症 例 報 告

側頭部悪性線維性組織球腫の1例

松 山 眞 千 浅 田 英 穂 並 木 淳
河 瀬 斌 戸 谷 重 雄

A Malignant Fibrous Histiocytoma of the Temporal Region : A Case Report

by

Masayuki Matsuyama, M.D., Hideo Asada, M.D., Jun Namiki, M.D., Takeshi Kawase, M.D., and
Shigeo Toya, M.D.

from

Department of Neurosurgery, School of Medicine, Keio University

The authors report the case of a 46-year-old man who was diagnosed as having a malignant fibrous histiocytoma (MFH) that had extended to the intracranial region from the temporal bone. A MFH is the most common type of soft tissue sarcoma ; however, it is rarely sited in the head and neck.

In this case, despite a wide resection, we could not perform adjuvant therapy because the tumor had rapidly regrown. Early diagnosis, a wide resection, and radiation therapy are very important in the management of this disease.

(Received February 8, 1994 ; accepted November 18, 1994)

Key words : malignant fibrous histiocytoma, skull base, intracranial, temporal bone

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 4 : 400-403, 1995

はじめに

症 例

悪性線維性組織球腫は軟部組織由来の腫瘍で, liposarcoma, rhabdomyosarcoma などと並び最も発生頻度の高い肉腫の一つである。報告により異なるが, 軟部組織由来の肉腫のうち 1/4~1/3 を占める。しかし発生部位はその多くが胸腹部などの躯幹や四肢であり, 頭部原発の報告は他の部位に比べ少ない。また, 頭部においては, 顔面頭蓋以下のいわゆる頭頸部領域のものがほとんどであり²⁾⁸⁾, 脳頭蓋ならびに頭蓋底に発生したものはきわめて稀である。

われわれは, 側頭部に原発し, 頭蓋内進展を示した悪性線維性組織球腫の1例を経験したので報告する。

患 者 : 46 歳, 男性

家族歴 : 特記すべきものなし。

既往歴 : 左中耳炎 (小学生時)

現病歴 : 1989 年 4 月 9 日後頭部痛にて某院受診し, epidural abscess の診断にて翌日入院した。5 月 8 日摘出術を施行したが, 出血量が多く, 部分摘出に終わった。病理学的に, 悪性線維性組織球腫が疑われ, 5 月 25 日より同院にて, 放射線を 46 Gy 照射した。耳介後部より滲出が持続し, 7 月 7 日当科受診し, 入院となった。

入院時現症 : 左側頭部に, 術創と放射線照射による脱毛があり, 耳介後部には瘻孔を認め, 滲出が認められた。神経学的には意識清明であり, 脳神経症状として, 嚥声, ならびに錐体骨浸潤によると思われる味覚低下と左聴力

慶應義塾大学医学部脳神経外科〔連絡先 : 松山眞千, 〒516 伊勢市常磐 2-7-28 伊勢慶應病院脳神経外科〕

Address reprint requests to : Masayuki Matsuyama, M.D., Department of Neurosurgery, Ise Keio Hospital, 2-7-28 Tokiwa, Ise-shi, Mie 516, Japan

Fig. 1 Preoperative postcontrast CT scans show an osteolytic soft tissue mass in the left temporo-occipital region.

Fig. 2 Preoperative T1-weighted MR images with contrast enhancement show a high-intensity mass lesion in the left temporal region that has invaded the temporal bone and caused destruction of the pyramidal bone.

低下を認めるほかは、特記すべき異常所見はなかった。なお、嘔声についての因果関係は不明であった。

検査所見：検尿、一般血液検査、生化学検査などでは、CRP 1.94 mg/dl と軽度上昇を示したほかは、異常値は認められなかった。

神経放射線学的所見：頭蓋単純写真では、左側頭骨欠損を認めた。CT では、左側頭部皮下に不均一に造影される腫瘤を形成し、広く浸潤していた (Fig. 1A, B)。左後頭骨および側頭骨に骨破壊を認め、腫瘍が主に硬膜外に広がり、最大厚さ 4 cm に達し、脳を圧排していた。腫瘍は錐体骨の内部 (Fig. 1A) や、左側頭部から頸部にかけての軟部組織に浸潤していた (Fig. 1B)。MRI では、Gd-DTPA 造影 T1 強調画像において、小脳半球への進展部位が明瞭に描出された。また、錐体骨の先端まで腫瘍が達し、内頸動脈に接しているのが認められた (Fig. 2A)。冠状断像 (Fig. 2B) では、硬膜およびテントに沿って高信号域が認められ、腫瘍の浸潤が疑われた。

手術所見：同年 8 月 29 日に、supra & infra temporal fossa approach により錐体全面削除を行い、頭蓋内および頭蓋外腫瘍の広範郭清を行った。

腫瘍は、皮下の広範囲に存在し、皮膚と強固に癒着していた。暗褐色で硬く、硬膜外へと一塊に続いていた。

直下の頭蓋骨は消失し、下方では錐体骨が腫瘍と置換している状態であった。テント下では、小脳先端に腫瘍が、わずかではあるが食い込むように突出していた。

錐体骨、側頭骨をはじめ、耳介を含む側頭部の皮膚まで郭清し、頭蓋形成後、皮膚欠損部に対し左広背筋皮弁を有茎で移動し、補填した。

病理組織所見：HE 染色像において、線維芽細胞様細胞は、一部に storiform pattern がみられる fascicular pattern を示す (Fig. 3A)。大小不同のある多形性の細胞が存在し、分裂像も随所に認められている (Fig. 3B)。比較的密度が高く、血管腔の多い部分と少ない部分が混在する像が認められる。また、疎な間質をもった細胞や多核の細胞も認められ (Fig. 3C)、以上より悪性線維性組織球腫と診断された⁴⁾⁵⁾。

術後経過：その後、腫瘍が皮下組織および頭蓋骨に局所再発をした。腫瘍浸潤に伴う骨破壊は反対側に及び、下方では大後頭孔にまで達した。12 月 19 日に再摘出術を試みたが、腫瘍の浸潤があまりにも広範囲に及んでいたうえ、腫瘍からの出血も著しく部分摘出に終わった。2 回目の手術後に腫瘍内出血を認め、脳幹部を圧迫したことによる意識低下と急激な体重減少をきたし、肺炎も合併したため、翌年 2 月 15 日死亡した。剖検にてかなり

Fig. 3 Photomicrographs of surgical specimens

- A :** Fibroblastic cells with a fascicular or partially storiform pattern are seen ($\times 13.2$).
B : Frequent pleomorphic cells and mitoses can be noted ($\times 50$).
C : An area of high cell density is shown. Some areas rich with vessels were seen ($\times 100$).
(A~C : Hematoxylin-eosin stain)

広範囲にわたり頭蓋骨が腫瘍に置換されており、中頭蓋窩では一部硬膜に浸潤していた。当院へ来院する以前に放射線治療が行われていたこともあり、正確な発生部位は特定できなかったが、術中所見などを考え合わせ、側頭部もしくは耳介周囲の軟部組織に発生したと考えられた。また、頭部以外の原発の可能性は否定された。

考 察

悪性線維性組織球腫は、軟部組織由来の悪性腫瘍のうち最も発生頻度の高いものとして知られているが、頭部原発のものは少ない。さらに頭部原発の悪性線維性組織球腫では、ほとんどの症例がいわゆる頭頸部領域のものである¹⁾²⁾⁸⁾。頭蓋内中枢神経系原発の報告はさらに少なく、過去 13 例であり³⁾⁷⁾⁹⁾¹⁰⁾、これらのうち 5 例が神経組織由来で、8 例が髄膜由来であった。部位別の内訳は frontal が 5 例、parietal 2 例、temporal 2 例、小脳 1 例、その他が 3 例であった。組織発生については、primary mesenchymal cell を起源とする説が最も有力である¹¹⁾。

治療としては、可及的広範の切除と、放射線療法および化学療法の併用療法が行われる¹⁰⁾。悪性線維性組織球腫は、その生物学的悪性度の高さのため、全摘しても局所再発しやすい⁶⁾¹¹⁾。そのため、従来軟部組織腫瘍は放射線抵抗性とされてきたが、一部で有効例も知られるようになってきたこともあり⁶⁾、放射線照射を併用することが多い。

本症例では、すでに放射線治療は 46 Gy 行われていたので、追加照射は施行できなかった。また、術後の回復を待つ間に再発してきたために、十分な化学療法も行えなかった。

他の悪性腫瘍においても同様のことが言えるが、本疾患では、早期診断および広範囲切除、さらに引き続いての放射線治療が一層必要と考えられた。

まとめ

側頭部に原発し、頭蓋内進展を示した悪性線維性組織球腫の 1 例を報告した。

本論文の要旨は、日本脳神経外科学会第37回関東地方会（1990年3月、東京）において発表した。

稿を終えるにあたり、病理組織学的診断においてお世話になりました横浜市立大学浦舟病院（元国立横浜病院研究検査科長）の原正道先生、ならびに埼玉県立小児医療センターの小川恵弘先生の両先生に深く感謝いたします。

文 献

- 1) Akai M, Ohno T, Sugano I, Matsuzaki O, Nagao K, Takigawa K : Case report 601. *Skeletal Radiol* **19** : 154-157, 1990.
- 2) Barnes L, Kanbour A : Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* **114** : 1149-1156, 1988.
- 3) Berry AD, Reintjes SL, Kepes JJ : Intracranial malignant fibrous histiocytoma with abscess-like tumor necrosis. *J Neurosurg* **69** : 780-784, 1988.
- 4) Enzinger FM, Weiss SW : *Soft Tissue Tumors*. St. Louis, The C. V. Mosby Company, 1983, pp. 125-135, pp. 170-197.
- 5) Fu YS, Gabbiani G, Kaye GI, Latters R : Malignant soft tissue tumors of probable hystiocytic origin (malignant fibrous histiocytomas). General consideration and electron microscopic and tissue culture studies. *Cancer* **35** : 176-198, 1975.
- 6) 伊藤 潤, 池田 一, 玉木義雄, 杉山純夫, 野崎美和子, 新部英男 : 悪性線維性組織球腫の照射効果に関する臨床研究. *J Jpn Soc Cancer Ther* **19** : 549-555, 1984.
- 7) Matsuura S, Takagi T, Tan EC, Nizuno S, Imagunbai N, Hasegawa R : Malignant fibrous histiocytoma of the occipital bone with intracranial extension. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **31** : 219-222, 1991.
- 8) Moisa II, Valdes ME, Shapiro BM, Komisar A : Malignant fibrous histiocytoma of the mandible. *Ear Nose Throat J* **67** : 773-779, 1988.
- 9) Romero FJ, Ortega A, Ibarra B, Piqueras J, Rovira M : Postradiation cranial malignant fibrous histiocytoma studied by CT. *Comput Med Imaging Graph* **13** : 191-194, 1989.
- 10) Roosen N, Cras P, Paquier P, Martin JJ : Primary thalamic malignant fibrous histiocytoma of the dominant hemisphere causing severe neuropsychological symptoms. *Clin Neuropathol* **8** : 16-21, 1989.
- 11) 篠原典夫, 横山庫一郎, 増田祥男, 北島俊裕 : 軟部悪性線維性組織球腫の治療. 癌と化学療法 **14** : 1614-1619, 1987.

要 旨

側頭部悪性線維性組織球腫の1例

松山 真千 浅田 英穂 並木 淳 河瀬 斌
戸谷 重雄

46歳, 男性. 側頭部に原発し, 頭蓋内進展を示した悪性線維性組織球腫と診断された. 悪性線維性組織球腫は, 軟部組織由来の肉腫のうち1/4~1/3を占めるが, 頭蓋に発生したものは少ない. この症例では広範な切除を行ったにもかかわらず, 早期よりの再発を認め, 補助療法を行い得なかった. 本疾患では, 早期診断および広範囲切除, さらに放射線治療が必要と考えられた. 頭蓋内発生例について, 文献的に検討を加えた.

脳外誌 4 : 400-403, 1995