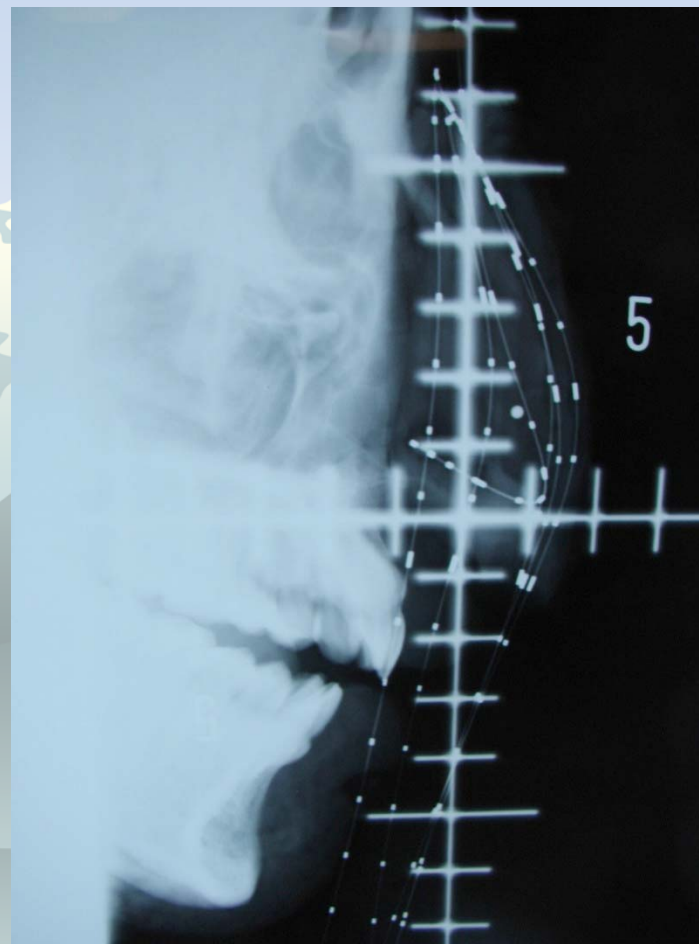
- Composite HEは転移がなく、限局的に強い増殖能を持つため、局所的な治療を行う
- Ir-192を用いた近接照射を合計11回, 44Gy照射

非黒色腫の皮膚癌における放射線治療として、表層へのX線照射、電子線照射、近接照射などの治療法が存在するが、鼻などの凹凸がある部位には近接照射が最も優れた線量分布が得られる。

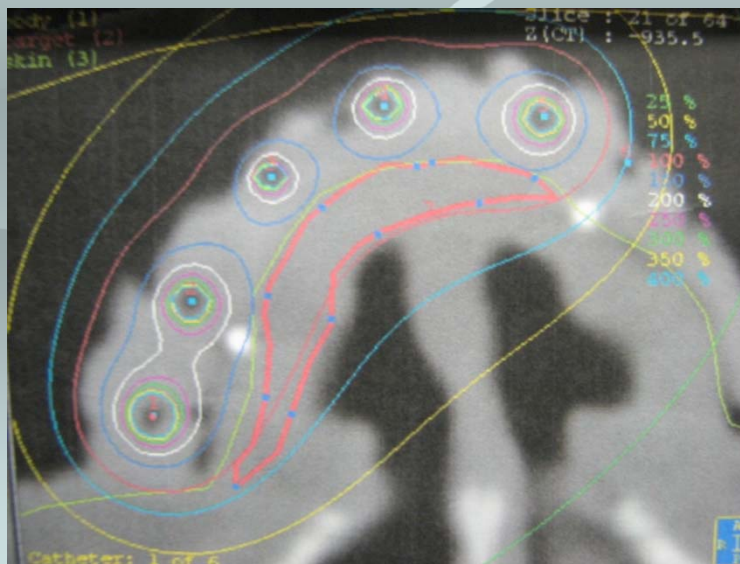
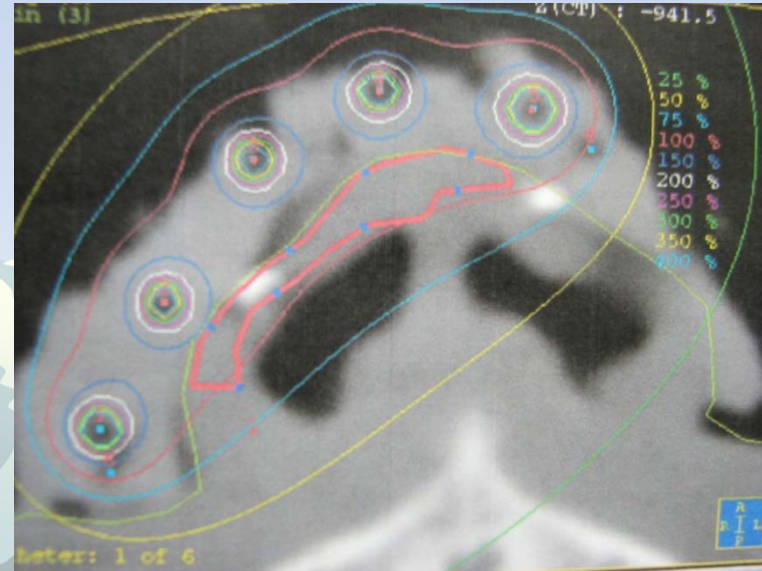
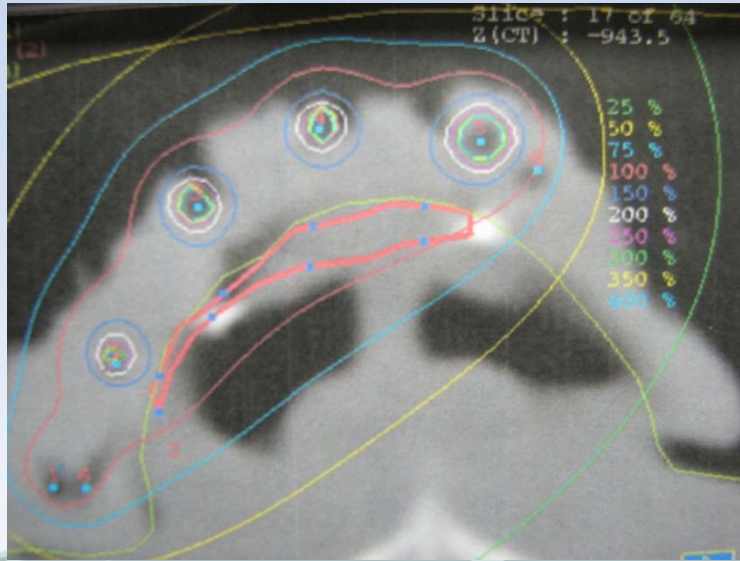
moulds



近接照射①



近接照射②



臨床経過

- ・ Ir-192を用いた近接照射を合計11回, 44Gy照射

初回



11回目(終了時)



治療7ヶ月後



最後に

Composite hemangioendothelioma (HE) は術後の局所再発率が非常に高い(57%)ため、今後も定期的に経過観察する必要がある。