

腸間膜原発の悪性線維性組織球腫の 1 例

公立能登総合病院外科

角谷 慎一 徳楽 正人 原田 猛
古川 幸夫 牛島 聡 中泉 治雄

悪性線維性組織球腫は成人の四肢軟部組織に好発する非上皮性悪性腫瘍であり、腸間膜に原発することはまれである。今回、腸間膜原発の悪性線維性組織球腫の 1 例を経験したので報告する。症例は 71 歳の女性。右下腹部腫瘤を主訴に、婦人科受診し、腹部 MRI 検査にて右下腹部から骨盤腔にかけて嚢胞性腫瘍を認めた。右卵巢腫瘍と診断され、開腹術を施行されたが、卵巢には異常を認めず、腫瘍は回盲部から発生したものと考えられた。当科転科後、腹部 CT 検査、血管造影検査が行われた。血管造影検査では腫瘍を栄養する血管は回結腸動脈から分枝していた。回盲部の非上皮性腫瘍を疑い、再開腹し回盲部切除術を施行した。病理組織標本にて回腸の腸間膜原発の粘液型 MFH と診断し、現在外来にて経過観察中であるが、再発は認めていない。

はじめに

悪性線維性組織球腫 (malignant fibrous histiocytoma : 以下 , MFH と略記) は成人の軟部組織悪性腫瘍のなかでは最も多く、予後不良な疾患として知られている。腸間膜に発生することはまれであり、症状発現が遅く、進行してから発見されることが多い。今回我々は、腸間膜原発の MFH の 1 例を経験したので報告する。

症 例

患者 : 71 歳 , 女性

主訴 : 右下腹部腫瘤

家族歴 : 特記すべきことなし。

既往歴 : 70 歳 , 白内障手術

現病歴 : 2002 年 6 月 5 日 , 健康診断の目的に近医受診した際、右下腹部腫瘤を指摘された。7 月 12 日 , 当院婦人科紹介受診し、経膈超音波検査、腹部 MRI 検査の結果、右卵巢腫瘍が疑われた。8 月 22 日婦人科入院、翌 23 日試験開腹術が施行されたが、術中所見では右卵巢に異常は認めず、腫瘍は回盲部に発生したものと診断された。9 月 3 日精査加療目的に当科転科となった。

入院時現症 : 身長 148cm , 体重 55kg , 体温 36.8 , 血圧 110/60mmHg , 脈拍 80/分 で整。眼瞼結膜に貧血なく、眼球結膜に黄疸なし。表在リンパ節は触知せず。腹部では右下腹部に新生児頭大の表面平滑、弾性硬、可動性のない腫瘤を触知した。圧痛や腹膜刺激症状はなかった。

入院時検査所見 : CRP 1.4mg/dl と若干高値である以外には異常を認めなかった。腫瘍マーカー CEA , CA19-9 , CA125 も正常範囲であった。

腹部 MRI 検査 (婦人科入院時) : 右下腹部から骨盤腔にかけて径 12cm 大の嚢胞性腫瘍を認めた。内部は多房性で、T1 強調で低信号 (Fig. 1a) , T2 強調で高信号 (Fig. 1b) を示した。右卵巢が同定できなかったこと、腹部症状をほとんど伴っていなかったことなどから、右卵巢腫瘍が疑われた。

腹部造影 CT 検査 : 腫瘍は辺縁および隔壁に造影効果を認め、内部にはガス像を認めた (Fig. 2) 。約 2 か月前の婦人科入院時に施行した MRI ではガス像は認めておらず、その期間に腸管内腔に腫瘍が浸潤したことが示唆された。

注腸造影検査 : 盲腸から上行結腸にかけて腫瘍の圧排による変形をきたしており、腫瘍内ガス像とおもわれる所見も認めた (Fig. 3) 。

腹部血管造影検査 : 腫瘍を栄養する血管は回結

Fig. 1 MRI showed a multilobular cystic tumor 12cm in diameter which was low intensity on T1 weighted images (a) and high intensity on T2 weighted images (b)

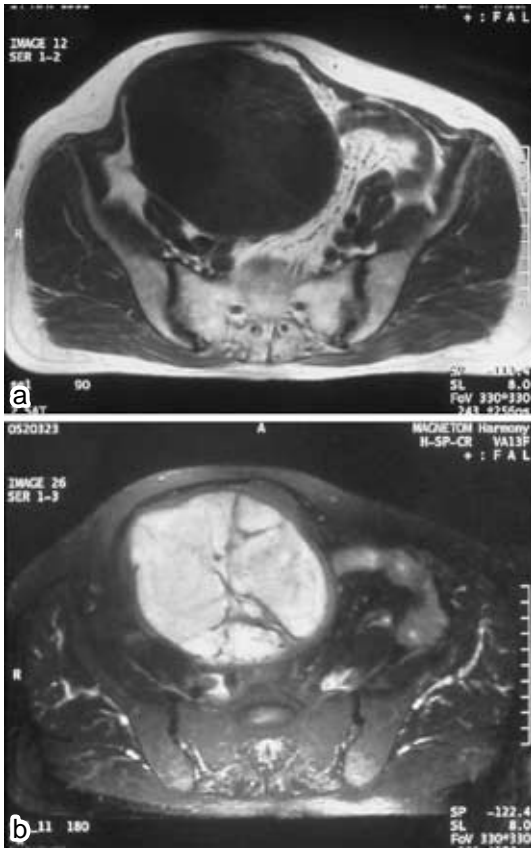


Fig. 2 Abdominal CT showed abnormal gas in the tumor.

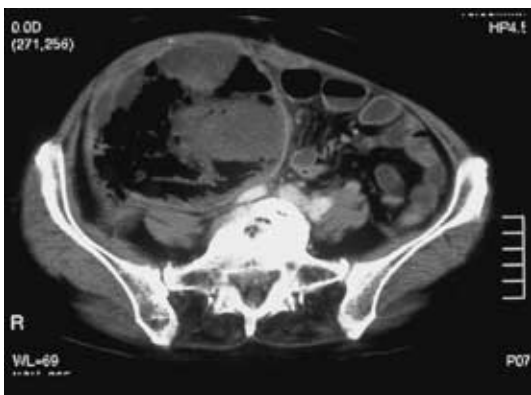


Fig. 3 Barium enema examination showed the compression of the cecum and the ascending colon and abnormal gas in the tumor ()



腸動脈から分枝しており、腫瘍濃染像は動脈相・静脈相ともに明らかではなく hypovasucular な腫瘍を示唆する所見であった (Fig. 4)。

以上より回盲部の非上皮性腫瘍を疑い、2002年9月11日再開腹手術を施行した。

手術所見：腫瘍は回盲部の腸間膜に存在しており、表面は平滑で盲腸を内背側より圧排していた。腫瘍を含む上行結腸・回盲部を授動後、回結腸動静脈を根部で切離し、回盲部切除を施行した。その際、後腹膜下筋膜前面の層で容易に剥離できた。

肉眼所見：腫瘍の中心部は終末回腸の腸間膜に存在しており、径 $13 \times 12 \times 10$ cm、一部盲腸内腔へ露出していた (Fig. 5a)。断面は灰白色で、内部は隔壁を有し、大部分が嚢胞性であったが、一部充実性の部分も認めた (Fig. 5b)。

病理組織学的所見 (H.E. $\times 100$)：写真は充実性部分のものであるが、多型性のある紡錘型の細胞が花むしる状に配列しており、類円形巨細胞も散見された。背景は粘液基質に富んでおり、粘液型 MFH と診断された (Fig. 6)。

腫瘍の中心部が終末回腸の腸間膜にあり、後腹膜下筋膜前面の層で容易に剥離できたこと、腫瘍

Fig. 4 Angiography of superior mesenteric artery showed ileocolic artery branched tumor vessels.

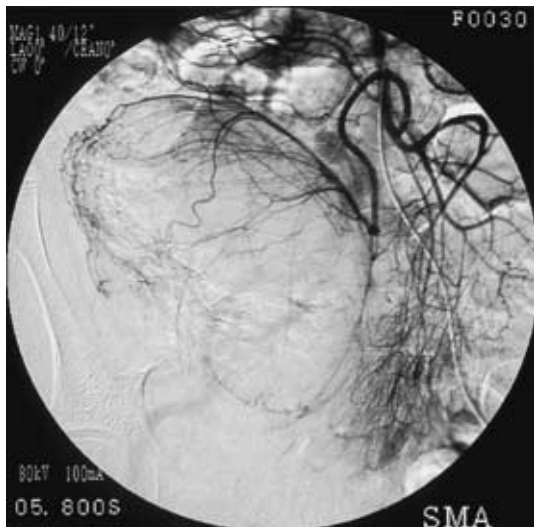


Fig. 5 Macroscopic findings of the resected specimen showed the tumor measuring 13 × 12 × 10cm in size.

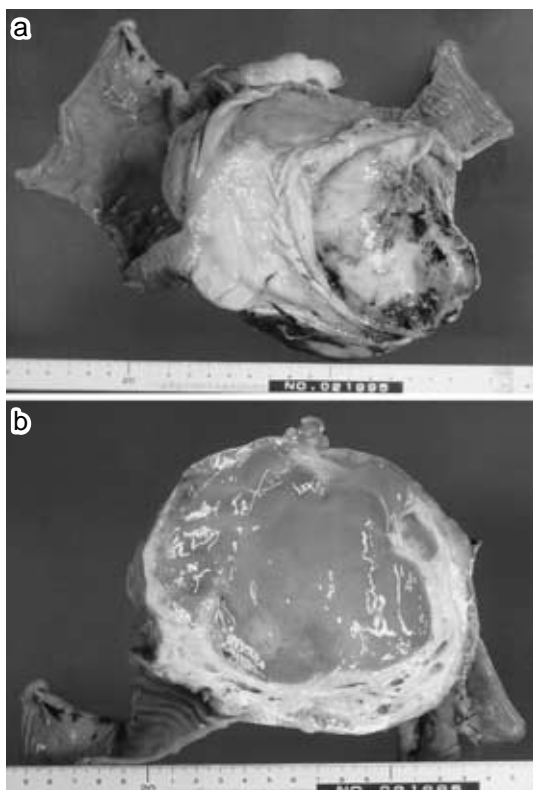
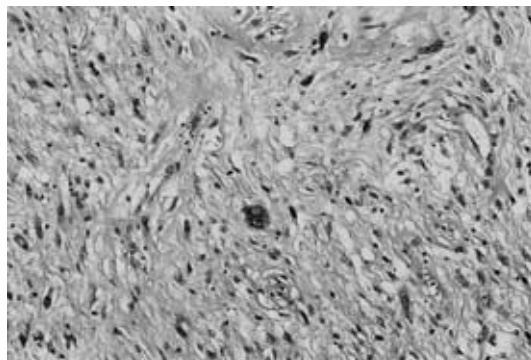


Fig. 6 Pathological findings (H.E. stain, × 100): Fibroblast-like spindle cells with storiform pattern were intermingled with bizarre giant cells.



を栄養する血管が回結腸動脈から分枝していることなどより、腫瘍は腸間膜から発生したものと考えられた。

術後経過良好であり、術後 24 日目に退院となった。現在、外来にて経過観察中であるが再発は認めていない。

考 察

MFH は 1964 年、O'Brien¹が、悪性線維性黄色腫として報告したのが最初であり、さらに 1978 年 Weiss²が MFH の概念を確立し、成人の悪性軟部組織腫瘍のなかでは最も発生頻度の高い腫瘍であると報告した。組織像としては、紡錘型の線維芽細胞様細胞と組織球様細胞を種々の割合で含み、多彩な悪性組織像を有する腫瘍性病変で、storiform pattern(花むしり状模様)を呈することが特徴とされており、未分化間葉系細胞に由来すると考えられている³⁾。組織像によって① storiform-pleomorphic type、② myxoid type、③ giant cell type、④ inflammatory type に分類されている^{2,3)}。

本邦では橋本⁴が MFH 報告例 130 例を検討している。それによると年齢では、平均 58.5 歳と中高年齢層に多く、性別ではやや男性に多いが有意差はない。組織型では storiform-pleomorphic type が最も多く、76.7% を占める。発生部位では上下肢 59.2%、体幹 17.7% を占めるとされ、腹腔内発生例の報告は少なく、後腹膜および腸間膜に発生する

ものは11.5%とされている。また、高橋ら⁵⁾は腹膜および腸管膜由来のMFH成人発生例105例を検討しており、後腹膜が61.9%と最も多く、腸間膜は8%とまれであった。我々は1983年から2002年までの医学中央雑誌で検索した結果、腸間膜より発生したMFHの症例を11例収集できた(Table 1)。平均年齢57.6歳、最年少41歳、最高齢79歳)であり、男性8例、女性3例と男性に多い。症状は腹痛、腹部腫瘤、腹部膨満感などを訴えることが多いが、特有なものはなかった。腫瘍径は平均13.7cmと大きく、本症例のように腫瘍が巨大になるまで無症状であり、発見された時点ではかなり進行している場合が多い。また、本症例はCT検査にて腫瘍内部にガス像を認めており、腫瘍が腸管内腔に直接浸潤し交通をきたしたものと考えたが、腹痛や発熱などの症状はなかった。しかし、腫瘍の直接浸潤によって腸管に穿孔をきたし、緊急手術になった症例も報告されている⁶⁾。

診断に関しては、組織像の多彩さを反映して画像所見は特徴的なものはなく、術前にその質的診断を得ることは困難である⁵⁾。今回収集できた11例もすべて術後切除標本によって診断がなされており、腹腔内に発生した場合は特に術前診断が困難であることがうかがえる。しかし、本症例は、切除標本において腫瘍の一部が腸管内腔に露出しており、術前に大腸内視鏡検査を施行できていれば、生検による病理組織診断が可能であったと思われる。CT検査や注腸造影検査にて腫瘍の大腸への圧排、浸潤が疑われる場合は、大腸内視鏡検査を施行すべきであると考えられた。

治療に関しては、外科的切除が原則であり、腫瘍縁より5~10cm離して広範囲に切除することが望ましいとされている⁷⁾。化学療法や放射線療法などの補助療法は、効果があったとする報告は少なく、まだ確立されていない。化学療法については、Adriamycin⁸⁾やCisplatin⁹⁾などの多剤併用療法が有効であった報告もあるが、今後、薬剤の種類および投与法の検討が必要である。

予後は、5年生存率は全体で47.7%、後腹膜および腸間膜のものは35.4%と不良である⁴⁾。腫瘍の大きさ、深達度、発生部位、組織型が予後に関す

Table 1 Cases of MFH of the mesentery in Japan (1983 ~ 2002)

No.	Author	Year	Chief complaints	Location	Size (cm)	Treatment
1	Furutani	1983	Abdominal distension	Mesoileum & Mesocolon	18 x 18 x 16	Tumor resection + Chemotherapy
2	Nogami	1986	Rt lower abdominal mass	Mesoileum	7 x 7	Unknown
3	Mimura	1988	Constipation	Mesojejunum	8 x 7 x 6	Partial jejunectomy
4	Takahashi	1992	Abdominal mass	Mesoileum	8.5 x 5 x 10	Rt hemicolectomy
5	Namoto	1993	Abdominal mass	Mesojejunum	19 x 14.5 x 6.5	Partial jejunectomy
6	Komori	1998	Abdominal distension	Mesoileum & Mesocolon	Unknown	Tumor biopsy
7	Hayakawa	1998	Abdominal pain	Mesocolon	9 x 3	Rt hemicolectomy
8	Okada	1998	Lower abdominal pain	Mesoileum	Unknown	Partial ileectomy
9	Takahashi	2000	Abdominal mass	Mesoileum	18 x 16 x 15	Ileocecal resection
10	Takebayashi	2000	Abdominal distension	Mesoileum	24 x 22 x 14	Tumor resection
11	Ogasawara	2002	Lower abdominal pain	Mesojejunum	20 x 12 x 12	Partial jejunectomy

る因子として挙げられている。表在性のもの、四肢末梢に発生したもの、組織型で myxoid type のものが予後がよいとされている²⁾。腹腔内に発生した場合は症状発現も遅くなり、腫瘤が大きい例がほとんどであり、当然予後も悪い。また、初回手術で広範囲切除を施行したもののほうが予後がよいとされているが、手術後でも約 50% に局所再発し、40~50% に転移が認められている^{2,3)}。転移は肺に最も多く、リンパ節、肝、骨などに認められる。本症例は術後 6 か月を経て再発の徴候は認められていないが、さらなる経過観察が必要であると思われた。

文 献

- 1) O'Brien JE, Stout AP : Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 17 : 1445-1455, 1964
- 2) Weiss SW, Enzinger FM : Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer* 41 : 2250-2266, 1978
- 3) 角田 隆 : 悪性線維性組織球腫の組織発生に関する免疫組織化学的検討。日医大誌 63 : 365-377, 1996
- 4) 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 : 583-613, 1979
- 5) 高橋 浩, 藤原隆雄, 野呂明弘ほか : 回腸腸間膜原発の悪性線維性組織球腫の 1 例。日消病会誌 63 : 365-377, 1996
- 6) 早川善郎, 樋口太郎, 佐々木章ほか : 腫瘍の再発により S 状結腸穿孔をおこした腸間膜原発の Malignant Fibrous Histiocytoma (MFH) の 1 例。日外科系連会誌 23 : 608, 1998
- 7) 網野勝久, 川口智義, 松本誠一ほか : 軟部悪性腫瘍の手術療法。癌と治療 14 : 2589-2596, 1987
- 8) Leite C, Goodwin JW, Sinkovics JG et al : Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 40 : 2010-2014, 1977
- 9) 小西陽一, 丸山博司, 増原健二ほか : 悪性線維性組織球腫に対する Cisplatin の効果。診療手帖 88 : 23-25, 1985

A Case of Malignant Fibrous Histiocytoma of the Mesentery

Shinichi Kadoya, Masato Tokuraku, Takeshi Harada, Yukio Furukawa,
Satoshi Ushijima and Osao Nakaizumi
Department of Surgery, Noto General Hospital

A 71-year-old woman was admitted to our hospital for a lower abdominal tumor. Magnetic resonance imaging showed a large cystic tumor extending from the right lower abdomen to the pelvis. Under the diagnosis of a right ovarian tumor, a gynecologist performed a laparotomy. However, the tumor originated in the ileocecal area. Angiography of the superior mesenteric artery showed tumor vessels branching from the ileocolic artery. We performed an ileocecal resection. The histopathological diagnosis was malignant fibrous histiocytoma of the mesentery of the terminal-ileum. The patient has remained disease-free 6 months after the resection.

Key words : malignant fibrous histiocytoma, mesentery

[Jpn J Gastroenterol Surg : 1593-1597, 2003]

Reprint requests : Shinichi Kadoya Department of General & Cardiothoracic Surgery, Kanazawa University
13-1 Takaramachi, Kanazawa, 920-8641 JAPAN