耳介後面に発生した悪性線維性組織球症例

坂本 徹・福田 諭・佐藤 信清
栗山 義規・鈴木 清護・犬山 征夫

Malignant Fibrous Histiocytoma of the Auricle ; A Case Report

Tooru Sakamoto, Satoshi Fukuda, Nobukiyo Satoh,
Yoshiki Kuriyama, Seigo Suzuki and Yukio Inuyama
(Hokkaido University)

Malignant fibrous histiocytoma (MFH) is considered to be a relatively uncommon neoplasm in the head and neck region, especially in the auricular region.

We report the extremely rare case of a 25 year-old female with a MFH in her left post-auricular area. After a biopsy operation, the pathologic diagnosis revealed a MFH of the ordinary type. We performed a radical operation, including excision of the regional skin, periosteum and part of the auricular cartilage. After 2 years, the patient is still alive without any recurrence. We also reviewed and analyzed our 5 most recent cases of MFH and discussed their pathologic diagnosis and treatment modalities.

Key words : MFH, auricle, head and neck

はじめに

悪性線維性組織球症 (Malignant Fibrous Histiocytoma; 以下 MFH と略する) は, 中高年者の軟部組織に好発するもっとも頻度の高い肉腫である。頭頸部領域の発生は稀 (3 ~ 8 %) ¹⁾²⁾ であり, しかもそのほとんどが鼻副鼻腔原発である。今回我々は耳介皮膚に発生した極めて稀な症例を経験したので, 文献的考察と, 当科における検討を加え報告する。

症 例

症例: 25歳, 女性。

主訴: 左耳介後面の腫瘍。

家族歴, 既往歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 1993年8月頃より左耳介後面にあずき大の小腫瘍に気づくも放置していた。その後腫瘍は徐々に増大するため1993年10月2日当科を初診した。

初診時所見: 左耳介後面に半球状に隆起する 22×15

mm 大の腫瘍を認め, 腫瘍は表面が平滑で弾性軟だが境界不明瞭で可動性のないものであった (図1)。耳介の聳立以外に耳鼻咽喉科的に異常所見を認めず, また自発痛, 圧痛もなく頸部リンパ節も触知しなかった。胸部X線検査, 血液, 尿検査で異常なし。

耳X線検査: 異常なし。

CT 検査: 左耳介軟骨に接する, 皮膜をもたない境界不明瞭で内部不均一な陰影を認めた (図2)。

細胞診検査: Class II であり, 比較的核が偏在し, 細胞質の辺縁が不明瞭な非上皮性由来の細胞を少数認めたが, 悪性を示唆する所見は認められなかった。

以上の所見より, 皮下の軟部腫瘍を疑い局所麻酔下に腫瘍の摘出術を施行した。

手術所見: 腫瘍の直上より, 剥離をすすめたが腫瘍には被膜はなく, 脆くて易出血性であり, 皮膚, 周囲組織と癒着しているため全摘はできず可及的に摘出した。

病理所見: 核異型が中等度の短紡錘形の組織球様細胞

図 1 初診時局所所見

左耳介後面に 22 × 15 mm の半球上に隆起する腫瘤を認める。

図 2 CT 所見

左耳介軟骨に接する、皮膜をもたない境界不明瞭で内部不均一な陰影を認める。

図 3 病理組織学的所見(HE 染色 ×100)

核異型が中等度の短紡錘形の組織球様細胞および線維芽細胞様細胞の束状配列および放射状配列を認める。

および線維芽細胞様細胞が束状あるいは放射状に増生しており、周囲に小血管増生を混えて不規則な構造を示す部位があり、同部位は細胞密度が高く細胞異型を伴い mitosis を散見した。また、免疫染色では vimentin, α 1-antitrypsin が陽性であった。

以上の結果より low grade malignancy の MFH (or-

dinary type) と診断された(図 3)。

これらの結果より、腫瘍の残存に対し1993年11月9日全身麻酔下に拡大手術を施行した。切除範囲は腫瘍の存在していた部位より全周マージンを 10 mm とし、皮膚を含め前方は耳介軟骨面、後方は骨膜面までの深さで切除した(図 4)。しかし病理の結果、耳介皮膚面の断端に

腫瘍の残存の可能性が示唆されたため、耳介後面の皮膚は耳輪部と耳垂部を残し切除し、耳介を側頭部と縫着させた。(図5)現在、術後2年を経過しているが局所再発および転移もなく経過良好である。

図4 切除範囲

腫瘍よりマージンを全周10mmとし、皮膚を含め前方は耳介軟骨面、後方は骨膜面までの深さで切除。

図5 術後の状態

耳介を側頭部と縫着させた。

考 察

悪性線維性組織球症は、1978年 Weiss ら¹⁾が“線維芽細胞様細胞と組織球様細胞とを種々の割合で有する未分化で多形成の肉腫である”と報告して以来、中高年者において最も頻度の高い肉腫であることが知られている。四肢や体幹、後腹膜の軟部組織に好発するため整形外科や皮膚科領域で報告されることが多いが、頭頸部領域の発生は稀であり、しかもそのほとんどが鼻副鼻腔原発の報告である²⁾。当科における1975年から1995年の20年間におけるMFHの5症例においても本症例以外はすべて上顎洞原発であり、症例4は放射線照射7年後の誘発性と考えられ文献的にも稀であった(表1)^{4)~9)}。本症例の如く耳介に発生した症例の報告は極めて稀で、文献を渉猟した限り Morita ら¹⁰⁾の報告のみであった。その他頭頸部領域で稀な例として甲状腺¹¹⁾¹²⁾、側頭骨¹³⁾¹⁴⁾、頬粘膜部¹⁵⁾、顎関節部¹⁵⁾、乳様突起部皮下¹⁶⁾などの報告がある。

本腫瘍は極めて多彩な形態を呈し、組織起源も組織球由来、未分化間葉系幹細胞由来、線維芽細胞由来と未だ定説がなく¹⁷⁾¹⁸⁾、原因も不明である。MFHの臨床像・組織像の特徴をまとめた(表2)^{1)~3)13)17)~21)}。岩崎¹⁷⁾はMFHの組織像は多彩で幅広い変動を示すとしながらも、共通する組織像を提示し診断基準としている。又、橋本¹⁹⁾はMFHの組織は症例や同一腫瘍内でも部位によって異なることを指摘している。

MFHの治療に関しては積極的な手術治療が第一とされ、放射線治療、化学療法、免疫療法については未確立とする報告が多い¹⁾²⁾²²⁾²³⁾。また、予後に関しては全身型と比べ不良であり、その理由として腫瘍の増殖能や浸潤性が強いが頭頸部領域においてはその構造が複雑であり safety margin が取りにくいことや手術治療以外の治療法が未確立であることなどが挙げられる。本症例は術後2年を経過し、現在再発は認めないが、腫瘍の性質から今後厳重な経過観察が必要と考える。

ま と め

1. 25歳、女性の左耳介後部に発生した悪性線維性組織球症の1例と当科における過去20年間のMFH症例の検討および文献的考察を行った。

2. 頭頸部に発生するMFHはそのほとんどが鼻副鼻腔原発であるとともに、予後不良であり、本症例は極めて稀であると考えられた。

表 1 当科における悪性線維性組織球症例
(1975年～1995年)

症 例	性別	年齢	初診日	原発部位	腫瘍径(mm)	治 療	予 後	転 移
1. ■■■	男性	44	86. 5. 14	右上顎洞	50	上顎部切+放射線 52.8 Gy +化学療法	生 存	な し
2. ■■■	男性	65	89. 7. 3	左上顎洞	50	眼窩を含めた拡大上顎全摘 局所再発に対し 52.8 Gy	1 年 8 ヶ月後死亡	肺・脳
3. ■■■	男性	63	89. 7. 31	左上顎洞	40	上顎部切+化学療法	8 ヶ月後死亡	肺
4. ■■■	男性	49	90. 7. 27	左上顎洞	50	上顎癌に対し上顎部分切除 後の放射線誘発性 MFH の ため姑息的治療のみ	6 ヶ月後死亡	な し
5. ■■■	女性	25	93. 10. 2	左耳介後面	22	手 術	生 存	な し

表 2 悪性線維性組織球症 (MFH)

原 因：大部分の例で不明

(放射線照射, 外傷, 熱傷瘢痕部, 種痘, 紫外線, DLE も原因?)

好発年齢：全身型50歳～60歳, 90%以上は40歳以上

類血管腫型のみ小児, 若年者に多い¹⁷⁾

男 女 比：全身型 1 : 1.2～1.7 やや男性に多い¹⁾²⁰⁾, 頭頸部 1 : 4 と男性優位²⁾

好発部位：四肢の骨格筋および皮下

大腿, 臀部, 上腕, 肩部に多く, ついで軀幹, 後腹膜, 腸間膜, 頭頸部領域の発生頻度は 3
～ 8 %¹⁾ で上顎洞が最多²⁾³⁾¹³⁾¹⁹⁾

組織学的診断基準：(岩崎¹⁷⁾)

- 1) 腫瘍細胞の多形成, 奇怪な巨細胞
- 2) 異型線維芽細胞と組織球様細胞が混在
- 3) 核分裂像, とくに異常分裂像
- 4) 膠原産生と貧食以外には分化像なし
- 5) 花むしろ模様 (storiform pattern)
- 6) 反応性炎症細胞の混在

組織分類：(Weiss ら¹¹⁾)

通常型 (storiform-pleomorphic type)

粘液型 (myxoid type)

巨細胞型 (giant cell type)

炎症型 (inflammatory type)

類血管腫型 (angiomatoid type)

治 療：手術による広範囲切除が原則

放射線療法, 化学療法は未確立

予 後：予後不良因子(遠城寺ら²¹⁾)

*組織型：通常型, 巨細胞型, 炎症型

*核分裂数：20視野に30個以上あるもの

*大きさ：6 cm 以上のもの

*深達度：骨格筋に浸潤のあるもの

*発生部位：頭頸部, 後腹膜, 腸間膜

5 年生存率 鼻・副鼻腔原発-約20%²²⁾

鼻・副鼻腔以外-広範囲切除で約80%

3. MFHの組織像は病理学的に極めて多彩な形態を呈し、診断に際しては十分な検討が必要と考えられた。

本稿の一部は日本耳鼻咽喉科学会北海道地方部会第169回学術講演会で口演した。

参考文献

- 1) Weiss SW and Enzinger FM : Malignant fibrous histiocytoma ; an analysis of 200 cases. *Cancer* **41** : 2250 ~ 2266, 1978.
- 2) Blizer A, Lawson W and Zak F : Clinical-pathological determinants in prognosis of fibrous histiocytomas of the head and neck. *Laryngoscope* **91** : 2053 ~ 2069, 1981.
- 3) 木田亮紀, 古阪 徹, 亀谷隆一, 他 : 上顎洞の悪性線維性組織球腫症例. *耳鼻臨床* **83** : 577 ~ 587, 1990.
- 4) 内田正興 : 放射線による癌の誘発. *癌の臨床* **30** : 1553 ~ 1560, 1984.
- 5) 上村正行, 麻生正美, 吉田哲二 : 上顎癌術後13年目に発生した malignant fibrous histiocytoma. *日耳鼻* **87** : 1025, 1984.
- 6) 木下和也, 加藤 寛, 楠本健夫, 他 : 上顎洞術後20年目後に発生した悪性線維性組織球腫の一例. *耳鼻臨床* **79** : 435 ~ 440, 1986.
- 7) Nishizawa S, Hayashida T, Horiguchi S, et al : Malignant fibrous histiocytoma of maxilla following radiotherapy for bilateral retinoblastoma. *J Laryngol Otol* **99** : 501 ~ 504, 1985.
- 8) 松浦由美子, 林 泰広, 松井和夫, 他 : 上顎癌治療後に発生した悪性線維性組織球腫. *耳鼻臨床 補* **60** : 124 ~ 129, 1992.
- 9) 佐藤信清, 本間明宏, 古田 康, 他 : 鼻腔癌治療後に発生した malignant fibrous histiocytoma の一例. *日鼻誌* **29** : 184, 1990.
- 10) Morita M, Yoshihara T, Narita N, et al : Malignant fibrous histiocytoma of the auricle. *Auris-Nasus-Larynx* **19** : 209 ~ 214, 1992.
- 11) 三浦正子, 野口高昭, 今手祐二, 他 : 甲状腺原発の悪性線維性組織球腫例. *耳鼻臨床* **87** : 1271 ~ 1275, 1994.
- 12) Kurosumi M, Nomoto C, Suematu K, et al : Ultrastructural aspects of the malignant fibrous histiocytoma of the thyroid with special regard to the invasion of the tumor cells. *臨床電顕誌* **23** : 157 ~ 166, 1990.
- 13) Barnes L and Kanbour A : Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* **114** : 1149 ~ 1156, 1988.
- 14) 松垣清高, 菊川正人, 田口喜一郎, 他 : 側頭骨悪性線維性組織球腫の一例. *耳鼻臨床* **75** : 2543 ~ 2547, 1982.
- 15) 山根源之, 野間弘康, 柿澤 卓, 他 : 頭頸部に発生した悪性線維性組織球腫の4例. *頭頸部腫瘍* **19** : 201 ~ 206, 1993.
- 16) 熊谷重城, 新川秀一, 川瀬哲明, 他 : 乳様突起部皮下に発生した悪性線維性組織球腫の一症例. *日耳鼻* **91** : 1319, 1988.
- 17) 岩崎 宏 : 悪性線維性組織球腫. *日本臨床* **48** : 1150 ~ 1155, 1990.
- 18) 岩崎 宏 : 悪性線維性組織球腫. *皮膚臨床* **31** : 1693 ~ 1701, 1989.
- 19) 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.
- 20) O'Brien JE and Stout AP : Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* **17** : 1445 ~ 1455, 1964.
- 21) 遠城寺宗知 : 悪性線維性組織球腫. *病理と臨床* **2** : 82 ~ 88, 1984.
- 22) 近 芳久, 小原能和, 小笠原眞, 他 : 鼻副鼻腔の悪性線維性組織球腫. *耳鼻* **37** : 782 ~ 792, 1991.
- 23) 村橋けい子 : 興味ある治療経過を呈した上顎 Malignant histiocytoma 症例についての検討. *頭頸部腫瘍* **5** : 184, 1978.

(原稿受付 : 平成7年10月27日
原稿採択 : 平成8年1月24日
別刷請求先 : 坂本 徹
〒060 札幌市北区北15条西7丁目
北海道大学医学部耳鼻咽喉科学教室)