

網嚢内への肝外発育を伴った 成人肝未分化肉腫の一例

松田 潤¹⁾, 渡邊智文¹⁾, 岡庭優子¹⁾, 酒井宏司²⁾
勝山翔太³⁾, 佐野健司⁴⁾, 杉浦和紗⁵⁾

¹⁾飯田市立病院 放射線診断科

²⁾飯田市立病院 外科

³⁾長野県立阿南病院 外科

⁴⁾飯田市立病院 病理診断科

⁵⁾長野市民病院 放射線診断科

キーワード

liver neoplasm, undifferentiated embryonal sarcoma, MRI, CT, extrahepatic growth

©日本放射線科専門医会・医会

緒 言

肝未分化肉腫は、間葉系由来の稀な悪性腫瘍である。小児に多い腫瘍であるが、成人発症の報告もある。今回我々は、術前の画像検査では肝門部リンパ節転移を疑ったが、実際には網嚢内への肝外発育であった肝外病変を伴う成人発症の肝未分化肉腫の一例を経験した。諸家の報告をふまえて報告する。

症 例

73歳、男性。

主 訴：腹痛

現病歴：X年7月中旬に腹痛が出現し、7月下旬に前医を受診した。画像検査上、肝左葉に嚢胞成分を含む腫瘍を認め、嚢胞内感染を疑われ抗菌薬加療が開始された。8月上旬に腹痛の増悪と発熱が出現し、CTで腫瘍の増大と腫瘍内に出血を疑う高吸収域の出現を認め、当院へ転院した。

既往歴：前立腺癌

血液検査：CRP 4.45 mg/dL。その他、血算生化学検査で特記すべき異常所見は認めなかった。腫瘍マーカーではPIVKA-2 61 mAU/mL (基準値<40 mAU/mL) と上昇を認めた。HBV、HCVは陰性であった。

当院腹部超音波検査 (図1)：肝左葉に境界明瞭な腫瘍を認めた。内部エコーは不均一で、厚い隔壁構造と嚢胞を疑う無エコー域を認めた。

前医腹部造影CT (図2)：肝左葉に92×75×131 mm大の内部不均一な腫瘍を認めた。腫瘍は尾側で肝外へ連続しており、突出した部分と肝内の腫瘍との間にくびれた形状を呈していた。7月下旬に撮影されたCTと比較して増大しており、特に肝外部分での増大が目立った。ダイナミック造影CTでは、腫瘍辺縁および内部の充実成分に淡い漸増性濃染を認めた。7ヶ月前のX年1月に撮影されていた腹部単純CTでは、同部位に嚢胞と類似する均一な低濃度を呈する、径29×20 mm大の腫瘍が見られていた。

受領：2025年3月15日 採択：2025年6月30日

責任著者：渡邊 智文

飯田市立病院 放射線診断科

〒395-8502 長野県飯田市八幡町438

E-mail: tomofumi1965@gmail.com



図1 腹部超音波所見

肝左葉に境界明瞭な腫瘍を認めた。内部エコーは不均一で、厚い隔壁構造と嚢胞を疑う無エコー域を認めた。

Fig.1 Abdominal ultrasonography findings of the patient a 73-year-old male. A well-circumscribed mass was seen in the left lobe of the liver. The mass contained an anechoic area and thick septal structures.

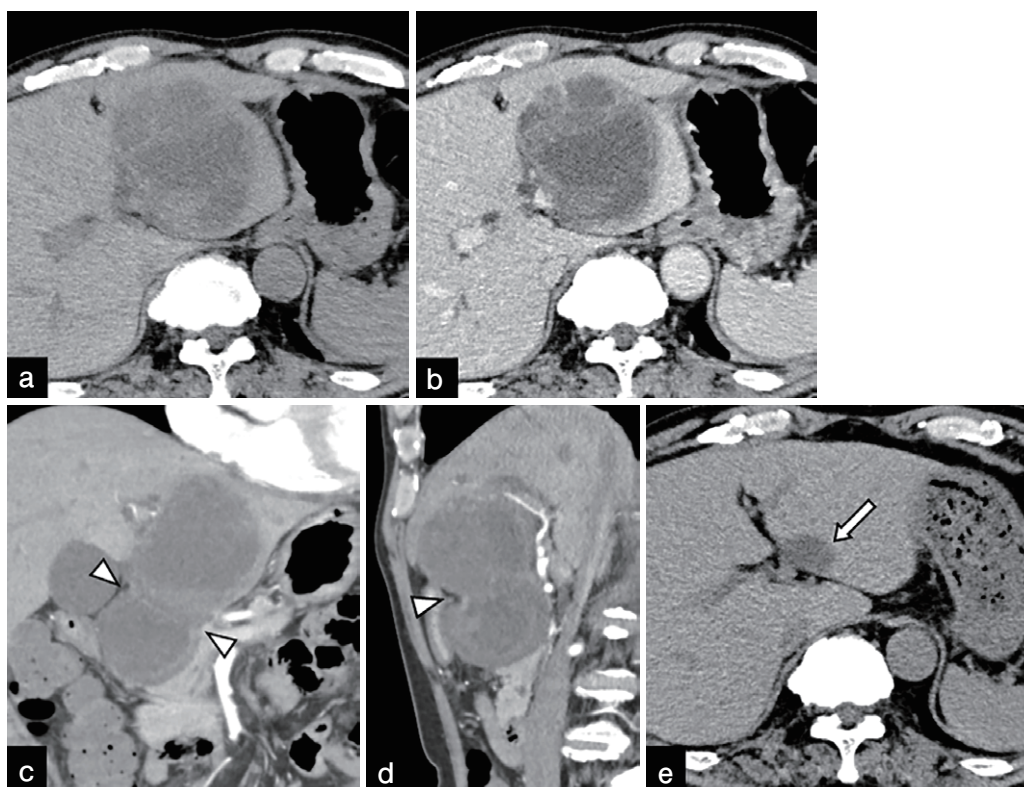


図2 腹部造影CT所見

- a: 単純CT
- b: ダイナミック造影CT (門脈相)
- c: 冠状断像
- d: 矢状断像
- e: 7ヶ月前の単純CT

肝左葉に尾側肝外へ突出する $92 \times 75 \times 131$ mm大の内部不均一な腫瘍を認めた。ダイナミック造影CTでは、辺縁および内部の充実成分に淡い漸増性濃染を認めた。腫瘍は肝内部分と肝外へ突出した部分の間でくびれた形状を呈していた(矢頭)。7ヶ月前に撮影されていた腹部単純CTでは、同部位に嚢胞と類似する均一な低濃度を呈する径 29×20 mm大の腫瘍が見られていた(矢印)。

Fig.2 Abdominal enhanced CT findings

- a: Non-contrast-enhanced CT
- b: Dynamic-contrast-enhanced CT (portal venous phase)
- c: Coronal section
- d: Sagittal section
- e: Non-contrast-enhanced CT taken 7 months earlier

An extrahepatic growing mass measuring $92 \times 75 \times 131$ mm was observed in the left lobe of the liver. The mass was composed of slightly enhanced solid components and unenhanced cystic components. The mass was constricted between the intrahepatic and extrahepatic lesions (arrowhead). The Non-contrast-enhanced CT taken 7 months earlier showed a homogeneous and small low-density area which resembled a hepatic cyst (arrow).

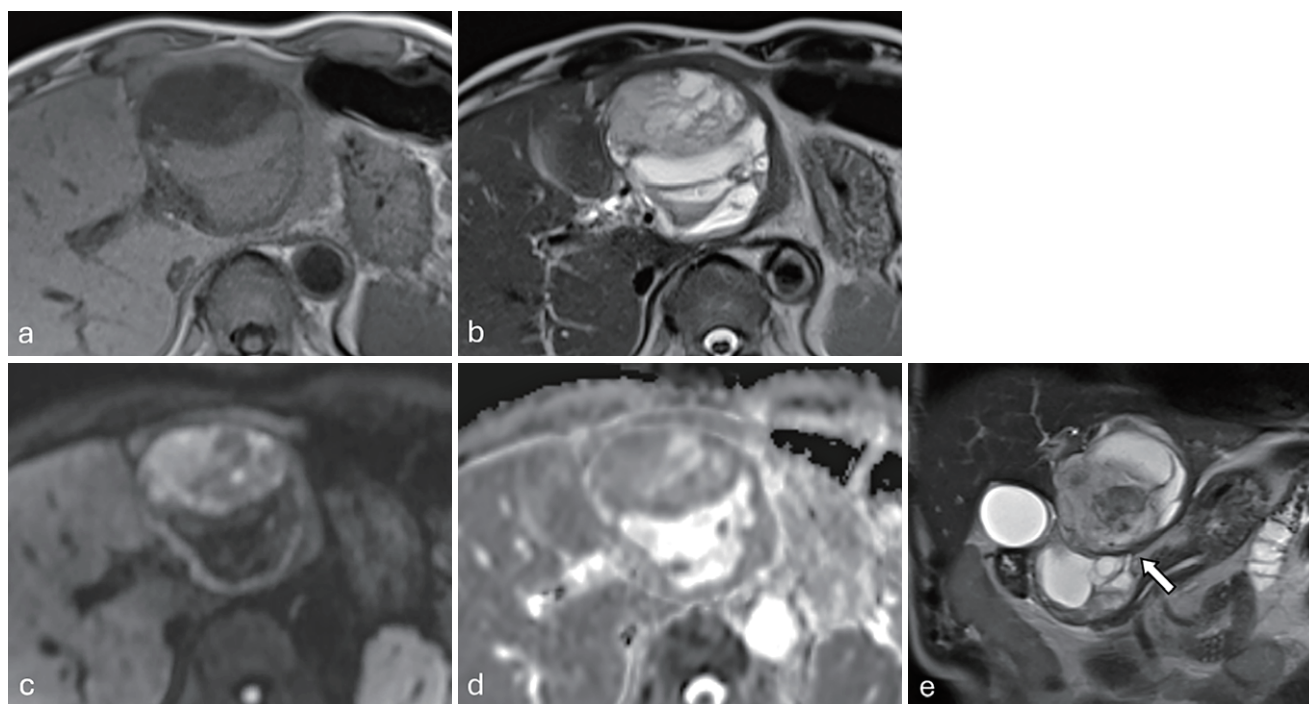


図3 腹部MRI所見

- a: T1 強調像
- b: T2 強調像
- c: 拡散強調像
- d: ADC map
- e: T2 強調像(冠状断)

腫瘍内にはT1 強調像, T2 強調像ともに低信号～高信号の不均一な信号が見られ, 充実成分と嚢胞成分の混在が考えられた。一部の嚢胞はT1 強調像で高信号を示していた。拡散強調像およびADC mapでは充実成分に軽度の拡散制限を認めた。T2 強調冠状断像上, 肝内部分と肝外部分の間に低信号の隔壁を疑う構造を認めた(矢印)。

Fig.3 Abdominal MRI findings

- a: T1-weighted image
- b: T2-weighted image
- c: DWI
- d: ADC map
- e: T2-weighted image (coronal section)

The mass was composed of solid components and cystic components. Some cysts showed high signal intensity on T1-weighted imaging. A mild diffusion restriction was observed in solid components. The coronal section showed a linear low-signal intensity area between the intrahepatic and extrahepatic lesions (arrow).

当院腹部MRI(図3): 腫瘍内にはT1 強調像, T2 強調像ともに低信号から高信号の混在する不均一な信号が見られ, 充実成分と嚢胞成分の混在が考えられた。一部の嚢胞成分はT1 強調像で高信号を示し, 粘液成分や出血の存在が疑われた。拡散強調像では充実成分に一致して軽度の拡散制限を認めた。T2 強調冠状断像上, 肝内部分と肝外部分の間に隔壁様の低信号域を認めたため, 肝外部分は癒合したリンパ節転移と考えられた。

以上の所見より肝門部リンパ節転移を伴った肉腫などの肝悪性腫瘍と診断し, 8月下旬に開腹術が施行された。手術所見: 明らかな腹水や腹膜播種は認めなかった。腫瘍は比較的柔らかく, 被膜に包まれた状態で緊満してい

た。肝外側区域から尾側肝外に突出し, だるま状の腫瘍を形成していた。くびれの部分には胃小彎が巻き付く状態になっていた。くびれに位置する小網とは癒着しており, 合併切除した。周囲臓器への明らかな浸潤は指摘できなかった。

病理組織学的所見(図4): 腫瘍はくびれの上下で同一の性状を示し, 肝外発育を来した一塊の腫瘍であった。内部は充実成分と嚢胞成分が混在し, 出血を伴っていた。嚢胞部分は粘液変性が強く, 両部位ともに類円形～短紡錘形の核を有する細胞が密に増殖し, 多数の血管が介在していた。核分裂像やKi-67は肝臓内外で差異を認めなかった。各種免疫染色の結果, 肝未分化肉腫と診断

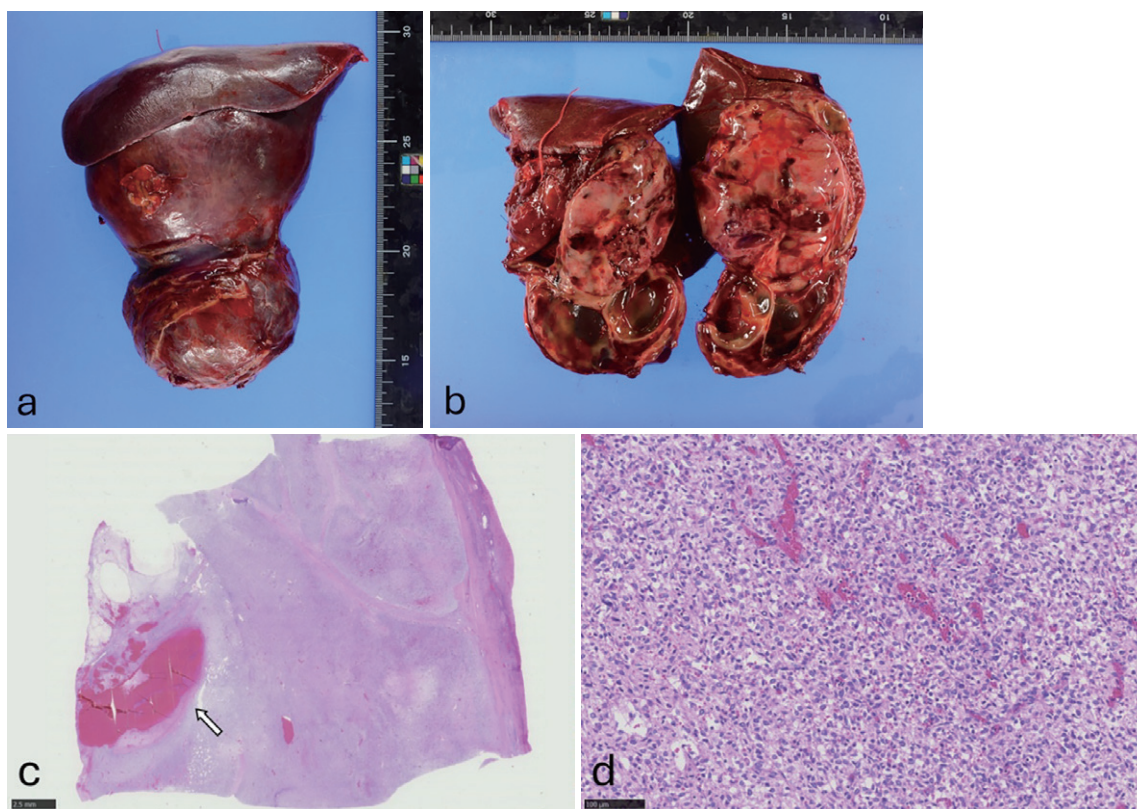


図4 病理組織学的所見

a: 肉眼所見

b: 断面像

c: 組織所見(弱拡大)

d: 充実性部分の組織所見(強拡大)

腫瘍はくびれの上下で同一の性状を示し、肝外へ突出した一つの腫瘍であった。内部は充実成分と嚢胞成分が混在し、出血を伴っていた(矢印)。組織では、嚢胞性部分は粘液変性が強く、両部位ともに類円形～短紡錘形の核を有する細胞が密に増殖し、多数の血管が介在していた。

Fig.4 Histopathological findings

a: Macroscopic findings

b: Cut-surface appearance

c: Histological findings (low-power field)

d: Histological findings of the solid components (high-power field)

Intrahepatic and extrahepatic components had the same characteristics. The mass contained solid components and cystic components with hemorrhages (arrow). Mucinous degeneration was observed in the cystic lesion. The tumor consisted of atypical spindle or oval cells.

された。

術後経過：経過は良好で、術後10日目に退院した。術前はCRPが徐々に上昇し術翌日には10.14mg/dLであったが、術後3日目に4.55mg/dL、術後20日目に0.02mg/dLと著明に低下した。術後18ヶ月時点の腹部CTで残肝に肝内転移が認められ、化学療法などの追加治療を検討中である。

考 察

肝未分化肉腫は1978年にStockerらが、肝悪性間葉系腫瘍のうち未分化で分類不能な31例をundifferentiated

embryonal sarcoma of the liverとして初めて報告した¹⁾。6-10歳の小児に好発する稀な腫瘍で、全症例のうち73.5%が小児例との報告がある²⁾。本邦での成人発症の報告は1983年の遠藤らの報告³⁾を初めとして、自験例を含めて42例あり、発症年齢は平均48歳(21~73歳)、男女比は1:2(男性14例、女性28例)であった。最も多い主訴は腹痛であり、76%(32例/42例)で認めた。腫瘍径は10cm以上の巨大な腫瘍で発見されることが多く、嚢胞成分を含む症例が多数を占めていた。治療の第一選択は外科的切除であるが、一般的に予後不良で、全症例の5年生存率は44.9%、根治的切除例で50.7%、非根治的切除例で

29.8%と報告されている。化学療法についてのエビデンスは未確立である。術後補助療法や再発症例に対し、軟部腫瘍のレジメンに準じたVAC（ビンクリスチン＋アクチノマイシンD＋シクロフォスファミド）などが行われている。

本症例は腫瘍内に出血を伴い、受診時に炎症反応高値を示していた。過去の報告でも大半で腫瘍内出血もしくは破裂を認め、言及されている報告の多くで炎症反応が上昇していた。肝膿瘍を疑われてデブリードメントを受けた症例⁴⁾も存在した。本症例も抗菌薬が無効で術後に炎症反応の改善を認めたことから、出血による炎症反応の上昇であった可能性がある。

画像所見は境界明瞭な充実性腫瘍で、腫瘍壊死、凝血塊、粘液物質からなる嚢胞成分を伴うことが多い⁵⁾。単純CTでは低吸収を示し、嚢胞成分はより低吸収を示す。MRIではT1強調像で低信号、T2強調像で高信号を示すが、前述の嚢胞成分により多彩な信号を示す。造影CT/MRIでは充実性部分に濃染を認め、嚢胞成分には濃染がみられない。これらの所見は非特異的であり、術前診断は困難なことが多い。肝肉腫、肉腫変性した肝細胞癌、肝嚢胞腺癌、肝内胆管癌などが鑑別として挙げられる。

本症例も過去の報告と同様の画像所見を呈していたが、7ヶ月前の腹部単純CTでは一見嚢胞と類似する均一な低濃度腫瘍を示していた。安田ら⁶⁾の報告内でも、再発した腫瘍の一部に均一な低濃度を示す病変が見られた。初期の小さい腫瘍では嚢胞変性を伴わず、均一な低濃度を示し単純CTでは肝嚢胞と区別が困難な場合がある。

本症例の7ヶ月間の経過から算出した腫瘍体積倍加時間(tumor volume doubling time: TVDT)は38.7日であった。肝未分化肉腫の増大速度に関する報告はないが、肝細胞癌のTVDT(平均4.6ヶ月⁷⁾)と比較すると速い速度での増大であったため、肝未分化肉腫は増大速度が比較的早い可能性がある。

また、本症例は網嚢内への肝外発育を伴っていた。術前診断では、肝外病変はくびれを伴っていたため肝門部リンパ節転移が肝腫瘍に癒合したと考えられたが、病理診断では肝外発育を来した一塊の腫瘍であった。7ヶ月前の腹部CTでは肝外側区下面の小網隆起近傍に小病変が見られ、腫瘍はこの部位から発生したと考えられる。小網隆起は小網を介して網嚢と接しており、同部近傍に発生した肝腫瘍は網嚢内へ進展しやすい可能性が考えられる。肝外発育型肝細胞癌に関しては肝外側区や尾状葉

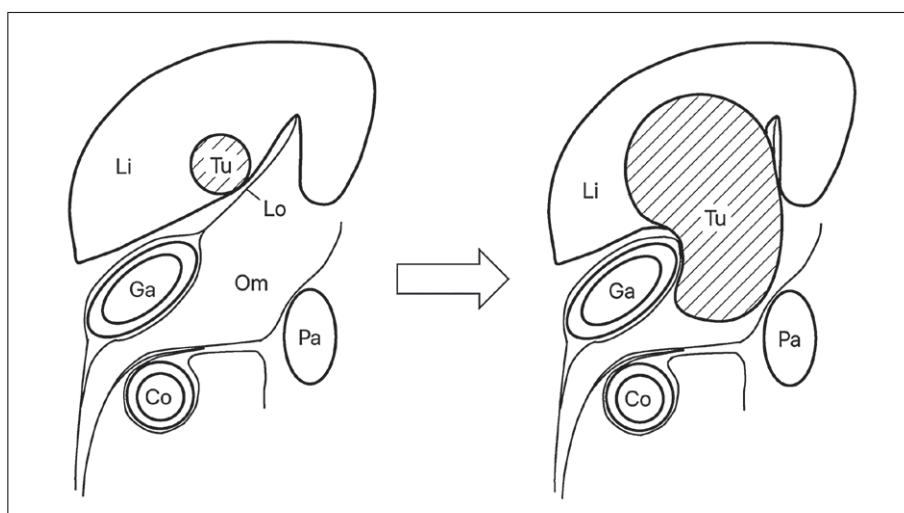


図5 網嚢内への肝外発育の模式図

Li: 肝臓 Tu: 腫瘍 Ga: 胃 Co: 横行結腸
Pa: 膵臓 Om: 網嚢 Lo: 小網

腫瘍は肝左葉外側下面の小網突起から小網を超えて網嚢内への肝外発育をきたし、胃小弯に圧迫され、くびれた形状を示したと考えられた(図2dを参照)。

Fig.5 Schematic of the extrahepatic lesion's growth

The tumor was observed to protrude from the lesser omentum of the hepatogastric ligament into the omental sac extending beyond the lesser omentum from the outer lower surface of the left hepatic lobe. It exhibited a constricted shape due to compression of the lesser curvature of the stomach. (compare with Fig. 2d).

Co: transverse colon Ga: stomach Li: liver Lo: lesser omentum
Om: omental sac Pa: pancreas Tu: tumor

から網嚢へ進展する症例が複数報告されている^{8,9)}。また、これまでの肝未分化肉腫の報告の中で、本症例と同様に肝外へ突出し、くびれを伴った不整な形状を呈した報告がいくつか見られた¹⁰⁻¹³⁾。このことから、肝未分化肉腫は肝外発育を来したした場合、肝外病変は周囲からの圧迫によって容易に変形する可能性が考えられる。本症例は、腫瘍が小網を超えて網嚢内へ進展することで胃小弯が腫瘍に巻き付く状態になっていた。胃小弯は食道と肝十二指腸間膜で固定されており、可動性が乏しくなっている。そのため腫瘍が胃小弯に圧迫されて、くびれを形成したと考えられた(図5)。

原発性肝癌取り扱い規約第6版では、リンパ節転移が見られた場合 Stage IVA となり、外科的切除の対象外となる。肝未分化肉腫に関しては定まった治療法はないが、施設によっては切除不能と判断される可能性がある。そのため、肝外発育を伴った腫瘍の場合、リンパ節転移かどうかについては慎重に判断する必要がある。

結 語

成人に発症した肝未分化肉腫の一例を経験した。本症例は7ヶ月の経過で急速に増大し肝外病変を形成した。画像所見から肝門部リンパ節転移の合併を疑ったが、実際には網嚢内への肝外発育を来した一塊の腫瘍であった。肝未分化肉腫は肝外発育を来した場合、その肝外病変は外部からの圧迫によって不整な形状を示す場合がある。

参考文献

- 1) Stocke J.T, Ishak K.G.: Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: report of 31 cases. *Cancer*. 1978; 42: 336-348.
- 2) 柴田涼平, 菱木知郎, 齋藤 武, 他: 腫瘍破裂を契機に診断に至った肝未分化肉腫の1例. *日小外会誌*. 2015; 51 (6): 1059-1064.
- 3) 遠藤秀彦, 奈良坂重樹, 関口淳一, 他: 肝未分化(胎芽性)肉腫の1例. *日臨外会誌*. 1983; 44: 1314-1318.
- 4) 奥山隆三, 豊國伸哉, 岡田 茂, 他: 肝未分化肉腫の一例. *日臨細胞会誌*. 1992; 31: 89-90.
- 5) Psatha EA, Semelka RC, Fordham L, et al: Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver (USL): MRI findings including dynamic gadolinium enhancement. *Magn Reason Imaging*. 2004; 22: 897-900.
- 6) 安田 顕, 野々山敬介, 早川俊輔, 他: 肝切除後短期間で再発し、その後急速に進行して死亡した成人発症の肝未分化肉腫の1例. *日消外会誌*. 2016; 49: 409-417.
- 7) Piyush N, Purva G, Nicole R, et al: Hepatocellular carcinoma tumour volume doubling time: a systematic review and meta-analysis. *Gut*. 2020; 70(2): 401-407.
- 8) 佐藤之俊, 久保琢自, 出川寿一, 他: 肝外発育型肝細胞癌の4切除例. *日臨外会誌*. 1993; 54(2): 500-505.
- 9) 宮川昌巳, 宮永靖子, 安田洋二, 他: 肝外発育型肝細胞癌の他臓器浸潤例の特徴と肝動脈に由来しない栄養血管の意義. *肝臓*. 2013; 54(4): 257-265.
- 10) 山田千寿, 新田 宙, 石川文彦, 他: 成人に発症した肝原発未分化肉腫の1例. *日臨外会誌*. 2014; 75: 1026-1030.
- 11) 零 真人, 鹿野敏雄, 丸山浩高, 他: 破裂により緊急手術を要した成人肝未分化肉腫(径30cm)の1例. *日臨外会誌*. 2018; 79: 2481-2489.
- 12) 前田佐知子, 平木将紹, 三好 篤, 他: 急激に増悪した成人発症の肝未分化肉腫の一例. *臨牀と研究*. 2019; 96: 1444-1449.
- 13) Manabe Y, Uojima H, Hidaka H. et al: Undifferentiated Embryonal Sarcoma of the Liver Identified after the Initial Diagnosis of a Hepatic Cyst. *Intern Med*. 2020; 59: 2375-2382.

Adult Undifferentiated Embryonal Sarcoma of the Liver with Extrahepatic Growth into the Omental Sac

Jun Matsuda¹⁾, Tomofumi Watanabe¹⁾, Yuko Okaniwa¹⁾, Hiroshi Sakai²⁾

Shota Katsuyama³⁾, Kenji Sano⁴⁾, Kazusa Sugiura⁵⁾

¹⁾Department of Radiology, Iida Municipal Hospital

²⁾Department of Surgery, Iida Municipal Hospital

³⁾Department of Surgery, Nagano Prefectural Anan Hospital

⁴⁾Department of Pathology, Iida Municipal Hospital

⁵⁾Department of Radiology, Nagano Municipal Hospital

Abstract

A 73-year-old Japanese man presented with abdominal pain. Abdominal CT and MRI revealed a tumor in the left lobe of the liver with extrahepatic growth. The tumor had exhibited rapid enlargement over a 7-month period and consisted of mildly enhanced solid components and unenhanced cystic components. Based on the imaging findings a malignant liver tumor with suspected hilar lymph node metastasis was diagnosed. However the histopathological examination revealed that the patient's intrahepatic and extrahepatic tumors were identical with the extrahepatic portion extending into the omental sac and no evidence of lymph node metastasis. The final diagnosis was undifferentiated embryonal sarcoma of the liver.

Keywords

liver neoplasm, undifferentiated embryonal sarcoma, MRI, CT, extrahepatic growth