全身的に polycystic disease を伴い、頬部および耳下腺部に 発生した悪性組織球腫の1例

堂原義美*・向井 洋・川島清美

水枝谷 渉・山下佐英

Malignant histiocytoma of the cheeks and parotid associated with polycystic disease: Report of a case

Yoshimi DOHHARA・Hiroshi MUKAI・Kiyomi KAWASHIMA

Wataru MIETANI・Sukehide YAMASHITA

はじめに

組織球様細胞の腫瘍性増殖を主体とする malignant histiocytic tumor は、組織球様細胞、線維芽細胞様細胞、泡沫細胞、bizarre な巨細胞、炎症性細胞浸潤などきわめて多彩な細胞から構成されている腫瘍である。一般に、本腫瘍は malignant fibrous histiocytoma (以後 MFH) と呼ばれているが¹⁻³⁾、その組織学的な構成成分の多寡および組織学的特徴などにより malignant fibrous xanthoma⁴⁾、fibrous xanthosarcoma⁵⁾、malignant histiocytoma⁶⁻¹⁰⁾、malignant xanthogranuloma¹⁰⁾、inflammatory fibrous histiocytoma¹¹⁾などの名称で呼ばれている。

今回、われわれは、全身的に polycystic disease を伴った悪性組織球腫の1例を経験したので、その概要について報告する。

症 例

患 者：[黒] 34歳 男性。

初 診：昭和55年6月 [黒]

主 訴：右側頬部および耳下腺部の腫脹。

家族歴：特記事項なし。

既往歴：昭和51年2月、両側自然気胸の手術を某外科で受ける。その際、肺に空胞形成が多数認められるとい

写真1 正面顔貌所見

われている。術後、肝炎にて約3か月間入院加療する。なお、患者は、中学生の頃より運動が苦手で、走ったりすると息切れがひどかった。

現病歴：昭和55年4月初旬頃、8| 歯牙が自然脱落し、同部の疼痛を自覚し、さらに、右側頬部および耳下腺部のびまん性腫脹に気付くも放置。その後、腫脹が漸次増大し、軽度の発熱も認めたため某歯科を受診、炎症の臨床診断のもとに処置を行うも症状に変化がないため紹介されて当科を受診した。

現 症：顔色は悪く、口唇はややチアノーゼ気味である以外は体格、栄養ともに良好で、他に異常は認められなかった。

顔貌は非対称性で、右側耳下腺部から上顎部にかけて4.5×3 cm、右側頬部に2.5×2.5 cm のびまん性腫脹を認め、皮膚表面は正常色を呈し、弾性硬で、周囲組織に癒着が認められた。所属リンパ節は、大豆大～拇指頭大のもの数個を触知し、弾性硬で、癒着は認められなかった(写真1)。

さらに、左側腋窩部に4.5×3 cm の同様な腫瘍形成が認められた。

口腔内所見：開口障害はなく、口腔内清掃状態は不良で、口臭が著明であった。右側頬粘膜にクルミ大の腫脹

* 鹿児島大学歯学部歯科放射線学教室

(主任：野井倉武憲教授)

鹿児島大学歯学部第1口腔外科学教室

(主任：山下佐英教授)

* Department of Dental Radiology, Kagoshima University, Dental School (Chief: Prof. Takenori Noikura)

The First Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Kagoshima University Dental School (Chief: Prof. Sukehide Yamashita)

受付日：昭和58年5月25日

写真 2 口腔内所見

写真 3 X線所見

を認め、表面粘膜は正常色で、触診により、頬部腫瘍と同一のものであることが確認された（写真2）。また、 $\overline{8|6}$ 部では、ほぼ歯根の大きさに一致した陥凹が認められた。

さらに、右側耳下腺排泄管からの唾液の流出はほとんど認められなかった。

X線所見：パノラマ X線写真にて $\overline{8|6}$ 部に、示指頭大の境界が比較的明瞭な骨欠損像が認められたが、他には異常所見は認められなかった（写真3）。

さらに、右側耳下腺造影所見では、腺構造は不明瞭で、造影剤はほとんど注入されず、一部に、造影剤が塊状に漏出した所見が認められた（写真4）。

処置ならびに経過：臨床的に悪性リンパ腫を疑い、右側耳下腺部腫瘍の穿刺細胞診を行ったが、悪性腫瘍を疑う所見は得られなかった。その後、患者は外来通院中に全身倦怠感および歩行時の呼吸困難が著明となってきたため、本学医学部第2内科にて精査し、polycystic disease の疑いにて入院加療することになった。

内科入院時現症は次のとおりであった。

血圧：100-95 mmHg 脈拍：106/分、整

結膜：貧血（-）、黄疸（-） 口唇：チアノーゼ（+）

胸部

心音：清明 呼吸音：全肺野に乾性ラ音，Velcro ラ音

写真 4 耳下腺造影所見

写真 5 胸部 X線所見

写真 6 腹部 CT 所見

表 1 臨床検査成績 (内科入院)

Peripheral blood		Serum protein	
RBC	657 × 10 ⁴ ↑	A/G	0.89
WBC	6,400	Immunoglobulin	
Eo (%)	0	IgG	2040 ↑
St	13	IgA	850 ↑
Seg	65	IgM	168
Ly	20	IgD	4.0
Mo	0	Serum reactants and	
Bas	2	reactions	
Hb	20.2 g/dl ↑	CRP	(++)
Ht	63.7 % ↑	RA	(-)
Plt	20 × 10 ⁴	Blood fibrinolysis	
Biochemical analysis		PT	68.5% ↓
Bilirubin	6.6 ↑	APTT	53.5 sec ↑
direct	1.3 ↑	Ca	79 sec
indirect	5.4 ↑	Fibrinogen	340
GOT	43	FDP	5
GPT	25	LEtest	(-)
LDH	329	ANF	(-)
ALP	12.8 ↑	CEA	2.0
LAP	298	AFP	3.9
CHE	0.4 ↓	α ₁ -Antitrypsin	544
TTT	5.6 ↑	ESR	
ZTT	15.2 ↑	60	6 mm
Cholest	96 ↓	120	10 mm
FBS	106	Urinalysis	normal
BUN	24.2 ↑	Blood gas	
Creatinine	1.8	pH	7.46
Uric Acid	12.5 ↑	PO ₂	35 mmHg ↓
Amylase	562 ↑	PCO ₂	39 mmHg
(S : P = 7 : 1.3)		HCO ₃ ⁻	28 mmol/l
Serum electrolytes		BE	5 mmol/l
Na	145	O ₂ SAT	74 % ↓
K	4.6		
Cl	103		
Ca	4.4		
P	4.5		

腹部

肝：剣状突起下 15 cm 脾：触れず

下肢：浮腫

内科入院時検査成績は表1のごとく、末梢血で赤血球数、Hb、Htの著明な増加が認められ、血液ガス分析で、PO₂ 35 mmHg、O₂ SAT 74%と著明な低酸素血症が認められた。さらに、血液生化学検査で、電解質に異常はなく、Bilirubin、ALP、LAP、TTT、ZTT、BUN、

Uric acid、Amylaseが高値を、CHE、Cholest、A/G比が低値を示した。尿検査では異常所見は認められなかった。

胸部X線所見では、両肺野に多数の大小不同の空胞形成が認められた(写真5)。また、腹部CTスキャンおよび超音波検査では、肝、右腎にcyst様所見が認められた(写真6)。

ECG所見では、axis +60°, PR 0.16 S, QRS 0.08 S

写真 7 生検時病理組織像

写真 9 剖検時肝所見
嚢胞形成が認められる。

写真 8 剖検時肺所見
腫瘍形成および嚢胞形成が認められる。

写真 10 剖検時下顎骨 8 部所見
歯槽骨の欠損が認められる。

写真 11 耳下腺部病理組織像
組織球様細胞の密な増殖が認められる。

で、 V_1 にて qr 、 V_6 にて深い S 、 V_1 にて肺性 P が著明であった。

以上の所見より、内科的に polycystic disease および肺機能障害による続発性赤血球増加症と診断された。患者は呼吸困難が著明であったため O_2 吸入を開始、血液ガス分析で PO_2 46 mmHg、 O_2 SAT 84 % と軽度の改善が認められた。その後、腋窩部および頬部から生検を行った結果、腫瘍細胞は比較的明るい細胞質を有する円形の細胞からなり、多形性が認められた (写真 7)。この時点では、clear cell sarcoma などが考えられたが確定診断を得ることはできなかった。その後、患者は肺炎様症状などを起こし、悪性腫瘍に対する治療を行うことなく、3 か月後に呼吸不全にて死亡した。

主要剖検所見：腫瘍は、右側頬部、右側耳下腺部、左側腋窩部、肺 (写真 8)、胸腺部に認められた。また、cystic disease は、肺 (写真 8)、肝 (写真 9)、腎、脾に認められた。さらに、肺では、気胸、膿瘍、出血、線維症などが認められた。また、下顎骨は 8 部の 2 か所で、歯槽骨が欠損し、陥凹した所見が認められた (写真 10)。

剖検標本の病理組織学的所見：右側耳下腺部では、腺

写真 12 病理組織像
巨細胞および貪食細胞が認められる。

写真 13 病理組織像
泡沫細胞および炎症性細胞浸潤が認められる。

写真 14 肺病理組織像
腫瘍細胞増殖および嚢胞形成が認められる。

実質はほとんど破壊され、腫瘍細胞で置き換えられている。腫瘍は、ほとんど円形ないし類円形の組織球様細胞のびまん性かつ密な増殖からなり、多形性に富んでいる。細胞質は比較的明るく、核は大小不同で、クロマチンに濃染し、核縁のきれ込みは著明で、核分裂像も認められる(写真11)。また、巨細胞の出現も豊富で、花冠

写真 15 下顎骨8部病理組織像

写真 16 下顎骨7部病理組織像

状に配列する多くの核を有する多核巨細胞や bizarre な形態の巨細胞および赤血球などを貪食している細胞が認められる(写真12)。さらに、泡沫細胞の出現やリンパ球を主体とする炎症性細胞浸潤が認められる(写真13)。

また、免疫学的検索で、EA ロゼット形成、EAC ロゼット形成細胞が認められ、さらに酵素組織学的検索で、ムラミナーゼ、アシッドフォスファターゼ、non-specific エステラーゼ 反応陽性細胞が認められた。他部位腫瘍の所見も同様であった(写真14)。

以上の所見より、病理組織学的診断は悪性組織球腫であった。

下顎病変の組織学的所見で8部の所見では、骨の欠損は下顎管の直上までおよび、一部を除き上皮で被われている(写真15)。また、隣接した7部では、病的歯肉嚢の形成が根尖部付近まで認められ、歯肉嚢内は角化物などで充満している(写真16)。

考 察

1. 名称および分類

従来, MFH はその組織学的構成成分が多彩なため, 組織像により独立した疾患であると考えられてきた。しかし, 最近の病理学者の検索により, 本腫瘍の含む範囲は漸次増大し, いわゆる storiform pattern の認められるもののみでなく, 大部分が多形性を示すものまですべてを本質的には同一のものとして MFH の名称に総括され, また, malignant giant cell tumor of soft part といわれていたものも, この範ちゅうに入れられてきている^{1,2,12,13)}

MFH の分類も表 2 のごとく, 多くの研究者により試みられているが^{2,5,13,14)}, いまだ定説はないようである。本邦において, 湯本ら¹⁵⁾は, 組織球増殖を主体とするものが組織球腫であり, 組織球が線維形成への分化を強く示すものが表皮下結節性線維症であり, 泡沫細胞の増殖を主体とするものが黄色腫であるとし, さらに, それらの中間のものを分類している。今回, われわれの経験した症例は, ほとんど純粋な組織球様細胞の増殖からなり, 線維芽細胞様細胞は認められないため悪性組織球腫の名称を用いた。

2. 発生頻度・年齢・性別

MFH は, 1964 年 O'Brien ら⁴⁾によって比較的まとまった症例が報告されたものが最初とされており, 従来, 比較的まれな疾患であるとされていた。1978 年 Weiss と Enzinger¹²⁾は, 新しい病理組織学的診断基準を提唱し, 200 例の臨床病理学的分析を行うとともに, adult では最も頻度の高い肉腫であると述べている。本邦でも, 1979 年橋本¹³⁾が, Weiss と Enzinger¹²⁾の基準により 130 例を抽出し, 軟部組織腫瘍および腫瘍状病変 9,028 例中の 6.7%, 軟部悪性腫瘍 603 例中の 21.6% を占め最も頻度の高い肉腫であると報告している。さらに, 1982 年遠城寺¹⁶⁾は, 橋本の症例に追加して, 軟部悪性腫瘍 752 例中本症は 201 例 (26.7%) であったと述べている。しかし, 顎, 口腔領域での発生はまれであり, Subbuswamy¹⁷⁾らは 200 例の顎, 口腔領域腫瘍中 1 例であったと述べている。当教室においても, 過去 16 年間の悪性腫瘍 363 例中 1 例であった。われわれが, 顎・口腔領域において渉猟し得た MFH は表 3 に示すごとく, 自験例を含めわずか 41 例であるが^{4,11,17-48)}, 近年, 急激に増加している。

年齢分布は, Weiss と Enzinger¹²⁾の 200 例では, 60 歳代が最も多く 49 例で, ついで 50 歳代 41 例, 40 歳代 37 例で, 30 歳未満はわずか 18 例のみであった。また, 遠城寺¹⁶⁾の 201 例では, 50 歳代が 57 例と最も多く, ついで 70 歳代, 60 歳代の順であり, 平均 59 歳であった。顎・口腔領域の 36 例では表 4 のごとく, 50 歳代が 8 例と最も多

表 2 MFH の分類

湯本 (1973)	Malignant histiocytoma
	Malignant fibrous xanthoma or Fibroxanthosarcoma
	Malignant giant cell tumor
	Retroperitoneal xanthosarcoma
	Metastasizing storiform fibrous xanthoma
	Atypical fibrous histiocytoma
	Epithelioid sarcoma (related disease)
Fu (1975)	Malignant fibrous xanthoma
	Malignant fibrous histiocytoma
	Malignant histiocytoma
	Malignant giant cell tumor of soft tissues
	Reticulum cell sarcoma of soft tissues
	Malignant xanthogranuloma (a misnomer)
Hajdu (1979)	Fibroblastic fibrous histiocytoma
	Dermatofibrosarcoma protuberans
	Fibrous xanthoma
	Myxoid fibrous histiocytoma
	Histiocytic fibrous histiocytoma
	Malignant histiocytoma
	Malignant giant cell tumor of soft tissues
	Round cell sarcoma
	Pseudosarcomatous reticulohistiocytosis
	Xanthomatous giant cell tumor
	Nevoxanthoendothelioma
	Pleomorphic fibrous histiocytoma
	Malignant xanthoma
	Fibroxanthosarcoma
	Xanthosarcoma
	Histiocytic xanthoma
橋本 (1979)	Common type
	Predominantly pleomorphic subtype
	Predominantly storiform subtype
	Myxoid type
	Xanthogranulomatous type
	Giant cell type

く, ついで 40 歳代, 60 歳代で, 平均 50 歳であり, 本症は, 中高年層に多く発生している。

性別では, Weiss と Enzinger¹²⁾は, 男性 64%, 女性 34%, 遠城寺¹⁶⁾は男性 117 例, 女性 84 例であったと述べている。顎・口腔領域の 36 例では, 男性は 21 例, 女性は

15例であり、いずれも男性に多く発生している。

3. 発生部位および臨床症状

軟組織における好発部位は下肢、とくに大腿および臀部で、ついで上肢、軀幹などである^{12,13)}。また、骨原発の好発部位として、脛骨の膝部および大腿骨の遠心部などがあげられている⁴⁷⁾。一方、頭頸部における発生頻度は3~10%程度^{12,13)}であり、その詳細は不明であるが顎・口腔領域の発生は少ない。顎骨に発生したものも含め、われわれが渉猟した41例では表5のごとくで、上顎洞が12例と最も多く、ついで上顎が10例、下顎骨が6例、口蓋が3例、顎下部が2例の順であった。われわれの症例は、頬部、耳下腺部および腋窩部の3か所に発生したと思われる症例であり、このように多発性に発生した報告例は少なく、表6のごとく、自験例を含めわずか9例にしかすぎない^{25,47-50)}。多発性の発生理由はさだかでないが、Bridger⁴⁷⁾が述べているごとく、腫瘍に対するその人個有の感受性があるものと思われる。

本症の臨床症状は、先人の報告を総括してみると多彩であり、発生部により異なるが、腫脹をきたすものが圧倒的に多く認められ、その他、疼痛、歯痛、鼻閉感、鼻出血、腫瘤形成、麻痺感、開口障害、流涙、潰瘍形成などが認められた。潰瘍形成の認められるものは少ないようであり、Solomonら¹⁹⁾の報告した巨大な症例の1例のみであった。腫瘍の大きさは、巨大なものはSolomonらの報告した14×12.9×7 cm、Blitzerら²⁵⁾の報告した14×6×5 cmのものが認められるが、5 cm前後のものが多く認められるようである。また、腫瘍の性状について橋本¹³⁾は、全身のMFHでは、表面は分葉状ないし多結節状を呈し、弾性硬のものが多く、剖面で、ほとんどが充実性で、部分的に嚢胞状の認められるものもあると述べている。

さらに、本症のX線所見は、びまん性の骨破壊像であり、とくに下顎骨に発生したものは慢性骨髓炎と類似した所見を呈するものもある²⁷⁾。以上のごとく、本症に特徴的な臨床症状およびX線所見はなく、他の悪性腫瘍、とくに肉腫と同様であり、確定診断は、生検および摘出物の病理組織学的検索によらねばならない。

4. 病理組織像

本症の明確な病理組織学的基準としては、1972年Kempsonら⁵⁾の基準が最初とされ、彼らはbizarreな多形細胞とstoriform stromal patternを有するatypicalな軟組織fibrous histiocytomaをfibroxanthosarcomaと呼び、浸潤性の発育能力を示すものであると記載している。その後、WeissとEnzinger¹²⁾は新しい基準を提唱した。本邦においても、橋本¹³⁾、遠城寺^{51,52)}らが、この新しい基準を参考にして詳細な報告を行っている。すなわち、光顕レベルの特徴として、(1)腫瘍細胞は主として線維芽細胞様細胞、組織球様細胞およびそれらの中間の形態を示す細胞からなり、他の特殊な方向への明ら

かな分化を示さない。(2)それらの腫瘍細胞には多形性があり、多少にかかわらず、しばしばbizarreな腫瘍性の巨細胞の出現をみる。(3)腫瘍細胞の細胞質内にはしばしば貪食したと思われる微細顆粒状ないし小顆粒状の中性脂肪滴を認め、また多くの例で少数ながら細胞崩壊産物、赤血球や血鉄素などを貪食した腫瘍細胞がみられる。(4)ほとんどすべての例で少なくとも一部にstoriform patternを認める。(5)しばしば泡沫細胞や担鉄大食細胞をみる。(6)ほとんどすべての例で炎症性細胞浸潤を種々の程度に認めるなどをあげている。われわれの症例では、多形性を呈する組織球様細胞の密な増殖からなり、bizarreな巨細胞、泡沫細胞、貪食細胞、炎症性細胞浸潤が認められたが、線維芽細胞様細胞およびstoriform patternは認められず悪性組織球腫の組織像を呈していた。橋本¹³⁾は、130例のMFH中storiform patternの認められないものはわずか1例で、組織球様細胞の増殖からなっており、多形優勢型に分類している。本症例のごとくMFHのなかで純粋な悪性組織球腫の組織像を呈するものは、Stout¹⁰⁾、Weissら¹²⁾も述べているごとく、きわめてまれなものであるといえる。顎・口腔領域でも、storiform patternの記載のあるものが多いようであり、悪性組織球腫の名称を用いているものはわずか2例であるが^{18,36)}、その組織像の記載が不十分であり、詳細は不明である。

5. 組織由来

組織発生については、いまだ定説はないようである。Fu⁹⁾はMFHの電顕的観察において、組織球様細胞および線維芽細胞様細胞とともに未分化間葉系幹細胞を認め、この未分化間葉系幹細胞から組織球様細胞および線維芽細胞様細胞が分化する可能性を示唆した。さらに、Haleら³⁹⁾、橋本¹³⁾は、本症の病理組織像により分類された種々のtypeが互いに重視していることなどにより未分化間葉系幹細胞発生説を支持している。しかし、いまだその証明はなされていず、今後の解明にまたれるところである。

6. 鑑別疾患

前述したごとく、MFHの特有な臨床症状はなく、臨床的に、他の悪性腫瘍とくに肉腫との鑑別は困難である。さらに下顎骨に発生したものは、慢性下顎骨骨髓炎との鑑別も重要となってくる。本症は、病理組織学的検索において確立されるが、病理組織学的鑑別として橋本¹³⁾は、多形性を示すすべての腫瘍および粘液状部を有する腫瘍との鑑別が重要であるとし、多形型脂肪肉腫、神経肉腫、多形型横紋筋肉腫、平滑筋肉腫、低分化型線維肉腫、軟部細網肉腫、多形型未分化癌、隆起性皮膚線維肉腫、皮膚の異型線維黄色腫および後腹膜黄色肉芽腫などをあげ、詳細に述べている。また、本症例のごとく組織球様細胞の増殖を主体とする悪性組織球腫は軟部細網肉腫との鑑別が重要となってくる¹³⁾。しかし、最近の

表 3 顎・口腔領域の MFH の報告例 (その1)

	報 告 者	報告年	年齢	性	部 位	症 状	大 き さ
1	O Brien, et al. ⁴⁾	1964	78	男	オトガイ		2.5×0.5 cm
2	O Brien, et al. ⁴⁾	1964	69	男	顎 下		4.5×3.5×2 cm
3	Feldman, et al. ¹⁸⁾	1972			下 顎 骨		
4	Solomon, et al. ¹⁹⁾	1973	93	男	右下顎角	腫瘍形成, 潰瘍形成	14×12.9×7 cm
5	Townsend, et al. ²⁰⁾	1973	3	男	左上顎洞	疼痛, 鼻腔への腫瘍形成	3.5×3×3 cm
6	Townsend, et al. ²⁰⁾	1973	61	女	上 顎 洞		
7	Spector, et al. ²¹⁾	1974	46	男	左上顎洞	疼痛, 麻痺感, 流涙	頬部, 硬口蓋, 頬骨眼窩底に浸潤
8	Kyriakos, et al. ¹¹⁾	1976	81	男	右下顎歯肉～口腔底	腫瘍形成	3×4 cm
9	Huvos ²²⁾	1976	11	女	下 顎 骨		
10	吉村, 他 ²³⁾	1976	21	女	右顎関節	疼痛, 開口障害	5.5×5.2 cm
11	Jahrsdoerfer, et al. ²⁴⁾	1976	63	男	右耳下腺	腫瘍形成, 顔面半側の違和感	
12	Blitzer, et al. ²⁵⁾	1977	58	男	左下顎骨	腫 脹	14×6×5 cm
13	Blitzer, et al. ²⁵⁾	1977	54	男	右顎下腺	腫瘍形成	5×4×3 cm
14	Blitzer, et al. ²⁵⁾	1977	47	男	オトガイ下	腫瘍形成, 歯痛	6×2 cm
15	Slootweg, et al. ²⁶⁾	1977	59	男	左上顎洞	腫 脹	
16	Webber, et al. ²⁷⁾	1977	66	男	右下顎洞 (臼歯部頬部)	腫脹, 疼痛	
17	Crissman, et al. ²⁸⁾	1978	65	男	右上顎洞	疼 痛	
18	堀越, 他 ²⁹⁾	1978	50	男	上 顎	腫瘍形成	4×3×2.5 cm
19	園部, 他 ³⁰⁾	1978	39	男	左上顎洞	知覚異常 (シビレ), 疼痛	ソラマメ大
20	Jee, et al. ³¹⁾	1978	53	女	右上顎洞	腫 脹	
21	Dahlin ³²⁾	1978			上 顎 骨		
22	Dahlin ³²⁾	1978			下 顎 骨		
23	村橋, 他 ³³⁾	1978	59	女	右上顎洞	鼻出血	
24	高木, 他 ³⁴⁾	1979	33	女	上 顎		3×3 cm
25	瀬山, 他 ³⁵⁾	1979	58	男	右下顎骨	腫 脹	
26	式守, 他 ³⁶⁾	1979	22	女	右 口 蓋	腫 脹	
27	式守, 他 ³⁶⁾	1979	48	男	上 顎		

表 3 顎・口腔領域の MFH の報告例 (その 2)

病 理 診 断	治 療 法	転 移 部 位	予後生死	そ の 他
malignant fibrous xanthoma (storiform)	摘 出	肺, 鼠径部, 腸骨 後腹膜リンパ節	7 か月	4 回再発
malignant fibrous xanthoma (storiform)	摘 出	な し	5 か月	suspected malignant
malignant histiocytoma				
malignant fibrous histiocytoma	放, 化		3 か月	
fibrous histiocytoma	摘出, 放 (4,950 rads)		2 年	
fibrous histiocytoma	上顎骨切除			
malignant fibrous xanthoma (storiform)	放 (6,520 rads), 上顎半側切除 (眼球摘出)	な し	1 年	
inflammatory fibrous histiocytoma (inflammatory)	放 (4,000 rads)	肺, 副腎, 心室, 縦隔洞所属リンパ節, 腹部リンパ節	3 か月	
malignant fibrous histiocytoma	下顎骨半側切除	肋 骨	15か月	
malignant fibrous histiocytoma (storiform)	放 (3,300 rads), 摘出→化 (Adriamycin 120 mg cyclophosphamide 400 mg)	な し	2 年	2 回再発
malignant fibrous xanthoma (storiform)	摘出→放 (5,500 rads), 頸部廓清	所属リンパ節, 肺, 脳	死亡	2 年前benign fibrous xanthoma
malignant fibrous histiocytoma (storiform)	下顎骨半側切除	な し	5 年	
malignant fibrous histiocytoma (storiform)	放 (5,500 rads), 化 (Adriamycin 820 mg)	肺	8 か月	
malignant fibrous histiocytoma (storiform cartwheel)	摘 出	な し	5 年	
malignant fibrous histiocytoma (inflammatory)	上顎半側切除 (眼球摘出), 頸部廓清, 放 (術後 5,500 rads)	所属リンパ節	4 か月	
malignant fibrous histiocytoma	放 (6,000 rads), 化 (methotrexate 805 mg)→拡大摘出, 頸部廓清	所属リンパ節	4 年	臨床症状が骨髓炎と類似
malignant fibrous histiocytoma (storiform)	上顎半側切除, 頸部廓清, 放 (5,000 rads)	肺, 腹膜, 縦隔洞リンパ節	6 か月	
malignant fibrous histiocytoma (混合型)	摘出, 放 (術後 2,400 rads)		5 か月	3 回再発
malignant fibrous histiocytoma (storiform)	開窓術, 化	肺, 椎骨, 肋骨 髌, 胃, 腎	9 か月	
malignant fibrohistiocytoma (storiform)	上顎骨切除 (眼球摘出), 放 (5,500 rads)	な し	2 か月	
malignant fibrous histiocytoma				
malignant fibrous histiocytoma				
malignant fibrous histiocytoma (storiform)	摘出→再摘出, 放 (4,000 rads), 化 (FT 207 OK-432)		1 年	6 か月で再発
malignant fibrous histiocytoma (storiform)				
malignant fibrous histiocytoma	下顎骨半側切除	所属リンパ節		5 回局所再発
fibrous histiocytoma (storiform) 悪性型 (lowgrade)	摘出→再摘出, 凍結手術		1 年	5 か月で再発
malignant fibrous histiocytoma	化 (BAR 療法, DTIC+Adriamycin)		1 年	

表 3 顎・口腔領域の MFH の報告例 (その 3)

	報 告 者	報告年	年齢	性	部 位	症 状	大 き さ
28	Merrick, et al. ³⁷⁾	1980	32	女	右 上 顎 洞	疼痛, 腫脹, 膿汁	拇指頭大 5×3 cm
29	民本, 他 ³⁸⁾	1981	77	女	右 口 蓋	腫 脹	
30	Hale, et al. ³⁹⁾	1981	47	女	口 蓋	腫 脹	
31	Subbuswamy ¹⁷⁾	1981	35	女	顎 下		
32	山口, 他 ⁴⁰⁾	1981	41	女	上 顎 洞	腫 脹	2×1 cm 2.5×2.5 cm 4.5×3 cm
33	木田, 他 ⁴¹⁾	1982			上 顎	腫脹, 歯痛	
34	木田, 他 ⁴¹⁾	1982			上 顎	腫脹, シビレ感	
35	小林, 他 ⁴²⁾	1982	61	女	上 顎	鼻閉, 血性鼻漏	
36	小林, 他 ⁴²⁾	1982	77	男	上 顎	腫 脹	
37	肥塚, 他 ⁴³⁾	1982	53	女	上 顎 洞	鼻閉感	
38	木田, 他 ⁴⁴⁾	1982	42	男	右 上 顎 洞	鼻出血	
39	藤田, 他 ⁴⁵⁾	1982	25	女	上 顎	疼痛, 腫脹	
40	下郷, 他 ⁴⁶⁾	1982	32	男	右 上 顎	腫 脹	
41	自験例	1982	35	男	右側頬部 右側耳下腺部	腫 脹	

表 4 顎・口腔領域における
年齢・性別

年 齢	男	女	計
～ 9	1		1
10～19		1	1
20～29		3	3
30～39	3	3	6
40～49	4	2	6
50～59	5	3	8
60～69	4		6
70～79	2	1	3
80～	2		2
	21	15	36

表 5 顎・口腔領域における
発生部位

上 顎 洞	12
上 顎	10
下 顎 骨	6
口 蓋	3
顎 下	2
耳 下 腺	1
顎 下 腺	1
下 顎 歯 肉	1
下 顎 角	1
オ ト ガ イ	1
オ ト ガ イ 下	1
顎 関 節	1

悪性リンパ腫の研究で、従来、細網細胞ないし組織球より発生した腫瘍であると考えられていた細網肉腫あるいは組織球腫は、大型化したリンパ球の腫瘍にほかならないことが判ってきた⁵²⁾。われわれの症例では、EA および EAC ロゼット形成細胞が認められたが、これらは組織球のみならず B 細胞性 リンパ球にも 特徴的なものである^{53,54)}。しかし、アジッドフォフファターゼ、non-specific エステラーゼ、ムラミハラーゼ陽性細胞が認め

表 3 顎・口腔領域の MFH の報告例 (その 4)

病 理 診 断	治 療 法	転 移 部 位	予 後 生 死	そ の 他
malignant fibrous histiocytoma (storiform)	上顎骨切除, 放 (術後 1,200 rads)	肺, 骨髓	3 か月	
malignant fibrous histiocytoma (storiform)	放 (ラジウム針 9,000 rads), 上顎骨切除		14 か月	再発
malignant fibrous histiocytoma (myxoid)	処置せず	肺	死亡	脛骨よりの転移
malignant fibrous histiocytoma	摘 出			2 か月で再発
malignant fibrous histiocytoma (storiform)	放, 化 (5-Fu 動注)→上顎全摘, 放 (組織内照射)	脳, 肋骨を含めた胸壁, 肺, 腎, 脊椎骨	1 年 2 か月	
malignant fibrous histiocytoma	放 (5,000 rads), 化 (5-Fu 動注), 摘出	頸部, 食道, 胃, 大腸, 肺胸膜, 肝, 脾, 腎, 副腎, 膀胱	死亡	
malignant fibrous histiocytoma	放 (5,000 rads), 化 (BLM 動注), 摘出	肋骨, 胸膜, 肺, 肝, 脊椎	死亡	1 年後再発
malignant fibrous histiocytoma	放 (6,700 rads), 化, 上顎部切		2 年	
malignant fibrous histiocytoma	放 (6,000 rads), 化, 摘出		4 か月	
malignant fibrous histiocytoma	摘 出			
malignant fibrous histiocytoma (storiform)	上顎全摘			
malignant fibrous histiocytoma	上顎骨摘出, リンパ節摘出		3 か月	
malignant fibrous histiocytoma (storiform)	右上顎亜全摘			
malignant histiocytoma	処置せず	肺, 胸腺	3 か月	

表 6 多発性 MFH の報告例

	報告者	報告年	部 位
1	Bridger	1975	右側肩甲部皮膚+左側膝部
2	Weiss	1977	上腕部+肩部+臀部
3	Blitzer	1977	大腿部+臀部+顎下部
4	McCarthy	1979	大腿骨+脊柱
5	McCarthy	1979	大腿骨+脊柱+肋骨
6	McCarthy	1979	腸骨+肋骨
7	McCarthy	1979	大腿骨の 2 か所
8	Miller	1980	右側前股部+左側前股部+右側内大腿部+耳心骨部
9	自験例	1982	右側頰部+右側耳下腺部+左側膝窩部

られたことにより, B 細胞性リンパ球と鑑別できる⁵³⁾。とくに, ムラミラーゼは組織球に特異的なものであり⁵³⁾, これらの免疫学および酵素組織学的検索により悪性組織球腫の鑑別は容易となってくる。

7. 治療法および予後

治療法は, 外科的療法, 放射線療法, 化学療法などの単独あるいは併用療法が行われているが, 放射線および化学療法で効果が認められた報告はなく, 外科的に切除するのが最もよい治療法である。しかし, 本症の予後は悪く, Weiss と Enzinger は¹²⁾ 2 年以内に 40% が死亡したと述べ, 橋本¹³⁾ は, 5 年生存率は 47.7% であったと報告している。顎・口腔領域で予後の明らかな症例 31 例中, 生存している症例はわずか 13 例であり, うち 2 年以上の生存例は 3 例にしかすぎず, 顎・口腔領域での予後はきわめて悪いようである。

また, Weiss と Enzinger¹²⁾ は, 200 例中 82 例 (42%) に転移を認めており, うち 59 例 (82%) が肺, 23 例 (32%) がリンパ節であったと報告している。われわれの症例も肺および胸腺部に転移が認められたが, 顎・口腔領域で転移の記載の明らかな 21 例中, 転移の認められたものは 16 例であり, 肺が 11 例と最も多く, ついで所属リンパ節が 5 例であり, その他, 肝・腎・胃・骨などに転移が認められた。

以上のごとく、顎、口腔領域における本症の予後はきわめて悪く、初診時、MFH が疑われたらただちに拡大手術を行うべきであるといえる。

8. 本症における polycystic disease および下顎の病変について

全身性の cystic disease は、先天的発育異常と考えられる疾患であるといわれている。本疾患は、しばしば肝・腎・脾・卵巣・肺などに cyst を伴うことが多く、新生児期には cyst は小さく、診断しえない場合が多いが、成人の場合、他の疾患の手術時または嚢胞腎の症状があって初めて発見される場合が少なくないといわれている^{55,56)} われわれの症例では、cyst 形成は、肺・肝・腎・脾に認められた。

さらに、polycystic disease と腫瘍の合併について、Melnick⁵⁷⁾は、70 例の polycystic liver 中、腫瘍の合併した症例は 25 例 (35.7%) で、うち悪性腫瘍は 17 例 (24.3%) で、通常と比較してきわめて高頻度であったと報告している。また、われわれの症例では、死因は、呼吸不全であったが、Melnick⁵⁷⁾ は 70 例の polycystic liver の死因について、嚢胞腎による尿毒症 24 例、心筋梗塞 14 例、悪性腫瘍 13 例、脳出血 9 例、肺結核 7 例、肺炎 5 例などであったと報告している。

また、本症例では、8|6 部歯槽骨に欠損が認められ、8| 部付近の下顎骨の検索では、欠損は下顎管の直上まで及んでおり、さらに隣接した 7| 歯根では、病的歯肉嚢が根尖部まで認められた。これらの原因について、本症例は、肺の cyst 形成による肺機能障害により続発性赤血球増多症および低酸素血症を惹起し、局所組織への酸素供給も悪い状態となっていると考えられる。これらの局所状態と辺縁性歯周炎とがあいまって、辺縁性歯周炎の進行に伴い歯牙の自然脱落をきたし、その後の組織修復の障害をきたし、歯槽骨の欠損を生じたものと思われる。

ま と め

34 歳男性の頬部および耳下腺部に発生した悪性組織球腫について報告するとともに、全身的に認められた polycystic disease および興味ある所見を呈していた下顎骨病変について、その概要を報告し、とくに悪性組織球腫について若干の文献的考察を加えた。

なお、本論文の要旨は昭和 57 年 6 月 18 日、第 6 回日本頭頸部腫瘍学会（東京）にて発表した。

引用文献

1) Enzinger, F.M.: Recent development in the classification of soft tissue sarcomas. In ma-

nagement of primary bone and soft tissue tumors. Year Book Publishers, Chicago, 1977, p 219. 52) より引用.

2) Hajdu, S.I.: Pathology of soft tissue tumors. Lea & Febiger, Philadelphia, 1979, p 78.

3) 石川 梧郎編: 口腔病理学 II. 第 2 版, 永末書店, 東京, 1982, 641 頁.

4) O'Brien, J.E., et al.: Malignant fibrous xanthomas. Cancer 17: 1445 1964.

5) Kempson, R.L., et al.: Fibroxanthosarcoma of soft tissues. Cancer 29: 961 1972.

6) Kauffman, S.L., et al.: Histiocytic tumors (fibrous xanthoma and histiocytoma) in children. Cancer 14: 469 1961.

7) Ozzello, L., et al.: Cultural characteristics of malignant histiocytomas and fibrous xanthomas. Cancer 16: 331 1963.

8) Soule, E.H., et al.: Atypical fibrous histiocytoma, malignant fibrous histiocytoma, malignant histiocytoma, and epithelioid sarcoma. Cancer 30: 128 1972.

9) Fu, Y.S., et al.: Malignant soft tissue tumors of probable histiocytic origin (malignant fibrous histiocytomas): General considerations and electron microscopic and tissue culture studies. Cancer 35: 176 1975.

10) Stout, A.F., et al.: Tumours of the soft tissue. edl, AFIP, Washington, 1966, p 107.

11) Kyriakos, M., et al.: Inflammatory fibrous histiocytoma. Cancer 37: 1584 1976.

12) Weiss, S.W. and Enzinger, F.M.: Malignant fibrous histiocytoma. Cancer 41: 2250 1978.

13) 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 1979.

14) 湯本東吉: 悪性線維性組織球腫. 癌の臨床 19: 819 1973.

15) 湯本東吉, 他: 良性ならびに悪性線維性組織球腫. 米子医誌 29: 1 1978.

16) 遠城寺宗知: Sarcoma and sarcoma-like lesions of soft tissues. 第 71 回日本病理学会総会 宿題報告資料集 1982.

17) Subbuswamy, S.G., et al.: Oral and maxillo-facial tumours in Northern Nigeria; an analysis over five years. Int J Oral Surg 10: 255 1981.

18) Feldman, F., et al.: Intra-and Extraosseous malignant histiocytoma. Radiology 104: 497 1972.

19) Solomon, M.P., et al.: Malignant fibrous histiocytoma of the soft tissue of the mandible. Oral Surg 35: 653 1973.

20) Townsend, G.L., et al.: Fibrous histiocytoma of the paranasal sinuses. Arch Otolaryngol 98: 51 1973.

21) Spector, G.J., et al.: Malignant fibrous his-

- tiocytoma of the maxilla. Arch Otolaryngol 99: 385 1974.
- 22) Huvos, A.G.: Primary malignant fibrous histiocytoma of bone. NY State J Med 76: 552 1976.
- 23) 吉村安郎, 他: 顎関節部に発生した悪性線維性組織球腫の1症例. 日口外誌 22: 847 1976.
- 24) Jahrsdoerfer, R.A., et al.: Malignant fibrous xanthoma with metastasis to cerebellopontine angle. Arch Otolaryngol 102: 117 1976.
- 25) Blitzer, A., et al.: Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. Laryngoscope 87: 1479 1977.
- 26) Slootweg, P.J., et al.: Malignant fibrous histiocytoma of the maxilla. Oral Surg 44: 560 1977.
- 27) Webber, W., et al.: Malignant fibrous histiocytoma of the mandible. Plast Reconstr Surg 64: 629 1977.
- 28) Crissman, J.D., et al.: Malignant fibrous histiocytoma of the maxillary sinus. Arch Otolaryngol 104: 228 1978.
- 29) 堀越 勝, 他: 口腔に発生した線維性組織球腫の2例. 日口外誌 24: 143 1978.
- 30) 國部 宏, 他: 左顎洞に発生した malignant fibrous histiocytoma の1剖検例. 日病会誌 67: 280 1978.
- 31) Jee, A., et al.: Malignant fibrohistiocytoma of the maxilla presenting with endodontically involved teeth. Oral Surg 45: 464 1978.
- 32) Dahlin, D.C.: Bone tumours. ed 3, Charles C Thomas, Springfield, 1978, p 307.
- 33) 村橋けい子, 他: 興味ある治療経過を示した上顎 malignant histiocytoma 症例についての検討. 頭頸腫瘍 5: 184 1978.
- 34) 高木 実, 他: 口腔領域の組織球性疾患. 口病誌 46: 43 1979.
- 35) 瀬山 淳, 他: 下顎に発生した malignant fibrous histiocytomaと思われる一症例. 口科誌 28: 565 1979.
- 36) 式守道夫, 他: 上顎悪性線維性組織球腫の2例. 頭頸腫瘍 6: 180 1979.
- 37) Merrich, R.E., et al.: Malignant fibrous histiocytoma of the maxillary sinus. Arch Otolaryngol 106: 365 1980.
- 38) 民本和子, 他: 口蓋に発生した悪性線維性組織球腫の1症例. 日口外誌 27: 86 1981.
- 39) Hale, H.M., et al.: Malignant fibrous histiocytoma, myxoid variant metastatic to the oral cavity. Oral Surg 51: 156 1981.
- 40) 山口展正, 他: 上顎洞に発生し広範囲に転移した malignant fibrous histiocytoma の1剖検例. 頭頸腫瘍 8: 172 1981.
- 41) 木田亮紀, 他: 上顎悪性組織球腫の2症例. 頭頸腫瘍 8: 172 1981.
- 42) 小林俊子, 他: 上顎に発生した malignant fibrous histiocytoma の2症例. 第6回日本頭頸部腫瘍学会予稿集: 121 1982.
- 43) 肥塚 泉, 他: 悪性線維性組織球腫の1症例. 第6回日本頭頸部腫瘍学会予稿集: 123 1982.
- 44) 木田亮紀, 他: 上顎悪性線維性組織球腫の1症例. 第6回日本頭頸部腫瘍学会予稿集: 123 1982.
- 45) 藤田邦夫, 他: 上顎に認められた悪性線維性組織球腫の一例. 第6回日本頭頸部腫瘍学会予稿集: 124 1982.
- 46) 下郷和雄, 他: 右上顎に発生した悪性線維性組織球腫の1例. 日口外誌 28: 969 1982.
- 47) Bridger, M.W.M.: Multifocal malignant histiocytoma. J Clin Pathol 28: 825 1975.
- 48) Weiss, S.W., et al.: Myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma. Cancer 39: 1672 1977.
- 49) McCarthy, E.F., et al.: Malignant fibrous histiocytoma of bone. Hum Pathol 10: 57 1979.
- 50) Miller, R., et al.: Malignant inflammatory histiocytoma. Cancer 45: 179 1980.
- 51) Enjoji, M., et al.: Malignant fibrous histiocytoma. Acta Pathol Jpn 30: 727 1980.
- 52) 遠城寺宗知: 軟部肉腫の組織診断と分類. 癌の臨床 26: 610 1980.
- 53) 小島 瑞編: 新分類による悪性リンパ腫アトラス. 第1版, 文光堂, 東京, 1981, 31頁.
- 54) 菊地浩吉, 他: リンパ球表面マーカーと悪性リンパ腫. 最新医学 34: 2025 1979.
- 55) 上田英雄: 肝臓病学 (下). 南江堂, 東京, 1965, 354頁.
- 56) 中尾喜久, 他: 内科学書第4巻. 中山書店, 東京, 1974, 484頁.
- 57) Melnick, P.J.: Polycystic liver. Arch Pathol 59: 162 1955.