

後腹膜悪性線維性組織球腫の1例

今井 博之, 西岡 利恭, 木村 文昭, 神坂 謙, 富澤 貞夫, 佐々木 徹,
長野 第三, 荒川 雅久, 長野 秀樹*, 水島 睦枝**

後腹膜に発生した悪性線維性組織球腫の1例を報告した。

症例は82歳の女性, 全身倦怠感を主訴に来院し, 右下腹部に腫瘤を触知した。

検査では鉄欠乏性貧血と, 腫瘍マーカーのうちCA 125が50 U/mlと高値を示した。

腹部超音波, 腹部CT, 腎尿路造影, 消化管造影にて右下腹部, 右腎下極に接した後腹膜腫瘤と診断し摘出術を行った。17×12×10 cm (1012g) と6×5×4 cm (46g) の2個の後腹膜腫瘤は腫瘍被膜は持たないが, 限局性の腫瘍であり完全摘出した。断面では壊死, 出血を伴う黄色灰白色充実性腫瘍であった。

病理学的には悪性線維性組織球腫 (storiform pleomorphic type) であった。

術後4カ月に局所再発を生じ, 術後10カ月で死亡した。術後CA 125は低値となり, 再発時にも上昇しなかった。病理解剖は行っていない。 (昭和63年12月24日採用)

A Case of Retroperitoneal Malignant Fibrous Histiocytoma

Hiroyuki Imai, Toshiyasu Nishioka, Fumiaki Kimura, Ken Kamisaka,
Sadao Tomisawa, Tohru Sasaki, Daizo Nagano, Masahisa Arakawa,
Hideki Nagano* and Mutsue Mizushima**

A case of retroperitoneal malignant fibrous histiocytoma was reported.

An 82-year-old female was admitted to our hospital complaining of general fatigue. A child-head sized mass was palpable in her right lower abdomen. She exhibited iron deficiency anemia and a high CA 125 level in her serum (50 U/ml). Ultrasonic, CT, pyelo- and gastro-intestinal X-ray examinations revealed a large retroperitoneal mass evidently attached to the right kidney at its lower pole down to her pelvic cavity.

Two tumor masses, 1012g and 46g in weight, were resected completely. The tumor was well circumscribed without a tumor capsule, solid, yellowish gray and elastic hard in consistency with central necrosis. The histological diagnosis was malignant fibrous histiocytoma, storiform pleomorphic type.

Four months after the resection, local recurrence of the tumor was present with a low CA 125 serum level. Ten months later she died without distant metastasis. (Accepted on December 24, 1988) *Kawasaki Igakkaishi* 15(1): 171-175, 1989

Key Words ① Malignant fibrous histiocytoma ② Retroperitoneal tumor

医療法人行堂会 長野病院
〒719-11 総社市総社2丁目22-43
* 川崎医科大学 消化器外科

** 川崎医科大学附属川崎病院 病理

Nagano Hospital: 2-22-43 Soja, Soja City, Okayama,
719-11 Japan
Division of Gastroenterological Surgery, Department of
Surgery, Kawasaki Medical School
Department of Pathology, Kawasaki Hospital, Kawasaki
Medical School

はじめに

悪性線維性組織球腫 (malignant fibrous histiocytoma 以下 MFH と略す) は組織球あるいは未分化線維芽細胞由来の軟部組織腫瘍で、多くは四肢中枢側にみられるが、10~16%が後腹膜腔にも発生し、四肢に発生するものよりも予後不良といわれている。^{1),2)}

我々は最近、後腹膜腔 MFH の1例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患 者: 82歳 女性

主 訴: 全身倦怠感

既往歴, 家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 昭和62年6月中旬頃より全身倦怠感が出現し、食欲不振および体重減少が続くため、同年7月17日当院を受診した。

来院時現症: 体格中等、肥満型、軽度の貧血はあるが、黄疸はなかった。心肺に異常を認めなかった。腹部所見は、右下腹部に15×10cmの軽度の圧痛を伴う表面平滑、弾性硬な腫瘤を触知した。可動性はなく、呼吸性移動も認められなかった。

検査所見:

末梢血一般検査では中等度の鉄欠乏性貧血が認められたが白血球数は正常であった。

血沈は亢進し、CRPは高度陽性であった。化学検査にもアルブミンの低値以外特異な異常はなかった。

腫瘍マーカーはCA125は50 U/mlと高値であったが、CEA, CA19-9は正常範囲内であった (Table 1)。

画像検査:

消化管造影では回盲部が消化管外の腫瘤によって上前方に圧排され偏移していたが、壁の不整はなく粘膜面も正常であった (Fig. 1a)。

Table 1. Laboratory data at admission

RBC	298 × 10 ⁴ /mm ³	BUN	13.5 mg/dl	
Hb	8.4 g/dl	Crn	1.1 mg/dl	
Ht	26.3 %	Na	133 mEq/l	
WBC	7000/mm ³	Cl	99 mEq/l	
N. Band	5 %	K	4.2 mEq/l	
	N. Seg	74 %	Ca	4.1 mEq/l
	Lymph	14 %	P	2.6 mEq/l
	Mono	6 %	Fe	41 mg/dl
T. P.	6.0 g/dl	TIBC	170 mg/dl	
A/G	0.5	ESR	(1 hr 137 mm 2 hrs 147 mm)	
Alb	2.1 g/dl	CRP	6 (+)	
Glb	3.9 g/dl	CEA	1.3 ng/ml	
GOT	29 K. U.	CA 19-9	5 U/ml	
GPT	14 K. U.	CA 125	50 U/ml	
ALP	16.0 K. A.	AFP	(-)	
LDH	298 U.			
ZTT	6.3 U.			
T. Bil	0.4 mg/dl			
D. Bil	0.3 mg/dl			

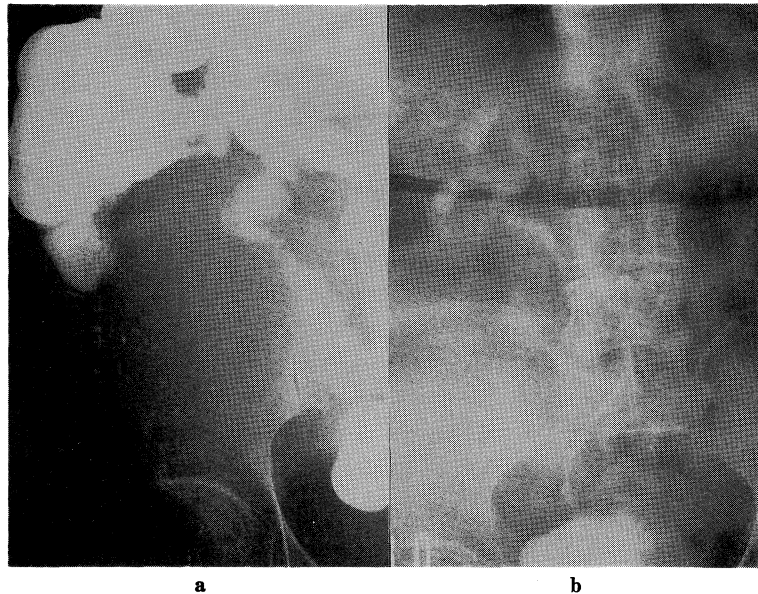


Fig. 1 a. Roentgenogram of the intestine showing replaced ileo-caecal portion by a retroperitoneal tumor
b. Pyelorenogram showing stretched or replaced right kidney and ureter

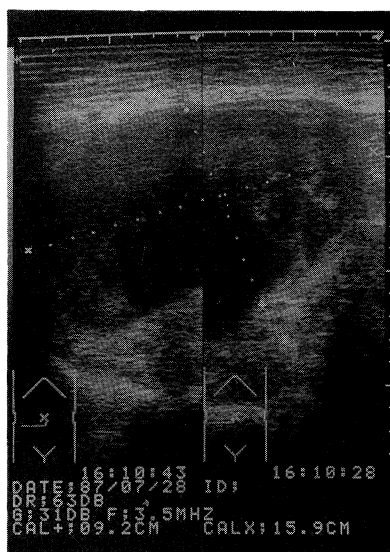


Fig. 2. Echogram of the tumor showing irregular internal density

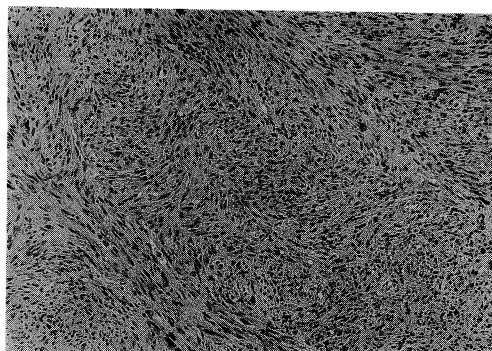


Fig. 5. Histology of the tumor showing remarkable storiform pattern

腎尿路造影では右腎下極は外側方へ、右尿管は正中脊椎骨の方へ圧排されていた (Fig. 1b).

腹部超音波検査では腎下極から骨盤腔にかけて $16 \times 10 \times 15$ cm の腫瘤があり、内部構造は濃淡モザイク状で、一部に分葉化傾向が認められた (Fig. 2).

腹部 CT でも超音波像と同様に右下腹部から骨盤腔にかけて充実性腫瘤がみられ、内部に低吸収域が散在していた (Fig. 3).

以上の所見から右腎下極に接した後腹膜巨大腫瘍と診断し、8月10日に摘出手術を行った。

手術所見:

腹腔内に漿液性腹水を少量認めたが腹腔内諸臓器に異常はなかった。腫瘤は右腎下極から骨盤腔内にかけて後腹膜腔に存在し、小児頭大

で粗大結節状を呈し、回盲部を前方に圧排していた。腫瘤の背側内側に手拳大の副腫瘤があった。腫瘤背側に一部浸潤を認めたが他は剝離容易で、2個の腫瘤の完全摘出に成功した。

肉眼所見:

摘出腫瘍は $17 \times 12 \times 10$ cm (1012 g) および $6 \times 5 \times 4$ cm (46 g) の2個の充実性腫瘤で結節状、表面は平滑であった。剖面

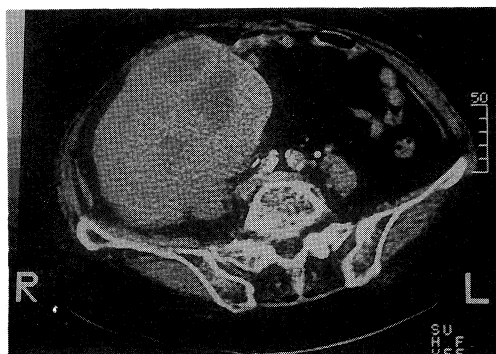


Fig. 3. Abdominal CT showing a retroperitoneal huge solid mass

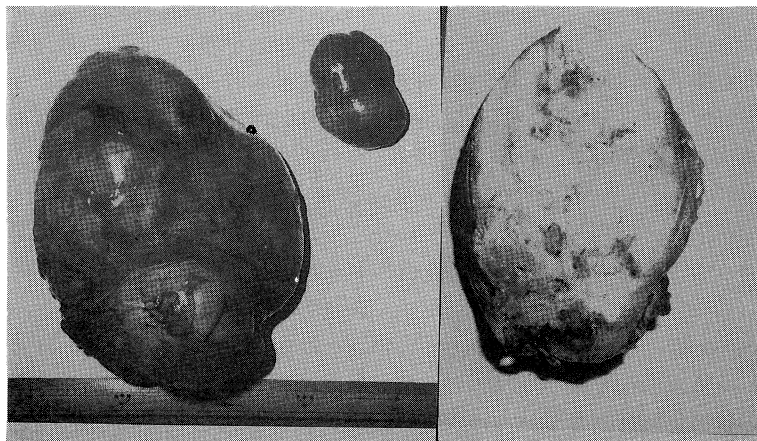


Fig. 4. Resected tumor masses showing smooth outer surface without tumor capsule (left) and cut surface of the larger mass with central necrosis (right)

は充実性分葉状で色は黄灰白色，大小不規則な出血巣，壊死巣が散在していた。境界明瞭な腫瘍であったが腫瘍被膜はなかった (Fig. 4)。

組織学的所見:

細胞境界不明瞭で長くのびた胞体と紡錘形～多角形の核を持つ腫瘍細胞が束状に交錯しつつ増生し storiform pattern を示した (Fig. 5)。腫瘍細胞は腫大し，かなり大型多型化する部分もあり，核分裂像が著明であった。核の観兵様配列や，腫瘍細胞胞体内の横紋などはみられなかった。

免疫組織化学的には S-100 蛋白陰性，EMA 陰性であり，リゾチーム， α_1 -アンチトリプシン，アクチンはいずれも弱陽性細胞が少数みられた。

ホルマリン固定腫瘍組織を電顕的に観察したが，上皮性接着装置はなく，胞体内にも診断学的に意味のある小器官はなく未分化間葉系腫瘍であった。

以上より malignant fibrous histiocytoma, storiform pleomorphic type と診断した。

術後経過:

術後2週目よりピシバニールを5回投与したが，発熱，食欲不振などの副作用のため中止した。

術後4週目に退院し，経過を観察していた。術後4カ月に右下腹部手術創に一致した手拳大の腫瘤を触知し局所再発が明らかとなったが，全身状態の悪化のため再摘出を断念し保存的療法を行った。血中 CA 125 の値は 10 U/ml と低く，以後も著明な変動はなく正常域にとどまり，肺，骨などへの転移は検査上は認めなかった。術後10カ月に死亡したが剖検は許可されなかった。

考 察

MFH は，1964年に O'Brien らによって初めて報告され，比較的まれな疾患とされてきた。³⁾しかし，組織学的検索の進歩と概念の普及によってその報告例は増加している。また従来悪性腫瘍とのみ診断されていたなかにも本症

が含まれており，橋本²⁾は1971年4月から1978年3月までの7年間に九大病理学教室に収集された9028例の軟部組織腫瘍を再検討し，603例の軟部組織悪性腫瘍のうち130例がMFHであり軟部組織悪性腫瘍の21.6%を占め，最も多かったとしている。発生部位は，下肢55例(42.3%)，上肢22例(16.9%)と約60%が四肢にみられているが，後腹膜および腸間膜例も15例(11.5%)あった。

1975年の天野⁴⁾の本邦の後腹膜腫瘍1104例の集計にMFHは認められないが，前述したように各症例について十分な組織学的再検討がなされれば，そのなかにMFHが発見される可能性もあると思われる。

詳しい記載のある後腹膜MFHの本邦報告例は自験例を含めて37例あり，男女比22対15と男性に多く，年齢は24歳～82歳で平均54.6歳，自験例が最年長例であった。^{5),6)}

本症が四肢に発生する場合は早期に腫瘤を触知でき，また疼痛がみられることもあり比較的早期に受診し診断されるが，後腹膜腔原発例では一般の後腹膜腫瘍と同様に特定の症状がなく，全身倦怠感や食欲不振，発熱，体重減少を主訴とする場合が多く，腫瘤の触知も遅れるため早期診断が難しい。^{1),7)}そのため四肢例に比して後腹膜例の方が腫瘤が大きくなり，本邦報告例の37例では腫瘍の大きさは100g～2850gにおよんでいた。本例も全身倦怠感を主訴とし腫瘤も合計1058gと巨大なものであった。腫瘤が増大すると二次的に腹痛や腰背部痛，排尿障害や膀胱刺激症状などがみられることもある。

本症の血液生化学的検査に特異的なものはない。腫瘍マーカーについて記載された例は少ないが，アルカリフォスファターゼの高値例，⁵⁾CEAの高値例⁶⁾があった。自験例では，CA 125が術前50 U/mlと高値で術後正常域に下降した。しかし再発時には再上昇せず，腫瘍マーカーとしての意味は不明である。CA 125は卵巣癌の腫瘍マーカーとして知られているが，その他肝胆脾疾患患者での陽性率が35%前後と高い。⁸⁾MFH例での高値例の報告はないようである。

画像診断上特異的な所見はないが、腫瘍の部位を確定し腹腔内の癌腫や腎癌との鑑別が必要と思われる。後腹膜腔特に腎周囲の充実性腫瘍の場合は、本腫瘍のことを考え、他臓器との関係を見るためにも消化管造影、腎尿路造影を行うことが必要であろう。

治療は外科的切除が原則であるが、完全摘出術を行っても、5カ月から10カ月くらいで局所再発および遠隔転移が発現する。⁹⁾ 自験例は術後4カ月で再発した。

CYVADIC療法、PPM療法などの化学療法や、放射線治療も行われているが、確立したものはない。^{9), 10)}

予後は一般に腫瘍が深部にあるものほど、また大きさが大きいほど不良であり、後腹膜腔例は腫瘍が巨大で、5年生存率は約14%と悪い。本邦37報告例中生死の記載されているもの28例についてみると20例が報告の時点で死亡、

8例が生存していた。死亡例は受診後1月から16カ月、平均5.9カ月で死亡していた。生存例は6月から17カ月と観察期間が短かった。このように予後不良な原因は、後腹膜腫瘍と診断された時点では、著明に進行しているためと考えられる。²⁾ したがってルチーンの超音波検査などで、本症のことを念頭におき、早期発見および診断に努めることが必要と考えられる。

ま と め

82歳の女性の後腹膜悪性線維性組織球腫の1例を報告した。本症は早期発見が困難で予後不良であり、本例も腫瘍の全摘を行ったが、術後4カ月で再発、10カ月に死亡した。

本論文の要旨は、第107回岡山外科会において報告した。

文 献

- 1) Weis, S. H. and Enzinger, F. M.: Malignant fibrous histiocytoma—An analysis of 200 cases. *Cancer* 41: 2250—2266, 1978
- 2) 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
- 3) O'Brien, J. E. and Stout, A. P.: Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 17: 1445—1455, 1964
- 4) 天野正道, 田中啓幹, 大森弘之, 佐藤義信: 後腹膜類皮囊腫の1例—後腹膜腫瘍本邦報告例1104例の統計的観察. *西日泌* 37: 734—741, 1975
- 5) 塚田勝彦, 中村卓次, 小暮公孝, 小川晃男, 児島高行, 中村光郎, 新井正明: 後腹膜腔に発生した悪性線維性組織球腫の1例. *癌の臨* 32: 315—320, 1986
- 6) 能登啓光, 樟本賢首, 白戸博志, 米山重人, 高橋雅俊, 今野哲朗, 西田 修, 中西昌美, 内野純一, 宮田睦彦, 井上和秋, 野島孝之, 丁字 清, 篠原正裕, 森田 稔: 後腹膜由来の悪性線維性組織球腫の1例. *日臨外医会誌* 47: 830—836, 1986
- 7) Kearney, M. M., Soule, E. H. and Ivins, J. C.: Malignant fibrous histiocytoma—A retrospective study of 167 cases—. *Cancer* 45: 167—178, 1980
- 8) 酒本喜興志, 江上 寛, 吉村龍太, 芳賀克夫, 横山芳樹, 赤木正信: 各種腫瘍マーカーの性状と臨床的意義—CA 125—. *臨成人病* 16: 895—899, 1986
- 9) 亀岡 博, 石橋道男, 松田 稔, 鳴海善文, 藤岡秀樹, 長船匡男, 園田孝夫: Cyclophosphamide, Vincristine, Adriamycin および Dimethyl triazeno imidazole carboxamide 4者併用による化学療法(CYVADIC療法)が著効した後腹膜悪性線維性組織球腫の1例. *泌紀* 29: 693—700, 1983
- 10) 高士宗久, 村瀬達良, 傍島 健, 下地敏雄, 三宅弘治, 三矢英輔: 巨大膿腎症を伴った後腹膜悪性線維性組織球腫の1例. *泌紀* 29: 911—919, 1983