症 例

骨盤内後腹膜線維性組織球腫の1例

東海産業医療団中央病院外科

長 野 郁 夫 田 中 正 鐸 國 料 俊 男
田 中 耕 二 原 川 伊 寿

症例は47歳男性、胃腸炎症状で受診し下腹部腫瘤を触知された。CTでlow densityな腫瘍が仙骨前面にあり、MRIで仙骨浸潤がないことがわかった。後腹膜腫瘍の診断で手術を施行した。腫瘍は仙骨骨膜との強い癒着があり、仙骨神経の合併切除により腫瘍を摘出した。腫瘍は14.5×8.5×6.5cm, 440gで、線維性被膜を有し、灰黄色で充実性であった。病理組織学的検索にて、後腹膜の線維性組織球腫と診断された。

線維性組織球腫は皮膚に多く認められ、後腹膜に発生することはまれである。後腹膜腫瘍は鑑別診断が困難で悪性腫瘍が多く、手術に際しては合併切除も積極的に行い、できるだけ完全に摘出するべきである。また、MRIは骨盤腫瘍と周囲の組織や臓器との関係を調べるのに有用な検査法と考えられた。

索引用語：線維性組織球腫、後腹膜腫瘍、MRI

はじめに

Fibrohistiocytic tumorは組織球由来と考えられる良性、悪性の腫瘍性増殖性疾患の総称で、組織学的に主として線維芽細胞様の紡錘形細胞と組織球様細胞の腫瘍性増殖を特徴とする疾患群である。Fibrohistiocytic tumorのなかには真に腫瘍性のものや若年性黄色肉芽腫のように過形成と考えられるものが含まれ、EnzingerとWeiss¹⁾によれば、病理学的というよりもむしろ臨床的立場で分類されている。また、悪性線維性組織球腫はhistiocyte由来というよりもfibroblast由来という報告がある一方、良性線維性組織球腫はhistiocyte由来かどうか明確にされていない。病理学上未解明なところもあり、これからさらに整理されていくと思われる疾患群である。線維性組織球腫はbenign fibrohistiocytic tumotrのひとつで、皮膚に多くみられるが、深部組織や臓器に発生することはまれである。

症 例

患者：47歳、男性。

主訴：胃腸炎症状で受診時、腹部腫瘤触知。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：10歳時、左鼠径ヘルニア手術。

現病歴：1995年10月30日に悪心、嘔吐、下痢が出現し、10月31日に受診、下腹部に腫瘤を触知された。嘔吐、下痢は数日後に消失した。下腹部腫瘤の精査目的で11月13日入院となった。

入院時現症：体温35.0℃、血圧117/83mmHg、脈拍88/分、整。貧血、黄疸を認めず。左下腹部に手拳大で表面平滑な腫瘤を触知した。肛門直腸指診で直腸の後壁に粘膜を介して表面平滑な硬い腫瘤を触知し、可動性はなかった。

入院時検査所見：血算、血液生化学的検査、尿検査に全く異常所見を認めなかった。CEA, CA19-9, AFPの腫瘍マーカーは正常であった。

注腸造影：直腸が背側から圧排されていた。直腸粘膜に異常を認めなかった（図1左）。

血管造影：腫瘍は正中仙骨動脈と内腸骨動脈の分枝により栄養されていた。不規則な腫瘍血管が認められたが、hypovascularであった（図1右）。

腹部CT：仙骨前面に結節状で境界明瞭な腫瘍があり、内部はlow densityで小石灰化を認めた。

腹部MRI：腫瘍はT1強調画像で均質なlow intensity、T2強調画像で斑紋状のhigh intensityであった。仙骨とは明瞭に境界されていた（図2）。

以上から後腹膜腫瘍の術前診断で手術を施行した。

手術所見：開腹時、腹水はなく、リンパ節の腫大も

1997年9月12日受付 1997年11月4日採用

図1 注腸造影：直腸の圧排所見を認める。骨盤血管造影：腫瘍は正中仙骨動脈（矢印）や内腸骨動脈の分枝によって栄養される。

図2 骨盤MRI：腫瘍はT1強調画像（左）でlow intensity，T2強調画像（右）で斑紋状のhigh intensityを呈する。仙骨と明瞭に境界される。

なかった。仙骨前面に超手拳大の硬い腫瘤を認め、直腸を圧排していた。直腸、内腸骨動静脈は容易に剝離できた。仙骨前面との癒着は強く、左第2仙骨神経を部分切除、左第3仙骨神経を全切除して腫瘤を摘出した。

切除標本肉眼所見：腫瘍は楕円形で弾性硬、大きさ $14.5 \times 8.5 \times 6.5$ cm、重さ440g。断面では線維性被膜につつまれた灰黄色の充実性腫瘍で壊死、出血を認めなかった（図3）。

病理組織学的所見：腫瘍は主として線維芽細胞様の

紡錘形細胞の増生からなり、束状に配列し、一部 storiform pattern を示す部があった。細胞質の淡明な組織球が散在し xanthoma 様になるところもあった（図4）。また、広範に線維化および硝子化があった。細胞の異型性は少なく単調で、核分裂像はほとんど認められなかった。以上より後腹膜線維性組織球腫と診断した。神経浸潤は認めなかった。

考 察

後腹膜の線維性組織球腫はまれな疾患であり、本邦では1976年の平ら²⁾の異型線維性組織球腫の報告例にはじまり、今までに、黄色線維腫 xanthofibroma や線維性黄色腫 fibrous xanthoma を含めて、6例の報告

があり^{2)~7)}、本症例が7例目である（表）。

年齢は27歳から68歳で、20歳代1人、40歳代2人、50歳代1人、60歳代3人であった。性別は男性が3人、女性4人であった。症状は全例に腫瘍が触知され、その他では排尿障害、便秘、腹痛などの腫瘍による圧迫症状が認められた。良悪性に関係なく、後腹膜腫瘍のほとんどは無症状に経過し、ある程度大きくなってはじめて圧迫症状を呈する。したがって、診断時には大きな腫瘍がほとんどで、本集計でも伝野らの症例以外は10cm 以上であった。

術前診断は後腹膜腫瘍が4例、炎症性腫瘍が1例で確定診断は困難である。画像診断では腫瘍は充実性、嚢泡性、石灰化を認めるものと多彩である。本症例の腫瘍は境界明瞭で表面平滑、内部が均質で出血や壊死を示唆する所見がないことから良性の可能性が高いと思われたが、悪性の可能性も否定できなかった。良悪性の診断に血管造影が有用であるとする報告がある⁸⁾が、本症例も含めて、不規則な腫瘍血管の増生がみられることもあり、良悪性の診断は必ずしも容易ではない。本吉ら⁹⁾はMRIによる質的診断の可能性を示唆しているが、症例が少なく今後の研究が期待される。MRIは、骨盤部で呼吸性の移動が少なく鮮明な画像が得られ、任意の方向にスライスすることによって周囲

図3 摘出標本断面：被膜を有し、断面は灰黄色、充実性。壊死や出血を認めない。

図4 病理組織学的所見：a. 線維芽細胞様の紡錘形細胞の増生があり、storiform pattern を認める（HE染色，×100）。b. 散在性に組織球が増生し xanthoma 様を呈する（HE染色，×200）。

表 後腹膜線維性組織球腫の本邦報告例

報告者 (報告年度)	年齢・性	症状	術前診断	手術術式 (合併切除)	癒着	被膜	肉眼所見	大きさ	組織学的所見
1 平 (1976)	65 男	排尿困難、 背部痛、膀胱後部腫瘍	不明	遺残あり	+	+	壊死、出血	15cm 径	紡錘形細胞、組織球 様細胞, storiform, リンパ球、炎症性細胞、 異物型巨細胞、 Touton 型巨細胞
2 小出 (1979)	41 女	下腹部腫瘍	後腹膜腫瘍	子宮附属器 完全摘出	+	+	表面平滑、弾性 硬、黄色、小囊 胞	18×14×13 cm	紡錘形細胞、組織 球, storiform, リン パ球、形質細胞、異 型性乏しい
3 伝野 (1980)	59 男	下腹部腫 瘍、発熱	腸管壁炎症 性腫瘍	左半結腸切 除完全摘出	+	不明	灰黄色	4×4×2cm	線維芽細胞、泡沫細胞、 巨細胞, storiform, リン パ球、形質細胞、異 型性なし、核分裂像なし
4 峰山 (1983)	27 女	左側腹部 痛、左腹部 腫瘍	後腹膜腫瘍	左腎 完全摘出	+	+	表面平滑、弾性 硬、黄色、一部 囊胞状	14.5×13× 8cm 810g	紡錘形細胞、組織球 様細胞、形質細胞、泡沫 細胞が散在、悪性で ない
5 本吉 (1986)	68 女	下腹部腫 瘍、帯下、 便秘	不明	腫瘍切除 完全摘出	不明	不明	白色充実性、壊 死、石灰化	小児頭大 1,700g	storiform, myxoid, 巨細胞、褐色色素の 貪食像、壊死、異 型性なし
6 坂井 (1992)	68 女	左腹部腫瘍	後腹膜腫瘍	左腎 完全摘出	+	+	表面平滑、淡黄 色、多房性囊胞、 壊死	16×15×11 cm	紡錘細胞、組織球、 リンパ球、好中球、 壊死、細胞分裂なし
7 自験例 (1998)	47 男	下腹部腫瘍	骨盤内後腹 膜腫瘍	仙骨神経 完全摘出	+	+	充実性、灰黄色	14×8.5× 6.5cm 440g	線維芽細胞様紡錘 形細胞、組織球様類円 形細胞, storiform, 硝子化、褐色色素の 貪食像、異型性なし、 核分裂像なし

臓器組織との関係がわかり、有用と思われた。本症例では腫瘍が局限しており、仙骨に浸潤がないことがわかった。

手術術式の特徴としては、周囲臓器組織への癒着のために、ほとんどの症例で合併切除が施行されている。良性悪性の鑑別診断ができていないために悪性腫瘍として広範に切除した結果と考えられ、1例を除いて完全に摘出されている。腫瘍の大きさにもかかわらず、合併切除により、摘出可能であることが、他の悪性の後腹膜腫瘍との違いかも知れない。重信ら⁹⁾によれば、後腹膜腫瘍の切除率は良性の場合100%に対して悪性の場合18.4%で、切除率は腫瘍の大きさよりも良悪性に影響されるという。

肉眼的に腫瘍は黄色調で、比較的小さいものは充実性、大きいものでは壊死、出血、石灰化、囊胞状変化を伴い多彩である。また、記載のある5例全例に被膜を認めた。組織学的には線維芽細胞様の紡錘形細胞と組織球様類円形細胞の増生が主体で、storiform pattern が5例に記載されている。多核巨細胞を認めるも

のが3例、リンパ球や形質細胞好中球などの炎症細胞を認めるものが4例あった。核分裂像はほとんど認められない。

記載のある限りでは再発例はないが、観察期間が5カ月から1年9カ月（本症例）と短い。小出らの症例のように最初の発見から8年後に手術された例もあり、さらに長期の経過観察が必要と思われる。また、組織像からは良性悪性の判定はできず、転移の有無だけでしか鑑別できないという報告もあり¹⁰⁾、嚴重な経過観察が必要である。

後腹膜腫瘍に関しては、悪性のものが多く、56.2%～81.3%という報告である⁹⁾¹¹⁾。また、良性線維性組織球腫は非常に少ないが、悪性線維性組織球腫は今までに100例近い報告例がある¹²⁾。画像診断においても、良悪性を含めて鑑別診断は極めて困難で biopsy も容易ではない。手術に際しては悪性腫瘍が多いので、合併切除も積極的に行い、できるかぎり完全に摘出するべきであると考えられる。

なお、過去の後腹膜線維性組織球腫の報告例のなか

には後腹膜黄色肉芽腫を区別していないものが多い。Enzinger と Weiss¹⁾によれば、いわゆる後腹膜黄色肉芽腫と診断されるもののなかには、1) malignant fibrous histiocytoma (inflammatory type), 2) retroperitoneal fibrosis, 3) xanthogranulomatous nephritis, 4) nonspecific inflammatory conditions などがあり、混乱の原因となっているという。過去の文献上の後腹膜黄色肉芽腫の多くは、腎および尿路系に密接に関係して発生しており、予後も良好であることから、xanthogranulomatous nephritis や nonspecific inflammatory conditions との関連が考えられ、今回の考察では線維性組織球腫とは区別することにした。Fibrohistiocytic disease の概念、病名、分類について統一した認識が必要と思われる。

結 果

後腹膜の線維性組織球腫の1例を報告した。本症例は骨盤腔にあり、MRI が仙骨との関係を診断するのに有用であった。後腹膜腫瘍の術前診断は困難であり、手術に際しては悪性腫瘍が多いことから、できるだけ完全に摘出するべきであると考えられた。

文 献

- 1) Enzinger FM, Weiss SW: Benign fibrohistiocytic tumors. Malignant fibrohistiocytic tumors. Ed. by Stamathis G, Soft tissue tumors. 2nd ed, CV Mosby, St. Louis, 1988, p223—251, p269—300
- 2) 平 芳次, 中山 巖, 森内 昭他: 後腹膜異型線維

性組織球腫の1例と文献的考察。癌の臨 22: 624—630, 1976

- 3) 小出卓生, 長船匡男, 佐川史郎他: 後腹膜に原発した黄色線維腫の1例。西日泌尿 41: 545—549, 1979
- 4) 伝野隆一, 戸塚守夫, 早坂 混他: 後腹膜腔に発生した線維性組織球腫の1例。日臨外医学会誌 42: 806—811, 1981
- 5) 峰山浩忠, 小松原秀一, 坂田安之輔他: 後腹膜線維性黄色腫の1例。臨泌 37: 453—456, 1983
- 6) 本吉宏行, 藤本泰久, 田中俊司他: 画像診断した巨大骨盤内後腹膜線維性組織球腫の1例—ことにMRI像の検討—。外科 48: 529—533, 1986
- 7) 坂井直司, 熊沢伊和生, 沢田重樹他: 後腹膜線維性組織球腫の1例。外科診療 34: 1339—1344, 1992
- 8) 飯島俊秀, 児島高寛, 高橋逸夫他: X線診断による後腹膜腫瘍の切除可能性の検討。臨外 37: 133—138, 1982
- 9) 重信雅春, 浜口 潔, 岡田幸司他: 教室における後腹膜腫瘍49例の統計的考察。外科 37: 1644—1647, 1975
- 10) Rosas-Urbe A, Ring AM, Rappaport H: Metastasizing retroperitoneal fibroxanthoma (malignant fibroxanthoma). Cancer 26: 827—831, 1970
- 11) 遠藤 健, 渡辺 昇, 竹中文良他: 成人後腹膜腫瘍16例の検討。臨外 38: 1181—1188, 1983
- 12) 林 和弘, 小尾芳郎, 浜口洋平他: 後腹膜より発生した悪性線維性組織球腫の1例。臨外 51: 385—388, 1996

FIBROUS HISTIOCYTOMA OF RETROPERITONEUM IN THE PELVIS —A CASE REPORT—

Ikuo NAGANO, Masuzu TANAKA, Toshio KOKURYO, Koji TANAKA and Itoshi HARAKAWA
Department of Surgery, Central Hospital, Institute of Tokai Medical Service

A 47-year-old man was seen at the hospital because of gastroenteritis. On physical examination a tumor was palpated in the lower abdomen. CT showed a solid and low density tumor on the ventral surface of the sacrum in the pelvic cavity. Magnetic resonance imaging (MRI) demonstrated no involvement of the sacrum. Surgical operation was performed under the diagnosis of retroperitoneal tumor. The tumor which adhered tightly to the periosteum of sacrum, was resected together with some parts of sacral nerves. Resected tumor was 14.5 × 8.5 × 6.5 cm in size, and weighed 440 g. It was a solid and grayish yellow tumor with fibrous capsule. Histopathological examination revealed fibrous histiocytoma of the retroperitoneum.

Fibrous histiocytoma commonly arise in the cutaneous tissue, but rarely in the retroperitoneum. The retroperitoneal tumors present difficulty in differential diagnosis and are often malignant. So retroperitoneal tumors should be resected as completely as possible with combined resection of adjacent tissue or organs. And MRI is thought to be useful for demonstrating the relationship between the pelvic tumor and surrounding tissue or organs.