

肝原発悪性線維性組織球腫の1例

名古屋第一赤十字病院外科

岩田 博英 宮田 完志 服部 龍夫 小林陽一郎
深田 伸二 湯浅 典博 亀井桂太郎 久留宮康浩
林 祐次 小出 恭裕 鷲津 潤爾

患者は20歳の男性。主訴は発熱。入院時検査で、血小板数増多、アルカリフォスファターゼ高値、血清CRP高値、血沈値亢進を認めた。肝腫瘍は腹部超音波検査にて低エコー、腹部 computed tomography 検査（以下、CTと略記）にて低吸収域、選択的血管造影にて hypovascular tumor として認められ、肝右葉後区域切除を施行した。切除標本では直径5cmの境界明瞭な黄白色の腫瘍で組織学的に悪性線維性組織球腫と診断された。肝原発悪性線維性組織球腫の報告は文献上20例にすぎない。本症例は切除により発熱の消失、検査所見の改善が得られた点で inflammatory type として特徴的であった。

Key words: liver tumor, malignant fibrous histiocytoma

I. 緒言

悪性線維性組織球腫 malignant fibrous histiocytoma (以下、MFHと略記)は1964年にO'BrienとStoutにより初めて紹介された組織球様細胞と線維芽細胞様細胞の2つの細胞系への分化を示す未分化な関葉系の多形細胞肉腫である¹⁾。本腫瘍は主に四肢に好発し、ついで軀幹、後腹膜、腸間膜の順に多く、消化管に発生することはまれとされている²⁾。今回われわれは肝原発MFHの1切除例を経験したので文献的考察を加え報告する。

II. 症例

患者：20歳、男性

主訴：発熱

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：平成5年5月ごろより発熱、咳があり近医を受診し抗生剤を投与されたが解熱せず、7月当院を受診し、腹部超音波検査で肝腫瘍を指摘され、精査目的で平成5年8月4日入院した。

入院時現症：身長166cm、体重58kg、体温朝36度台、夜38度台と間歇熱を呈した。腹部は平坦軟で肝腫瘍は触知しなかった。

入院時検査成績：血小板 $81.8 \times 10^4 / \mu\text{l}$ と増加、血清

アルカリフォスファターゼも579IU/lと高値を示した。他にCRP 20.2mg/dlと高値、血沈値も46mm/hと亢進を認めた。腫瘍マーカー、 α -fetoprotein (AFP)、protein induced by vitamin K absence (PIVKA-II)は正常であった。

腹部超音波検査所見：肝右葉後下区域に53×47mmの境界明瞭、内部エコー不均一な低エコーの腫瘍を認めたが、モザイクは認めなかった。

腹部CT検査所見：単純CT検査では肝右葉後下区域に直径5cmのlow densityの腫瘍を認めた。腫瘍の境界は比較的明瞭で、腫瘍内部はほぼ均一であった(Fig. 1)。造影CT検査では早期相では低吸収域として認め

Fig. 1 Plain CT showed a well circumscribed low density area in the right posterior inferior segment of the liver.



<1995年9月13日受理>別刷請求先：岩田 博英
〒453 名古屋市市中村区道下町3-35 名古屋第一赤十字病院外科

られたが、晩期相では腫瘍は肝と同程度に造影され境界が不明瞭となった。

Magnetic resonance imaging 検査所見：T1強調画像で腫瘍は境界明瞭な low intensity を呈し、T2強調画像では high intensity を呈した (Fig. 2)。

腹部血管造影検査所見：腹腔動脈造影の動脈相は腫

Fig. 2 The tumor had high intensity on T2-weight MR image.

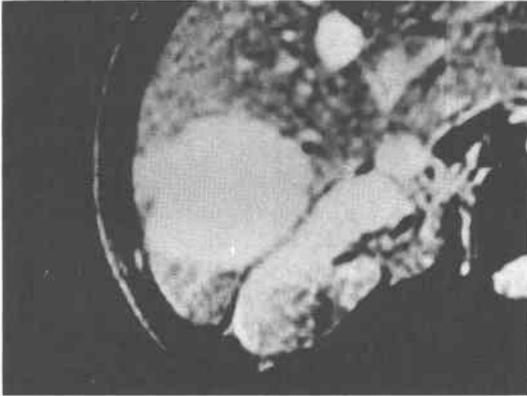


Fig. 3 Celiac arteriography revealed hypovascular lesion in the right lobe of the liver.

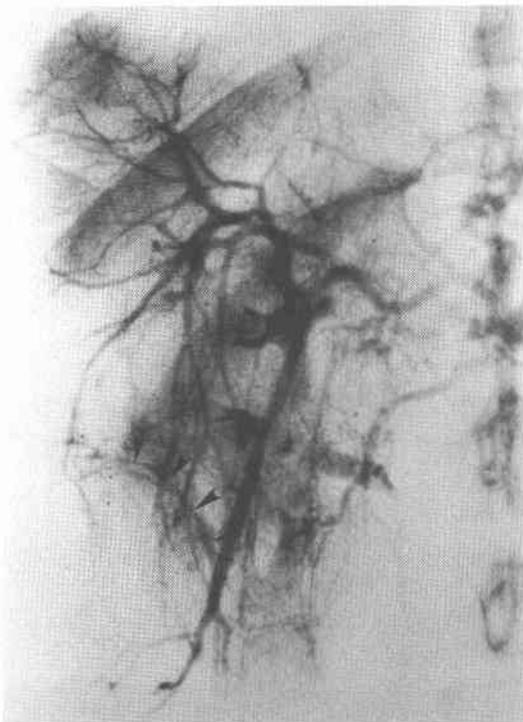


Fig. 4 Resected Specimen: The tumor was yellowish white and had a clear margin around normal liver tissue.

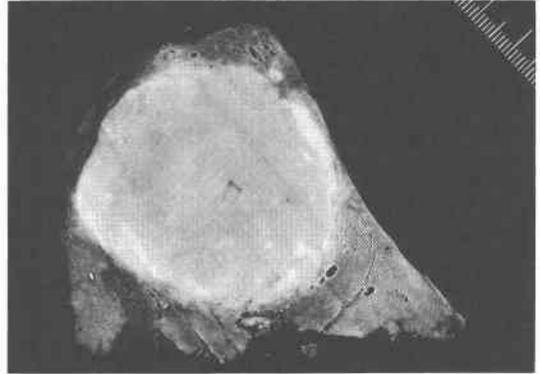


Fig. 5 Microscopic findings: Interlacing bundles of spindle shaped cells and storiform pattern were observed. (H & E* 40)

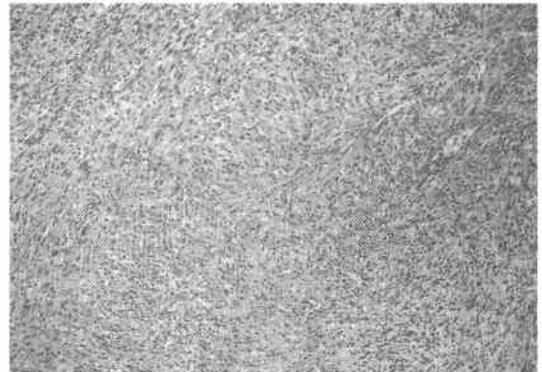
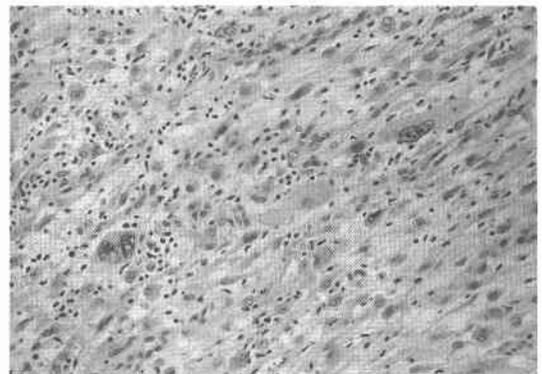


Fig. 6 Moderate cellular pleomorphism, collagenous stroma, and inflammatory cell was observed. (H & E, ×400)



瘤に一致して後下区域動脈枝の孤状の圧排を認め、腫瘍は hypovascular であった (Fig. 3).

以上より確定診断には至らなかったが炎症を伴った肝腫瘍を疑い平成5年9月7日手術を施行した。

手術所見：腹水、腹膜播種、炎症所見を認めず。肝右葉後下区域に小児手拳大、黄白色、弾性軟の腫瘍を認めたが、非腫瘍部は正常肝であった。肝右葉後区域切除を施行した。

摘出標本肉眼所見：腫瘍の大きき5.0×4.9cmで、新鮮標本断面では境界の比較的明瞭な黄白色の腫瘍で、内部に斑状の発赤と白色の線維構造を認めた (Fig. 4)。

病理組織学的所見：腫瘍は異型性の強い組織球様細胞と紡錘形の線維芽細胞様細胞から成り、花むしろ様 (storiform pattern) を呈する部分を認めた。腫瘍細胞の間にはリンパ球などの慢性炎症細胞の浸潤を著明に認め、所々に巨細胞を認めた (Fig. 5, 6)。

免疫組織学的所見：腫瘍細胞は vimentin 染色に陽性 keratin, CEA, CA19-9, α -fetoprotein (AFP), CD68染色には陰性であった。以上より肝原発 MFH, inflammatory type と診断した。

術後経過は良好で、解熱し、検査成績でも血小板数、

アルカリフォスファターゼ、CRP 値、血沈値は正常化した。化学療法は施行せず、第29病日退院し、術後18か月後の現在、再発兆候なく生存中である。

III. 考 察

MFH は組織像から

1. Storiform-pleomorphic type
2. Myxoid type
3. Giant cell type
4. Inflammatory type
5. Angiomatoid type

などに分類されている³⁾。MFH は主に四肢に好発する軟部組織腫瘍で、軟部組織における MFH の発生年齢分布は10~80歳と広範囲におよび、男女比1:0.7で男性に多い。好発部位は本邦では下肢に多く、ついで上肢、軀幹、後腹膜・腸間膜の順である⁴⁾。消化管に発生することはまれで、肝原発の MFH は1985年の Conran らの報告以後われわれの検索しえた限りでは19例の報告例^{5)~23)}があるのみで、本症例は20例目である (Table 1)。

報告例を検討してみると年齢分布は20~79歳で平均58.1歳、男女比は12:8。主訴は体重減少7例、発熱4例、右季肋部痛3例である。単発例が多い (78%)

Table 1 Reported cases of malignant fibrous histiocytoma of the liver

	Age	Sex	Chief complaints	Location	Size (cm)	US	CT	Angiography	Result	Prognosis	
1	Alberti (1985)	59	M	pain, icterus	L and R	16	hypo	low	avascular	resection	14 days*
2	Corman (1985)	61	M	pain, icterus, fever	L and R	23.5		low			18 days*
3	Nakazawa (1985)	61	F	body weight loss	R	10	mixed	low	tumor stain	resection	
4	Ochiai (1985)	56	M	body weight loss	R	7		low	avascular	resection	61 days*
5	Fukayama (1986)	38	M	abdominal tumor	L	7		low	tumor vessel	resection	alive 4 yr.
6	Arends (1987)	78	F	anorexia, icterus	L and R				tumor vessel		6 days*
7	Honda (1988)	71	F	body weight loss, icterus	R		hypo		avascular	TAE	4 mo.*
8	Katsuda (1988)	61	M	epigastric discomfort	R	18		low		resection	6 mo.*
9	Fujita (1988)	70	F	fever	R						3 mo.*
10	Ohyama (1988)	64	M	epigastric discomfort	R	7.6		low	avascular	resection	142 days*
11	Nakajima (1989)	54	M	body weight loss	R	8	mixed	low	avascular	resection	60 days*
12	Satou (1989)	69	F	fever							
13	Hamasaki (1991)	35	M	abdominal tumor	L and R	9.1	hypo	low	avascular	liver transplantaion	34 mo.*
14	Kowno (1991)	59	M	fever	R	4	mixed	low	avascular	resection	alive
15	Mima (1992)	66	M	pain	R	15	hyper	low	tumor stain	rt lobectomy	5 days*
16	Zornig (1992)	36	F			7				resection	
17	Mcgrady (1992)	53	F	anorexia	L	14				resection	
18	Akifuji (1992)	79	M	body weight loss	L	8	hypo	low	avascular	lt lobectomy	
19	Kunisaki (1992)	73	F	epigastric discomfort	L	14.5	hypo	low		resection	5 mo.*
20	Present case (1994)	20	M	fever	R	5	hypo	low	avascular	posterior resection	alive 16 mo.

(L: left lobe R: right lobe +: death mo.: months yr.: years hypo: hypoechoic mixed: mixed echoic hypo: hypoechoic)

が、多発例も認め、腫瘍径は4~42cm(平均10.9cm)と幅がある。術前の画像診断で、腹部超音波検査では低エコー腫瘍として認められることが多く(6/10例)、CTでは低吸収域として検出され(14例/14例)、血管造影では hypovascular であることが多い(9例/13例)。術前には肝細胞癌または肝内胆管癌と診断されることが多く、MFHと正しく術前診断することは困難である。術前に間歇熱、CRP上昇など炎症所見を呈したのは4例(20%)であったが、そのうち自験例を含め2例が、組織学的に腫瘍内にリンパ球浸潤を認め inflammatory type と診断されている。

免疫組織化学検査では従来、泡沫状の胞体を有する大型細胞に α 1-antitrypsin, α 1-antichymotrypsin および lysozyme などのいわゆる組織球性抗原の発現が特徴的とされてきたが、これらの抗原の発現は非特異的であり、種々の肉腫や癌腫においてもそれらの発現が認められる。現時点ではMFHに特徴的な免疫組織学的所見は認められていない²⁴⁾。記載のあった12例の報告例中 α 1-antitrypsin: 12例, Vimentin: 9例, α 1-antichymotrypsin: 5例が陽性であった。治療は外科的切除が第1選択となり、切除例は15例、切除率75%であった。横隔膜浸潤も6例(30%)に認められ、増大に伴い周囲臓器に浸潤する傾向があると思われた。予後は極めて不良で、1例が4年生存している他はすべて半年以内に死亡している。4年生存した症例は inflammatory type であり、本症例も術後16か月無再発生存中であることとあわせて、inflammatory type は比較的良好な予後が期待できるかもしれない。

化学療法として Leite ら²⁵⁾は adriamycin を中心とした多剤併用療法により他の肉腫と同様の partial response が得られたと報告している。しかし化学療法が施行された4例すべてが6か月以内に死亡しており、化学療法に定まった評価はない。

文 献

- O'Brien JE, Stout AP: Malignant fibrous xanthoma. *Cancer* 17: 1445-1455, 1964
- Jmes RW Jr, Kyriakos M, Katherine DK: Malinant fibrous histiocytoma of the stomach, a report anda review of Malignant fibrous tumors of alimentary tract. *Arch Pathol Lab Med* 112: 251-258, 1988
- Enzinger FWM Weiss SW: Mlignant fibrohistiocytic tumors. *Soft tissue tumors*. CV Mosby Co, St Louis, 1983, p166-198
- 橋本 洋: 悪性線維性組織球腫の臨床病理学的研究. *福岡医誌* 70: 585-613, 1979
- Conran RM, Stocker JT: Malignant fibrous histiocytoma of the liver. A case report. *Am J Gastroenterol* 80: 813-815, 1985
- Alberti-Flor JJ, O'hara MF, Weaber F et al: Malignant fibrous histiocytoma of the liver. *Gastroenterology* 89: 890-893, 1985
- 中沢 功, 木村 亭, 鈴木良一ほか: 肝原発悪性線維組織球腫の1例. *旭中病医報* 7: 354-358, 1985
- 落合 亭, 大江安男, 坂本裕史ほか: 肝より発生したMFH (Malignant Fibrous Histiocytoma)の1例. *道南医会誌* 23: 309-312, 1988
- Fukayama M, Koide M: Malignant fibrous histiocytoma arising in the liver. *Arch Pathol Lab Med* 110: 203-206, 1986
- Arends JW, Willebrand D, Blaauw AMM et al: Primary malignant fibrous histiocytoma of the liver—A case report with immunocytochemical observations. *Histiopathology* 11: 427-431, 1987
- Honda H, Nakamura Y, Kajiwarra T et al: Malignant fibrous histiocytoma of the liver. *Comp Med Imag Graphics* 12: 131-134, 1988
- Katsuda S, Kawahara E, Matsui Y et al: Malignant fibrous histiocytoma of the liver. A case report and review of the literature. *Am J Gastroenterol* 83: 1278-1282, 1988
- 藤田昌宏, 松井英夫, 加藤志津夫ほか: 肝原発の悪性線維性組織球腫. *病院病理* 6: 79-79, 1988
- 大山繁和, 浅野 健, 佐々木誠ほか: 肝原発 Malignant Fibrous Histiocytoma の1例. *日外会誌* 90: 306-309, 1989
- 中島信久, 宇根良衛, 佐藤裕二ほか: 肝原発悪性線維組織球腫の1例. *肝臓* 31: 337-341, 1990
- 佐藤 孝, 田村 元, 三河須美子: 肝腫瘍の1例. *病院病理* 7: 28-28, 1989
- Humasaki K, Mimura H, Sato S et al: Malignant fibrous histiocytoma of the liver—A case report. *Gastroenterol Jpn* 26: 666-673, 1991
- 河野 悟, 高野靖悟, 手島洋一ほか: 肝に発生した悪性線維性組織球腫(malignant fibrous histiocytoma)の1切除例. *日大医誌* 50: 457-463, 1991
- 美馬一正, 広国敏昭, 宇高英憲ほか: 肝原発悪性線維性組織球腫(MFH)の1切除例. *医と薬学* 27: 1196-1197, 1992
- Zornig C, Kremer B, Henne-Bruns D et al: Primary sarcoma of the liver in the adult. Report of five surgically treated patients. *Hepatogastroenterology* 39: 319-321, 1992
- Mcgrady BJ, Mirakhur MM: Recurrent

- malignant fibrous histiocytoma of the liver. *Histopathology* 21 : 290—292, 1992
- 22) Akifuji Y, Honjo I, Katayama S et al: Malignant fibrous histiocytoma of the liver. A case report and review of the literature. *Int Med* 31 : 284—288, 1992
- 23) 国崎主税, 小林俊介, 城戸泰洋ほか: 肝内結石に併発した肝臓悪性線維性組織球腫の1例. *日消外会誌* 27 : 1994—1998, 1994
- 24) Fletcher, CDM: Pleomorphic malignant fibrous histiocytoma. Fact or Fiction? A critical reappraisal based on 159 tumors diagnosed as pleomorphic sarcoma. *Am J Surg Pathol* 16 : 213—228, 1992
- 25) Leite C, Goodwin JW, Sinkovics JG et al: Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma. A southwest oncology group report. *Cancer* 40 : 2010—2014, 1977

A Case Report of Malignant Fibrous Histiocytoma of the Liver
—Report of a Case—

Hirohide Iwata, Kanji Miyata, Tatsuo Hattori, Yoichiro Kobayashi, Shinji Fukata,
Norihiro Yuasa, Keitaro Kamei, Yasuhiro Kurumiya, Yuji Hayashi,
Yasuhiro Koide and Junji Washizu

Department of Surgery, Japanese Red Cross Nagoya First Hospital

The patient, a 20-year-old man, was admitted with a complaint of high fever. Laboratory findings revealed raised platelets and erythrocyte sedimentation rate, elevated serum cross-reactive protein, and alkaline phosphatase. Abdominal ultrasonography revealed a hypoechoic mass localized in the right posterior lobe of the liver. Abdominal computed tomography disclosed it as a low density area. Celiac arteriography revealed a hypovascular tumor in the liver. Right posterior segmentectomy of the liver was performed. The tumor was clearly distinguished from normal liver tissue, colored yellowish white and measured 5 cm in diameter. Histopathologically the tumor was diagnosed as the inflammatory type of malignant fibrous histiocytoma. Fever disappeared and laboratory findings became normal after the resection. Malignant fibrous histiocytoma rarely arises in the liver. Our case is the 20th in the literature.

Reprint requests: Hirohide Iwata Department of Surgery, Japanese Red Cross Nagoya First Hospital
3-35 Michishita-cho, Nakamura-ku, Nagoya, 453 JAPAN