

症例報告

腸間膜悪性線維性組織球腫の1治癒例

協立温泉病院外科, 沼隈病院外科¹⁾, 四天王寺病院外科²⁾, 箕面市立病院外科³⁾,
大阪大学医学部中央手術部⁴⁾, 箕面市立病院病理⁵⁾

水本 正剛 檜谷 義美¹⁾ 明石 英男¹⁾ 岸渕 正典²⁾
黒川 英司³⁾ 山本 仁³⁾ 梅下 浩司⁴⁾ 谷口 春生⁵⁾

我々は腸間膜の悪性線維性組織球症で再発手術後13年間無再発生存している症例を経験した。症例は53歳の女性で、腹部腫瘤を自覚し、当院を受診した。精査加療を目的に入院した。軽度の貧血とCA-125の高値を認めた。腹部超音波検査、腹部CT、腹部血管造影検査、穿刺細胞診を行うも確定診断が得られず、腫瘤が急速に増大し貧血が進行したため開腹手術を施行した。腫瘍は主に横行結腸から下行結腸の腸間膜にあり、空腸間膜にも浸潤増殖していた。腸管とともに一塊に摘出した。病理組織学的検査結果はmalignant fibrous histiocytoma (MFH)であり、免疫組織化学検査では α -Antichymotrypsinが陽性であった。4か月後、小腸間膜と大網の間に再発し、再び摘出術を行った。術後化学療法せず、経過観察していたが、1992年から2005年の術後13年後の現在転移再発なく健在である。

はじめに

Malignant fibrous histiocytoma (以下、MFH)は軟部組織に好発する予後不良の悪性腫瘍である¹⁾。我々は腸間膜に発生し、腸管とともに一塊に摘出したが、4か月後に腹腔内に再発し、再摘出した症例を経験した。13年間経過観察したが、再発なく生存している。文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：53歳、女性

主訴：腹部腫瘤

家族歴：父は胃癌で死亡。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：1991年9月腹満感、腹部腫瘤、頻尿、排尿時痛出現し、近医にて膀胱炎と診断された。なお腹満、腹部腫瘤自覚するため、1991年10月下旬に箕面市立病院受診し、腹部腫瘤精査加療のため入院した。

入院時現症：身長159cm、体重58.5kg、血圧145/92mmHg、脈拍78回/分。眼瞼結膜軽度貧血

を認める。眼球結膜の黄疸を認めず、表在リンパ節は触知しなかった。腹部・臍中心に径7cm表面平滑可動性のある弾性硬の腫瘤を触知した。

入院時血液生化学検査：CBC；RBC $352 \times 10^4/\mu\text{l}$ 、Hb 10.8g/dlと軽度の貧血を認めた。LDH 535 U/lと軽度上昇を示したが、他の肝機能および腎機能検査は正常であった。腫瘍マーカーはAFP 6ng/ml、CEA 0.9ng/ml、CA19-9 13U/mlと正常であり、CA125は370U/mlと高値であった。

腹部CTでは腹腔内に一部実質性で大半は嚢胞状の径30cmの腫瘍を認めた(Fig. 1)。腹部超音波検査においても同様の所見を得た。

腹部血管造影検査では、腫瘍は上腸間膜動脈を圧排し、数本の栄養血管を分岐させている小児頭大の腫瘍淡染をみた(Fig. 2)。下腸間膜動脈は描出されなかった。

上部消化管造影検査、注腸造影検査では粘膜に異常はなく、腫瘍により胃大彎と横行結腸は頭側に、上行結腸結腸および下行結腸は外側に圧排されていた。

入院後2週間で腫瘍は急速に増大し、腹部膨満が増強してきた。貧血はRBC $318 \times 10^4/\mu\text{l}$ 、Hb 9.6

<2008年3月26日受理>別刷請求先：水本 正剛
〒666-0121 川西市平野1-39-1 協立温泉病院外科

Fig. 1 Abdominal CT showed large cystic and partially solid tumor in the abdominal cavity. The tumor was probably in the mesentery.

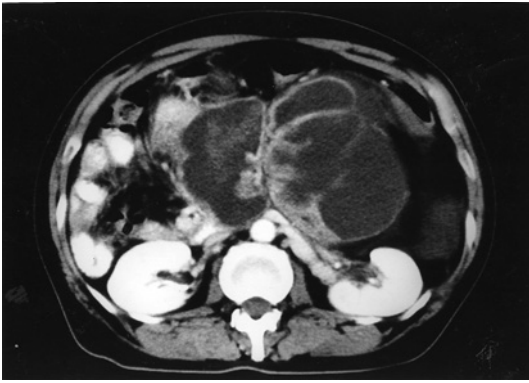
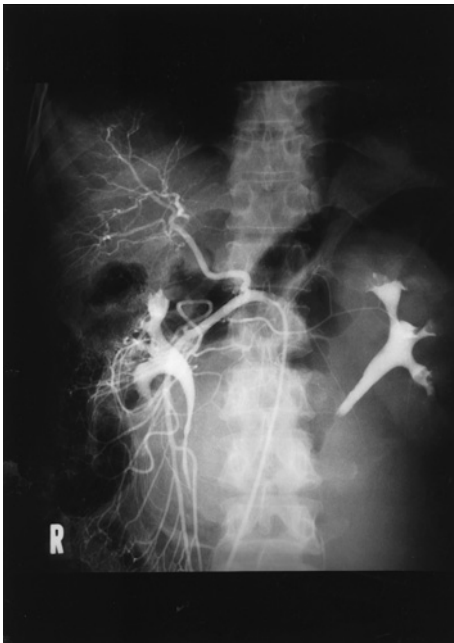
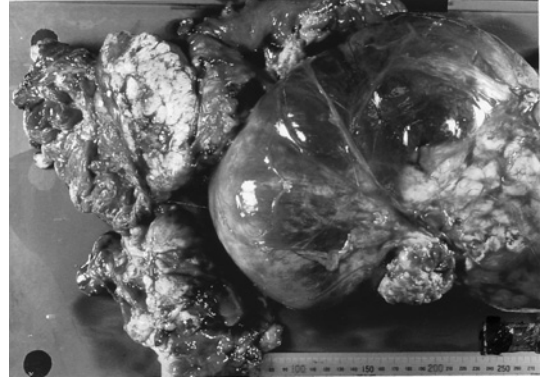


Fig. 2 Celiac-angiography demonstrated the encasement of superior mesenteric artery, several feeding arteries and vague massive tumor shadow.



g/dl と進行した。入院後2週間目の腹部CTで腫瘍の嚢胞部分の著しい増大が認められ、嚢胞部への出血が考えられた。超音波ガイド腫瘍穿刺細胞診を行ったが、診断に結びつくような細胞は得ら

Fig. 3 Macroscopic appearance of resected tumor, transverse colon, descending colon and jejunum. The cystic tumor was lobulated and aspirated about 2,000ml of bloody serous fluid. Solid tumor was white and hard.



れなかった。

組織診断がつかぬまま、腹部CTおよび血管造影検査の結果から後腹膜あるいは腸間膜腫瘍の診断のもとで1991年11月中旬開腹手術を行った。

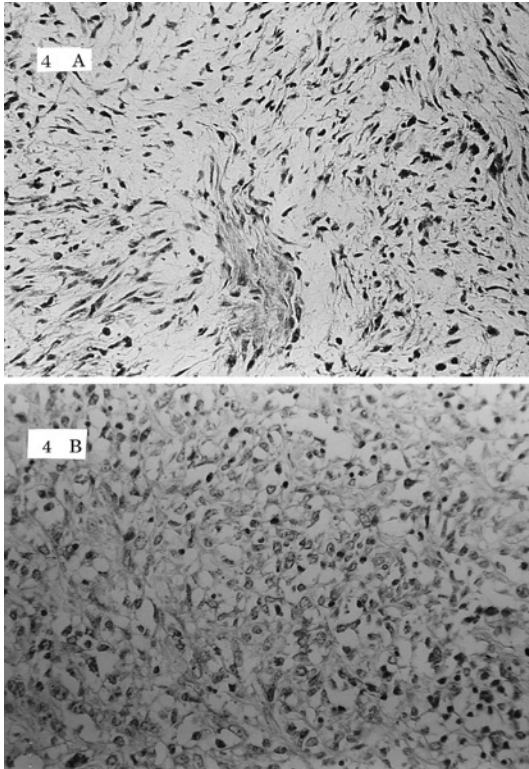
開腹所見：逆T字型切開にて開腹した。腫瘍は30×27×16cmの大きさで横行結腸間膜、下行結腸間膜、空腸間膜に分葉状にあった。周囲リンパ節の腫脹は認めなかった。左右から上行結腸と下行結腸を授動し、横行結腸を大網から遊離授動した。中結腸動脈を根部で結紮切離し、腫瘍に入っていく空腸動静脈を結紮切離した後、腸間膜腫瘍を横行結腸と下行結腸の口側とTreitz靭帯から30cmから50cm肛側の空腸20cmを一塊にして摘出した。腸管はそれぞれ端々吻合した。

肉眼的検査所見：腫瘍は腸管に接して30×27×16cmあり、多結節分葉状で約2,000mlの茶褐色の液体を貯留した嚢胞部分と白色髓様の実質部分からなっていた(Fig. 3)。腫瘍が急速に増大し、貧血が進行したのは嚢胞部への出血によるものと思われた。

病理組織学的検査所見および免疫組織化学的検査所見：腫瘍は出血壊死に陥っている嚢胞部分が大半で、実質性の部分はordinary type MFH¹⁾に典型的な花むしろ状=storiform arrangement (Fig. 4A)や奇妙な核を有する細胞や多核巨細胞=bi-

Fig. 4 A : Microscopic appearance showed typical storiform pattern of spindle cells of MFH (H.E. staining×100)

B : Microscopic appearance of another part of the tumor showed pleomorphic spindle cells and giant cells. So called bizarre cell could be seen. (H.E. staining×200)



zarre giant cell (**Fig. 4B**)を示すところが混在し、一部腸管筋層近くまで圧迫性浸潤をしていた。免疫組織化学染色では α_1 -Antichymotrypsinは陽性であったがLysozyme, Desmin, Myosin, Actin, EMA, Keratinは陰性であった。 α -Antitrypsinの染色は行わなかった。

術後CA125は15U/ml以下に低下し、経過良好にて退院した。外来にて経過観察中、1992年3月、CA125が50U/mlと軽度上昇し、腹部CT、腹部超音波検査にて腹腔内に7.5×3.5cmの実質性の腫瘍を認めた(**Fig. 5A**)。1992年4月中旬小腸間膜と大網の間に存在した腫瘍の摘出術を施行した(**Fig. 5B**)。病理組織学的検査の結果はMFHの再

Fig. 5 A : Abdominal CT showed the recurrence tumor in the abdominal cavity.

B : Macroscopic appearance showed well circumscribed, largely solid and with areas of cystic degeneration.



発であった。術後、化学療法せず13年間経過観察したがCA125の上昇を認めず、その後再発なく、術後13年の現在健在である。

考 察

MFHは1964年にO'Brien²⁾がMalignant Fibrous Xanthomaとして報告したのが最初であり、1978年にWeiss³⁾が200例のMFH症例の解析を行っている。日本では1979年に橋本⁴⁾が130例のMFH症例の臨床病理組織学的研究を報告している。それによると、MFHの好発部位は四肢軟部組織であるが、概念の拡大により、以前には分類不能の後腹膜肉腫がMFHと病理診断されるようになってきた。Weiss³⁾はMFHが腹部後腹膜16%、橋本⁴⁾は後腹膜と腸間膜に11.5%発生したと報告している。石川⁵⁾によれば、MFH

の起源についてはいまだ定見がなく、将来は組織球および線維芽細胞への両方向に分化を示す多潜能をもつ原始間葉細胞 (primitive mesenchymal cells) に由来すると考えられている。MFH の腫瘍細胞は主に組織球の特徴を示し、免疫組織化学的に α_1 -Antitrypsin および α_1 -Antichymotrypsin 陽性に染まるのが特徴と述べている。Weiss ら³⁾ や石川ら⁵⁾ は構成細胞と組織形態により、(1) 通常型悪性線維性組織球腫 original type, striform-pleomorphic MFH, (2) 粘液型悪性線維性組織球腫 myxoid MFH, (3) 巨細胞型悪性線維性組織球腫 giant cell MFH, (4) 黄色肉芽腫型悪性線維性組織球腫 xantho-granulomatous MFH, (5) 類血管腫型悪性線維性組織球腫 angiomatoid MFH に分類しているが、我々の症例は細胞が花むしろ状配列と奇妙な核をもつ細胞や巨細胞が混在する (1) の通常型悪性組織球腫 original type MFH であった。最近の文献⁶⁾ では MFH の症例の 2/3 は storiform-pleomorphic type であったと述べている。

治療は本症例のごとく腫瘍の広範切除術⁴⁾⁷⁾ が原則である。腹腔内 MFH で肝転移を伴った症例で epirubicin, efoposphamide, methotrexate の adjuvant chemotherapy が有効であった症例報告⁶⁾ があり、切除不能の後腹膜腫瘍に対する adriamycin, cyclophosphamide の化学療法に加え、放射線療法などの集学療法の有効性を述べている論文⁸⁾ もある。

予後について、MFH は 50 歳以上で組織深部にあり、腫瘍径が大きく、組織学的に粘液腫成分が少ないものほど予後不良で、極めて悪性度が強く、局所再発や肺転移などの遠隔転移を来しやすいと述べている²⁾。後腹膜 MFH の 5 年生存率は 14% であったとの報告⁹⁾ がある。我が国での腹部臓器の MFH 症例の報告を医中誌 Web にて「腹部」, 「悪性線維性組織球腫」のキーワードを用いて 1983 年から 2003 年までの文献を検索した。それによれば、後腹膜、腹腔原発の MFH の 2 例¹⁰⁾、後腹膜原発の MFH の 1 例¹¹⁾ や腸間膜原発の 1 例¹²⁾、本邦での腸間膜原発の MFH 症例を集積した 12 例の報告例¹³⁾ がある。それらの症例は組織の深部にあり、

腫瘍が大きくなることによる腹部膨満、腫瘍触知などの症状の発現で治療を受けているため、いずれも良好な予後は期待できない。欧米では「abdomen」, 「malignant fibrous histiocytoma」をキーワードにして 1975 年から 2003 年までの文献を MEDLINE で検索した。それによると、13 例目の膀胱原発の MFH の 1 切除例¹⁴⁾ で化学療法なく 34 か月生存中の報告をしている。

腫瘍マーカーについて、MFH に特異な腫瘍マーカーは現在のところ明らかではないが、我々の症例では CA125 の上昇が発生や再発の目安となった。フェリチンが MFH の腫瘍マーカーとして有効であったとの報告¹²⁾ や免疫抑制酸性蛋白 (immunosuppressive acidic protein; 以下、IAP) 測定が MFH の進展、再発、転移の予測に有効であったとの報告¹⁵⁾ がある。CA125 が腫瘍マーカーとして有効であったと述べている文献は見当たらなかった。我々はフェリチンや IAP を測定しなかったが、今後 MFH 特異の腫瘍マーカーを見つけることが診断、治療のうえで重要であると考ええる。

本症例は局所再発、再手術を行った。術後化学療法せず、1992 年から 2005 年の 13 年間無再発で生存している。

この症例が良好な予後が得られたのは、腫瘍が分葉結節状で、嚢胞部が大半をしめ、実質性の部分が小さかったこと、腫瘍が圧排性に増殖し後腹膜に浸潤する傾向がなく一塊として摘出しやすい腸間膜にあったことが一因と思われる。しかし、4 か月後に再発しており、良好な予後が得られた要因はいまだ解明できていない。

稿を終わるにあたり御高闊たまわった元大阪大学医学部教授、元都立駒込病院長の神前五郎先生に深謝いたします。

文 献

- 1) Rosai J : Ackerman's Surgical Pathology. Volume Two. Eighth Edition. Mosby, New York, 1996, p2038—2041
- 2) O'Brien JE, Stout AP : Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 17 : 1445—1456, 1964
- 3) Weiss SW, Enzinger FM : Malignant fibrous histiocytoma. an analysis of 200 cases. *Cancer* 41 :

- 2250—2266, 1978
- 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 : 585—613, 1979
 - 5) 石川栄世, 牛島 宥, 遠城寺宗知：外科病理学. 第2版. 文光堂, 東京本郷, 1992, p937—940
 - 6) Atmatzidis KS, Pavlidis TE, Galanis IN et al : Malignant fibrous histiocytoma of the abdominal cavity : report of a case. Surg Today 33 : 794—796, 2003
 - 7) 熊谷祐介, 岡田 稔, 岩田明美ほか：腎および外腸骨動脈を合併切除した悪性線維性組織球腫の1例. 日臨外会誌 64 : 2873—2878, 2003
 - 8) Tucci E, Leoncini L, Pirtoli L et al : Unresectable retroperitoneal malignant fibrous histiocytoma : Prolonged complete remission following chemoradiotherapy. J Surg Oncology 38 : 160—164, 1988
 - 9) Kearney MM, Soule EH, Ivins JC : Malignant fibrous histiocytoma : a retrospective study of 167 cases. Cancer 45 : 167—178, 1980
 - 10) 矢野健次, 古屋敷進, 田村裕幸ほか：後腹膜, 腹腔原発の悪性線維性組織球腫の2例. 消外 13 : 1297—1302, 1990
 - 11) 堀 智英, 村林紘二, 赤坂義和ほか：後腹膜原発の悪性線維性組織球腫の1例. 日臨外会誌 63 : 2800—2805, 2002
 - 12) 西村謙吾, 古本豊和, 新田 晋ほか：腸間膜原発悪性線維性組織球腫(MFH)の1例. 日臨外会誌 60 : 802—806, 1999
 - 13) 角谷慎一, 徳楽正人, 原田 猛ほか：腸間膜原発の悪性線維性組織球腫の1例. 日消外会誌 37 : 1593—1597, 2003
 - 14) Bastin D, Ramaswamy A, Barth PJ et al : Malignant fibrous histiocytoma of the pancreas a case report with genetic analysis. Cancer 86 : 2352—2358, 1999
 - 15) 井上裕之, 岡田茂樹, 本郷吉洋ほか：腎被膜に発生した悪性線維性組織球腫の1例. 泌紀 36 : 45—50, 1990

A Cured Case of Mesenteric Malignant Fibrous Histiocytoma (MFH)

Seigou Mizumoto, Yoshimi Hitani¹⁾, Hideo Akashi¹⁾, Masanori Kishibuchi²⁾, Eiji Kurokawa³⁾, Hitoshi Yamamoto³⁾, Kouji Umeshita⁴⁾ and Haruo Taniguti⁵⁾

Department of Surgery, Kyouritu Onsen Hospital

Department of Surgery, Numakuma Hospital¹⁾

Department of Surgery, Shitennouji Hospital²⁾

Department of Surgery, Minoo City Hospital³⁾

Surgical Center Osaka University Hospital⁴⁾

Department of Pathology, Minoo City Hospital⁵⁾

A 53-year old woman was admitted for further examination of an abdominal tumor that was found by abdominal computed tomography (CT) and Ultrasonography. It was a solid and cystic tumor 30cm in diameter arising from the mesentery. Angiography showed feeding vessels from the superior mesenteric artery and encasement of this artery. Preoperative echo-guided aspiration cytology showed no cytological diagnosis. We extirpated the tumor and resected the transverse colon, ascending colon and jejunal segment. The tumor was histologically malignant fibrous histiocytoma and immunohistochemically positive for α_1 -antichymotrypsin. The recurrence tumor in the abdominal cavity was developed 4 months later. The tumor was removed by the second surgery. Postoperative chemotherapy was not initiated and the woman was alive and well recurrence-free for 13 years after the second operation.

Key words : mesenteric tumor, MFH, α_1 -antichymotrypsin

[Jpn J Gastroenterol Surg 41 : 1843—1847, 2008]

Reprint requests : Seigou Mizumoto Kyouritu Onsen Hospital
1-39-1 Hirano, Kawanisi, 666-0139 JAPAN

Accepted : March 26, 2008