症 例

肝芽腫との鑑別が困難であった乳児巨大肝血管内皮腫の1症例

防衛医科大学校第1外科（主任：玉熊正悦教授）

中 川 浩 二 門 田 俊 夫 田 口 順 玉 熊 正 悦

同 小児科

轟 伊佐雄

同 放射線科

古 井 滋

同 検査部

寺 畑 信太郎 玉 井 誠 一

乳児期の肝原発血管内皮腫は稀な疾患であり、われわれの検索し得た過去7年間の本邦報告例は31例である。われわれは、画像上肝芽腫との術前鑑別診断が困難であった乳児巨大肝血管内皮腫の1症例を経験したので報告する。症例は2カ月女児。1カ月検診にて肝腫大を指摘され、その後も増大傾向を示した為、精査目的で入院となった。入院時現症は肝を右季肋下に3横指触知。超音波、CT、血管造影にて肝芽腫を疑い肝右葉切除を行った。最終組織検査結果は肝原発血管内皮腫であった。本症例はうっ血性心不全、皮膚血管腫を伴わず術前の鑑別診断は困難であった。治療法は保存的治療と手術療法の2つの方法があるが、本症例のごとく巨大な腫瘍形成を伴うものは手術療法が適用と考えられる。

索引用語：肝血管内皮腫，肝芽腫，肝右葉切除

はじめに

乳児肝原発血管内皮腫は稀な疾患であり、われわれの検索し得た過去7年間の本邦報告例は31例と少ない。われわれは肝右葉切除を行った巨大な乳児肝血管内皮腫の1例を経験したので報告するとともに、本邦報告例を中心に文献的考察を加えた。

症 例

症例は2カ月女児。平成1年8月に出生。生下時体重は、3,125g。妊娠中異常なく正常分娩にて出生。家族歴、既往歴に特記すべき事項を認めなかった。平成1年9月1カ月検診にて腹部腫瘤を指摘され、その後も増大傾向を示した為、9月19日当院小児科紹介入院となった。入院時現症は肝を右季肋下に3横指触知。入院時一般血液検査では、Hb 10.8g/dl, LDH 290U/L, ALP 312U/L, LAP 213U, γ -GTP 48mU/ml と軽度高値を示した。 α -フェトプロテインは398.7ng/ml で通常の小児肝芽腫にみられる様な著明な上昇はみら

れなかった。

超音波断層（図1）では肝右葉（S6, 7）に不均一な内部エコーをもつ solid mass が認められた。

造影前のCTでは、肝右葉後区域に直径6cm程度の比較的境界明瞭な low density mass がみられた。造影後のCTでは周辺部は肝実質と isodensity であり、中心部は low density で同部の壊死性変化が示唆された（図2）。

腹腔動脈造影（図3）では直径6×7cmの hypervascular mass を認めたが、arterioportal (A-P) shunt や拡張した肝静脈枝の描出はなかった。上腸間膜動脈造影の門脈相では、肝右葉の門脈枝の圧排がみられ、腫瘍部分に一致して陰影欠損を認めた。

以上より、肝芽腫を疑い手術を施行した。右上腹部横切開にて開腹。腹水なく、後上区域を中心に比較的境界明瞭な5×6×7cmの灰白色で充実性の腫瘍を認めた（図4）。肝門部を処理し、肝右葉切除を実施した。第4病日よりミルクを開始し、第20病日に軽快退院した。

図1 超音波断層（右季肋下）：肝右葉（S6，7）に不均一な内部エコーを持つ solid mass が認められる。

病理所見では、繊維性間質を背景に、内面がやや腫大した内皮に覆われた増生した血管腔からなる腫瘍で、腔形成が不明瞭な部分もみられた。また部分的に海綿状血管腫に類似した像も認められた。中心部には壊死像がみられ石灰化や myxoid change を近傍に伴っているものの、主体は血管の増生であった（図5）。最終病理診断は hemangioendothelioma であった。

考 察

小児の肝血管腫は、小児原発肝腫瘍のうちで肝芽腫に次いで多い疾患である。肝血管腫には、海綿状血管腫、血管内皮腫、悪性血管内皮腫があり、1957年 Edmondson¹⁾の分類以降小児肝腫瘍分類でも独立した疾患として扱われるようになった。本邦報告例に於いて、1970年以前の報告では海綿状血管腫と血管内皮腫の報告は1：1であるが、同一施設の報告例でみると海綿状血管腫と血管内皮腫の報告例は1：2であり、従来の海綿状血管腫という報告例には、血管内皮腫が含まれていた可能性が示唆される²⁾。われわれが検索し得た最近7年間の（1984～1990年）の本邦報告小児肝血管内皮腫は31例であり、これに自験例を加えて検討した。性差の記載のあった22例でみると男：女＝6：16と女兒に多くみられた。発症年齢は、6カ月未満が24例、6カ月以上12カ月未満が2例と12カ月以上

図2 上、単純CT下、造影CT：造影前CTでは、比較的境界明瞭な low density mass が認められる。造影後CTでは周辺部は isodensity で、中心部は low density である。

の発症症例はなかった。このことは生後短期間に急激に発育したものが、1歳未満にその後自然に消退する可能性を示唆し、臨床的に症状を現わすのは1歳未満の時期に限られているという報告³⁾と関係あると考えた。

本邦報告例と欧米報告例の間には、小児肝血管腫に若干の相違を認める。de Lorimier⁴⁾は小児肝血管腫の3主徴として、1) 肝腫大、2) 増大する多発性皮膚血管腫、3) うっ血性心不全を挙げている。しかしながら本邦報告例では、肝腫大による症状が全例に認められ心不全、多発皮膚血管腫の合併率はそれぞれ7例（22%）、3例（9%）と低く、血小板減少が1例（3%）であった。また多発結節型の多い欧米に比し、本邦では右葉限局8例、左葉限局6例、両葉多発5例で単発型が14例（74%）と多い。

診断に関しては、超音波断層、CT、動脈造影等が行われる。

血管内皮腫は超音波断層では、cystic pattern や

図3 腹腔動脈造影上、動脈相下、毛細血管相：動脈相では hypervascular mass を認めるが、A-P shunt や拡張した肝静脈枝の描出はない。

図4 切除標本の剖面（肉眼像）：比較的境界明瞭な 5×6×7cm の灰白色で充実性の腫瘍を認める。

solid pattern, mixed pattern を呈し、他の実質性腫瘍との質的な鑑別は困難である。ただし超音波断層だけでも導出静脈となる肝静脈の拡張と大動脈や腹腔動脈の拡張を認めた場合には本腫瘍を疑う根拠となる⁵⁾。

図5 病理組織標本（鍍銀染色）：線維性間質を背景に、内面がやや腫大した内皮に覆われた増生した血管腔からなる腫瘍である（×34）。

血管内皮腫は造影前の CT では、比較的境界明瞭な低吸収域を示し、造影後の CT では辺縁部に強い enhancement を示し、内部低吸収域を示すことが多い。これらの所見から血管腫との鑑別は可能であるが、中心部に壊死を持つ肝芽腫や肝細胞癌との明確な鑑別は困難と思われる⁶⁾。

本腫瘍の動脈造影の特徴的所見として、基幹動脈の拡張、腫瘍血管、腫瘍濃染、導出静脈となる肝静脈の早期出現が挙げられる。特に肝静脈の早期出現は他の腫瘍では稀な所見であることから本症の診断に有用と考えられる⁷⁾。

MRI はわれわれの調べた範囲では、記載がなく、今後の報告が期待される。

いずれにせよ種々の診断技術を用いても肝芽腫との鑑別が困難なことも少なくない⁸⁾。われわれの症例も超音波断層、CT、血管造影で過去の報告とはほぼ同様であったが、超音波断層での肝静脈の拡張や血管造影での早期静脈出現がなかったことから肝芽腫を疑い手術を行った。病巣の形状など術中所見からも肝芽腫を否定し、血管腫、血管内皮腫を思わせる所見を認めなかった。

治療法は保存的療法と手術療法に大別されるが、どちらを選択するかに関しては意見が分かれる。保存的療法としては、無症状であれば厳重な経過観察のみで、もし心不全症状があれば強心剤・利尿剤投与を行うもの、ステロイド投与を行うもの、放射線照射を行うものなどがある。一方、手術療法として肝動脈結紮あるいは腫瘍を含めた肝切除が行われる。欧米では、保存的療法を推奨するものが多いのに対し、本邦では肝切除を行った報告が多い。この違いは、先に述べたよう

に病型の差に起因すると思われる。すなわち欧米では多発型が多い⁹⁾のに対し本邦では孤立塊状型が多く肝切除も容易で、しかも肝芽腫との鑑別が困難なと思われる。今回の検索した症例のうち、不明2例を除く30例では手術症例が20例（肝動脈結紮2例）で保存的療法が10例であった。

心不全や血管腫が破裂して腹腔内出血を起こした症例では予後が不良なこと、悪性腫瘍と鑑別困難であること、小児といえども肝切除の技術が進歩し、十分注意すれば比較的安全に手術が行えるようになったことから積極的な手術適用を推奨する報告がふえている^{10)~14)}。

結 語

生後2カ月女児の肝血管内皮腫に対して右葉切除を施行し、良好な結果を得た1例を報告し、若干の文献的考察を行った。

文 献

- 1) Edmondson HA: Differential diagnosis of tumors and tumor like lesions of liver in infancy and childhood. *Am J Dis Child* 91: 168—186, 1956
- 2) 森田 稜: 小児良性肝血管性腫瘍の臨床・画像的検討, *小児科診療* 52: 321—328, 1989
- 3) 中條俊夫, 清水興一: 小児肝血管性腫瘍の病理と臨床像, *小児外科* 14: 505—517, 1982
- 4) deLorimier AA, Simpson EB, Baum RS, et al: Hepatic artery ligation for hepatic hemangiomas. *New Engl J Med* 277: 333—337,

1967

- 5) Sera JA, Ernest EL, Rita LT: Benign vascular tumors of the liver in infants. *Am J Rad* 138: 629—632, 1982
- 6) Javier L, Goya E, Luis A, et al: Computed tomography of infantile hepatic hemangioendothelioma. *AJR* 144: 821—826, 1985
- 7) Albert AM, Robert EC, Palubinskas AJ, et al: Angiographic appearance of benign and malignant hepatic tumors in infants and children. *AJR* 113: 61—69, 1971
- 8) 永安 治, 安田幸彦, 河内山政彦他: 小児肝原発血管内皮細胞腫の1例, *臨放線* 31: 849—851, 1986
- 9) Jerrold MB, Michael SH: Hepatic hemangioendotheliomas in infancy. *Surg Gynecol Obstet* 168: 189—200, 1989
- 10) 秋山泰広, 小山美沙子, 吉村実信他: 乳児肝血管内皮腫の1治療例, *小児外科・内科* 5: 1290—1294, 1973
- 11) 栗山 裕, 高橋英世, 真家雅彦他: 心不全を伴った新生児肝血管内皮腫の1例, *小児外科* 14: 1369—1374, 1982
- 12) 三浦靖徳, 小川治夫, 高橋泰生他: 小児肝血管腫, *小児診療* 42: 629—634, 1979
- 13) 中村千春, 磯田 昇, 入沢敬夫他: 著名な側副血行を示した乳児肝血管腫の1例, *日小児会誌* 16: 1123—1128, 1980
- 14) 加藤博明, 香川嘉宏, 高槻春樹他: 生後3日と40との小児肝血管腫手術治療2例, *小児外科* 12: 1431—1434, 1980

A CASE OF INFANTILE HEMANGIOENDOTHELIOMA OF THE LIVER

Koji NAKAGAWA, Toshio KADOTA, Jun TAGUCHI, Syoetsu TAMAKUMA, Isao TODOROKI*,
Shigeru FURUI**, Shintaro TERAHATA and Seiichi TAMAI***

First Department of Surgery, *Department of Pediatrics, **Department of Radiology and ***Laboratory
Medicine, National Defense Medical College

Infantile hemangioendothelioma of the liver is rare disease, and only 31 cases have been reported in the last 7 years in Japan. A case of giant hemangioendothelioma of the liver in a 2-month-old female is reported, in which differential diagnosis from blastoma of the liver was difficult by imaging methods. The patient was pointed out to have an enlarged liver at the first month examination, and was admitted to examine for the enlarged liver.

On admission, the liver was enlarged and the liver edge was palpated at 3 fingerbreadth below the costal margin. Right lobectomy was performed under a tentative diagnosis of hepatoblastoma resulting from US, CT, and angiography. The final pathological diagnosis revealed it to be hemangioendothelioma. In this case preoperative definite diagnosis of hemangioendothelioma was difficult because no symptoms such as congestive heart failure and skin lesion were associated. There exist two therapeutic methods for the disease, namely conservative and surgical treatments. Surgical intervention may be recommended for a case in which the tumor forms a large mass with a potential malignancy like this case.