

## 上顎原発の悪性線維性組織球腫の一部検例

福田 容子\* 守田 裕啓 武田 泰典  
鈴木 鍾美 柘植 信夫\*\* 工藤 啓吾\*\*  
藤岡 幸雄\*\*

岩手医科大学歯学部歯科予診室\* (主任：戸塚盛雄教授)

岩手医科大学歯学部口腔病理学講座 (主任：鈴木鍾美教授)

岩手医科大学歯学部口腔外科学第一講座\*\* (主任：藤岡幸雄教授)

〔受付：1984年6月11日〕

**抄録：**73歳女性の右上顎に原発した悪性線維性組織球腫の一部検例を報告した。上顎臼歯部歯肉の腫脹で発症し、全経過は3年3ヶ月であった。経過中に右側顎下および頸部リンパ節に転移を認めた。剖検により上顎骨を中心に顔面部、頭蓋底、頸部に及ぶ著明な腫瘍の浸潤増殖を認め、また両肺と胸膜に遠隔転移が認められた。とくに両肺のほとんどが腫瘍で置換され、残存肺実質は無気肺となっていた。その他の所見として、軽度の出血傾向、心室肥大、脾臓腫大が認められた。直接死因は腫瘍の肺転移による呼吸不全であった。病理組織所見では、腫瘍細胞は多形性に富み、異型的な線維芽細胞様細胞、組織球様細胞、多核巨細胞の増生がみられ、これらの一部は貪食能を呈していた。また種々の程度に storiform pattern を示す膠原線維の増生がみられた。

**Key words :** malignant fibrous histiocytoma, maxilla, autopsy

### I 緒 言

近年、悪性線維性組織球腫 (malignant fibrous histiocytoma, MFH) は線維芽細胞様細胞と組織球様細胞の増生よりなる腫瘍で、軟部肉腫のなかでも頻度の高いことが指摘されるようになった<sup>1-3</sup>が、その口腔領域への発生はかなり稀である。筆者らは上顎原発の本腫瘍の1剖検例を経験し、併せて組織化学的および電顕的に観察を行なったので報告する。

### II 症例の臨床経過

症例は73歳 (初診時70歳) の女性で、1978年

10月2日に右側上顎大臼歯部 (87) の腫脹を主訴として来院した。

既往歴には高血圧 (61歳)、白内障 (64歳)、急性肝炎 (69歳) があった。

現病歴では1978年9月14日ごろ、87部歯肉の無痛性腫脹を自覚し、さらに増大する傾向をみたため、9月19日某歯科医院を受診し、87の抜歯を受けた。しかし症状は消退せず、さらに抜歯窩より不良肉芽様の腫瘍が生じ、同医院にて搔爬を受けたが治癒傾向はみられなかった。そこで本学歯学部第1口腔外科を紹介され来院した。

初診時、87歯槽部に33×22×14mm 帯赤色

An autopsy case of malignant fibrous histiocytoma originated from the maxilla

Yohko FUKUTA\*, Hiroaki MORITA, Yasunori TAKEDA, Atsumi SUZUKI, Nobuo TSUGE\*\*,  
Keigo KUDO\*\* and Yukio FUJIOKA\*\*

\*(Department of Oral Diagnosis, School of Dentistry, Iwate Medical University, Morioka 020)

(Department of Oral Pathology, School of Dentistry, Iwate Medical University, Morioka 020)

\*\* (Department of Oral Surgery I, School of Dentistry, Iwate Medical University, Morioka 020)

岩手県盛岡市内丸19-1 (〒020)

\*, \*\*岩手県盛岡市中央通1丁目3-27 (〒020)

Dent. J. Iwate Med. Univ. 9 : 112-117, 1984

で潰瘍形成を伴った弾性軟、半球状の腫瘤を認めた。X線所見では右上顎結節部から臼歯部の歯槽部にわたる骨破壊像と洞内の腫瘍様陰影を認めた。以上の所見より臨床的に上顎悪性腫瘍と診断された。

第1回目の生検では未分化型非上皮性悪性腫瘍と診断された。そこで放射線の術前照射および抗癌剤の動注後に、外科的処置として口腔内より右上顎部分切除術が施行された。その後、経過は良好であったが、1980年6月に再発をきたし、腫瘍の増大傾向が著明となり放射線照射にも反応がみられなかったため、鼻腔側壁、軟口蓋におよぶ拡大切除術がなされた。この手術材料にて異型的な線維芽細胞様細胞、組織球様細胞、多核巨細胞および膠原線維の増生があり、膠原線維はところにより storiform pattern を呈していた。以上の所見より悪性線維性組織球腫と病理学的に確定診断がなされた (Fig. 1; A, B)。その後1980年9月に右顎下およ

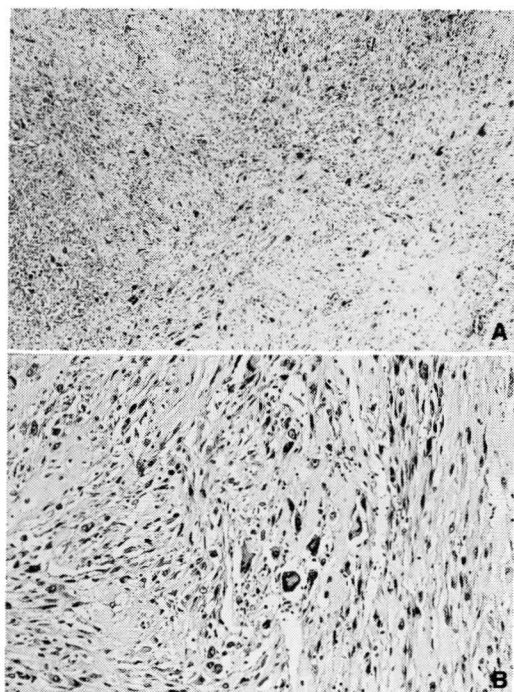


Fig. 1 : Microscopic photographs of operation material, diagnosed as malignant fibrous histiocytoma. (A : storiform pattern.,  $\times 40$ , B : advanced collagenous appearance.,  $\times 100$ , H.E stain)

び後頸部リンパ節に転移が認められ摘出された。また1981年に腫瘍は反対側上顎へ浸潤し、さらに1981年7月には小児頭大の腫瘍塊が口腔外へ突出し、悪臭を放つため、発生母地を可及的に含めた腫瘍の摘出がなされた。しかし腫瘍は脳硬膜へ浸潤し、摘出は困難であった。その後両肺野に広汎な転移像を認めるようになり、全身状態も次第に悪化し、1982年1月10日呼吸不全にて死亡した。

### Ⅲ 病理解剖所見

#### A) 肉眼所見

小児大の腫瘍塊が口腔・鼻腔に充満しており (Fig. 2), 上顎部を中心に顔面部, 頭蓋底, 頸部に及ぶ著明な腫瘍の浸潤増殖を認めた。上気道は完全に閉塞され、左側顎下部の皮膚欠損部より腫瘍塊と舌の突出がみられた。腫瘍塊の断面は、一部灰白色充実性で大部分は著明な出血傾向と壊死傾向を呈していた (Fig. 3)。

両肺はそのほとんどが大小不同の多数の転移巣により置換され、残存する肺実質も無気肺となっていた (Fig. 4)。肺の断面において、境界明瞭な灰白色充実性の腫瘍塊が認められ、特に左肺では出血をともなっていた (Fig. 5)。

また、胸膜は癌性胸膜炎を呈しており、右壁



Fig. 2 : External finding of autopsy, showing extensive tumor growth.

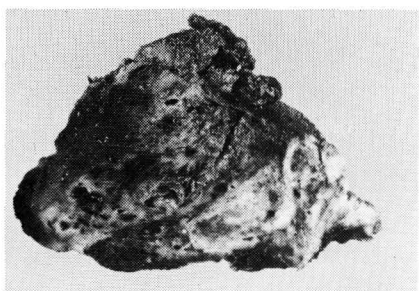


Fig. 3 : Cut surface of the tumor mass in the oral cavity, showing marked necrotic and hemorrhagic tendency.

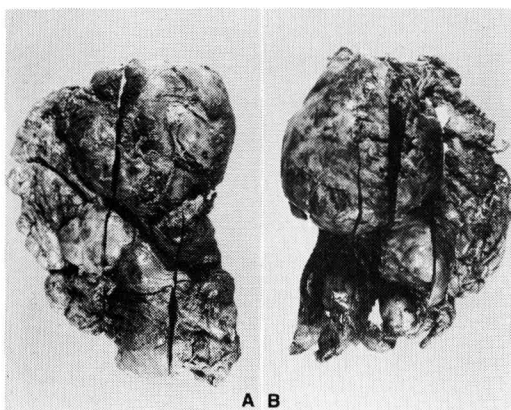


Fig. 4 : Macroscopic finding of both lungs (A : right, 750gm, B : left, 900gm. ). Multinodular tumor masses occupying almost of all pulmonary parenchyma. Marked atelectasis of remnant pulmonary parenchyma.

側胸膜に母指頭大 2 個の転移巣を認めた。

#### B) 病理組織所見

腫瘍は組織学的に、紡錘形の線維芽細胞様細胞と泡沫状で好酸性細顆粒状の豊富な胞体を有する組織球様細胞が不規則に錯綜して増殖していた。腫瘍細胞は著明な異型性を呈し、染色質に富んだ大きな核と明瞭な核小体を有し、分裂像がしばしば認められた。また、多核の腫瘍巨細胞も散見され、全体的に多形性に富んでいた。これら腫瘍細胞には血球成分を貪食する像がしばしば認められた。また同時に種々の程度に錯綜する膠原線維の増生、ところにより粘液変性、出血が認められた (Fig. 6, Fig. 7)。

転移巣の組織像も原発巣とほぼ同様の所見で

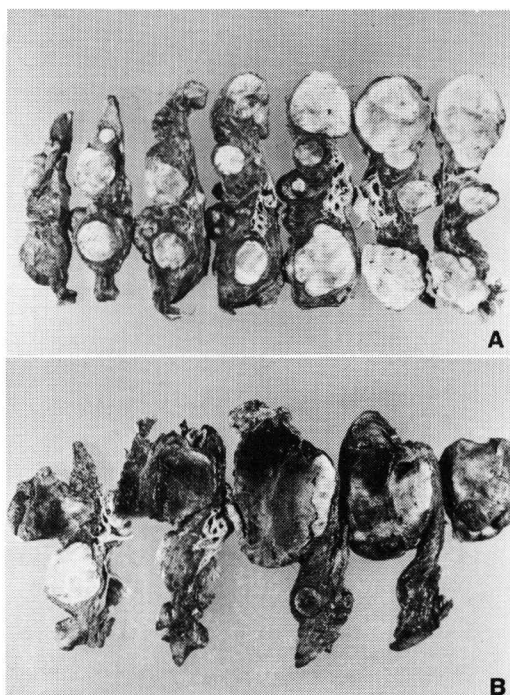


Fig. 5 : Cut surfaces of both lungs (A : right, B : left. ). Scattered well demarcated metastatic lesions in whole lobules. Marked hemorrhagic tendency of the left.

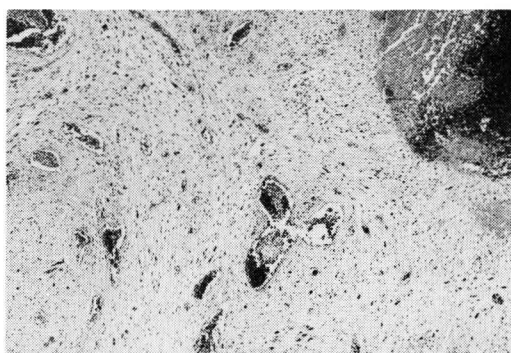
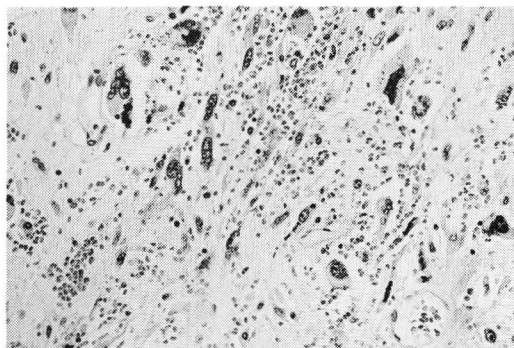


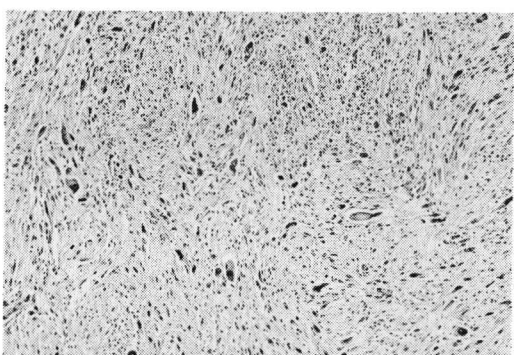
Fig. 6 : Histologic finding of the tumor at autopsy. (H. E stain, X 40)

あったが、ところにより膠原線維の増生が著明で、一部に storiform pattern が認められた (Fig. 8)。

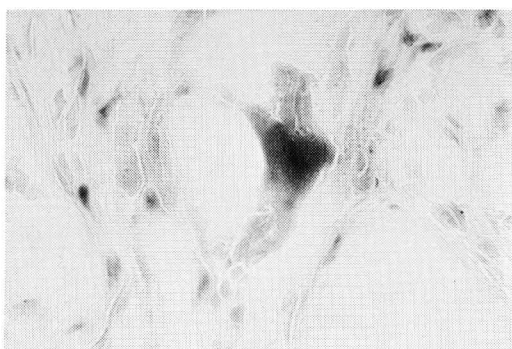
また、胸膜の転移巣より得られた未固定材料の凍結切片を用いて酸性フォスファターゼ染色 (アゾ色素法) を行った結果、線維芽細胞様細胞、組織球様細胞、多核巨細胞のいずれにも強



**Fig. 7 :** Histologic finding of the tumor. High power-view of tumor cells with pleomorphism, phagocytosis of hemosiderin pigments and erythrophagia. (H.E stain,  $\times 200$ )



**Fig. 8 :** Histologic finding of metastatic lesion in the lung. Irregularly storiform pattern in part. (H.E stain,  $\times 100$ )



**Fig. 9 :** Histological finding of the tumor, showing intense acid phosphatase activity of mono- and multinuclear tumor cells. ( $\times 400$ )

い活性がみられた (Fig. 9)。

電顕的には、紡錘形の線維芽細胞様細胞と組



**Fig. 10 :** Electron microscopic findings of tumor cells. (A: spindle-shaped fibroblastic cells, B: histiocytic cells,  $\times 5000$ )

織球様細胞のいずれも不整形の大きな核を持ち、細胞質には豊富な粗面小胞体とライソゾームを含んでいた。また組織球様細胞表面には多数の偽足が認められた。(Fig.10; A, B)。

#### C) 病理解剖学的診断

1. 右上顎原発悪性線維性組織球腫
  - 1) 頭蓋底, 左頬部から頸部におよぶ直接浸潤。
  - 2) 転移: 両肺, 右壁側胸膜
  - 3) 癌性胸膜炎  
胸水: 左 黄色透明 900ml, 右 血性 300ml。
2. 無気肺 (左 900gm, 右 750gm)
3. 軽度出血傾向
4. 心の求心性左室肥大 (420gm)
5. 脾島腺腫
6. 胆石
7. 体重62kg, 身長 156cm。

#### Ⅳ 考 察

悪性線維性組織球腫は、O'Brien and Stout (1964年)<sup>4)</sup>により線維性組織球腫の中から“悪性線維性黄色腫”として分離された。さらに Kempson and Kyriakos (1972年)<sup>5)</sup>により線維性黄色肉腫の概念が明確に定義づけられた。また、本腫瘍は従来比較的稀な軟部腫瘍とされていたが、Weiss and Enzinger (1978年)<sup>1)</sup>、橋本 (1979年)<sup>2)</sup>らは中高年者の軟部肉腫としては頻度の高いものであることを指摘し、さらに本腫瘍は軟組織のみならず骨原発例の報告もみられるようになった。<sup>6-8)</sup> 発症部位は四肢の軟組織に多く<sup>1-3)</sup>、口腔領域原発のものは稀なようであるが、現在までに上顎部<sup>8-12)</sup>、下顎部<sup>8, 13-16)</sup>、オトガイ部<sup>9)</sup>、口底部<sup>17)</sup>、副鼻腔<sup>18-20)</sup>、顎関節部<sup>21)</sup>等に原発したものが報告されている。

筆者らの報告例は右上顎原発であった。しかし、初診時のX線所見で右上顎結節部から歯槽部にかけての骨破壊像と洞内全体の腫瘍様陰影が認められ、本例が骨原発であるか、あるいは上顎洞原発であるかは不明であった。

経過観察中に顎下および頸部リンパ節に、また剖検時には両肺と右壁側胸膜に転移巣が認められた。本腫瘍の転移は肺、リンパ節に多いとされ、従来の報告<sup>1, 2)</sup>と一致していた。また、本例は増殖傾向が著しく、化学療法や放射線療法が奏効しなかったが、従来の報告でも同様の傾

向がみられている。

病理組織学的には、初診時の生検で未分化型非上皮性悪性腫瘍と診断された。その後の生検および手術材料においても明らかな storiform pattern は認められず、脂肪顆粒を伴う巨細胞の出現、血管周囲の腫瘍細胞の増殖、間質の著明な膠原化と石灰変性などがみられ、脂肪肉腫、血管肉腫、骨肉腫なども疑われた。このような所見については牛込ら<sup>9)</sup>も、悪性線維性組織球腫では時に著明な膠原化がみられ、骨肉腫との鑑別を要すると述べ、さらに脂肪肉腫、横紋筋肉腫、線維肉腫等との鑑別が困難な場合もあるとされている。その後、本例では手術材料の詳細な検索により、貧食能を有する異型的な線維芽細胞様細胞、組織球様細胞、多核巨細胞の存在、storiform pattern を伴う膠原線維の増生等が確認され悪性線維性組織球腫と確定診断された。

#### Ⅴ 結 語

- 1) 73歳女性の上顎に原発した悪性線維性組織球腫 (malignant fibrous histiocytoma, MFH) の一部検例を経験し、病理学的に検索した。
- 2) 病理組織所見として脂肪肉腫、血管肉腫、骨肉腫などとの鑑別を要した。
- 3) 転移巣は、経過観察中に所属リンパ節に、また剖検時には両肺、右壁側胸膜に認められた。

**Abstract :** An autopsy case of malignant fibrous histiocytoma originated from the maxilla was reported. The patient was a 73-year-old Japanese female who had been suffering from maxillary tumor for 3 years and 3 months. Autopsy revealed marked direct extension of the tumor, and multiple metastatic lesions in both lungs and pleuritis carcinomatosa were found. Other findings included a slight degree of general hemorrhagic diathesis, concentric hypertrophy of the left ventricle of the heart and an islet cell tumor of the pancreas. The direct cause of her death was respiratory disturbance due to a metastatic tumor of the lungs. Histopathologically, proliferation of atypical tumor cells of various-size and shape, i. e. spindle-shaped fibroblastic cells, histiocytic cells, and bizarre multinucleated giant cells with frequent phagocytotic activity were noted. An irregular storiform pattern was also found in part. Furthermore, electron microscopical and histochemical studies of this case were performed.

## 文 献

- 1) Weiss, S. W. and Enzinger, F. M. : Malignant fibrous histiocyoma. An analysis of 200 cases. *Cancer* 41 : 2250-2266, 1978.
- 2) 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 : 585-616, 1979.
- 3) 遠城寺宗知, 橋本 洋 : 悪性線維性組織球腫, 病理と臨床, 2 : 82-88, 1984.
- 4) O'Brien, J. E. and Stout, A. P. : Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 17 : 1445-1455, 1964.
- 5) Kempson, R. L. and Kyriakos, M. : Fibroxanthosarcoma of the soft tissues. A type of malignant fibrous histiocyoma. *Cancer* 29 : 961-976, 1972.
- 6) 湯本東吉, 森 芳紘, 稲田 治, 前山 巖, 古瀬清夫, 田仲俊雄, 武智秀夫 : 骨の悪性線維性組織球腫について, 自験例2例と文献的考察, 臨整外, 10 : 646-658, 1975.
- 7) Huvos, A. G. : Primary malignant fibrous histiocyoma of bone. Clinicopathologic study of 18 patients. *NY State J. Med.* 76 : 552-559, 1976.
- 8) Dahlin, D.C., Unni, K.K. and Matsuno, T. : Malignant (fibrous) histiocyoma of bone — fact or fancy? *Cancer* 39 : 1508-1516, 1977.
- 9) 牛込新一郎, 高桑俊文, 品川俊人, 大竹英夫, 中島幸祥, 竹山 勇, 作山攜子 : 上顎骨の肉腫——骨肉腫, 線維肉腫, 悪性線維性組織球腫の鑑別診断を中心に——, 聖マリアンナ医大誌, 7 : 399-410, 1979.
- 10) Sloatweg, P. J. and Müller, H. : Malignant fibrous histiocyoma of the maxilla. Report of a case. *Oral Surg.* 44 : 560-566, 1977.
- 11) 堀越 勝, 原 利通, 勝村浅樹, 小野富昭, 南雲正男, 名倉英明, 曾田忠雄, 伊藤秀夫 : 口腔に発生した線維性組織球腫の2例, 日口外誌, 24 : 143-151, 1978.
- 12) 民本和子, 小川隆嗣, 尾崎登喜雄, 浜田 驍, 湯本東吉 : 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 : 86-92, 1981.
- 13) Ghandur-Mnaimneh, L., Zych, G., and Mnaimneh, W. : Primary malignant fibrous histiocyoma of bone : Report of six cases with ultrastructural study and analysis of the literature, *Cancer* 49 : 698-707, 1982.
- 14) Solomon, M. P. and Sutton, A. L. : Malignant fibrous histiocyoma of the soft tissues of the mandible. *Oral Surg.* 35 : 653-660, 1973.
- 15) Blitzer, A., Lawson, W., and Biller, H. F. : Malignant fibrous histiocyoma of the head and neck. *Laryngoscope* 87 : 1479-1499, 1977.
- 16) 瀬山 淳, 三井一史, 阪本知二, 高田和彰, 伊集院直邦 : 下顎に発生した malignant fibrous histiocyoma と思われる一症例, 口科誌, 33 : 311-320, 1984.
- 17) Kyriakos, M. and Kempson, R. L. : Inflammatory fibrous histiocyoma. An aggressive and lethal lesion. *Cancer* 37 : 1584-1606, 1976.
- 18) 松村元良, 斎藤龍介, 小林正尚, 松本憲明, 園部 宏, 大崎勝一郎 : 副鼻腔に原発した悪性線維性組織球腫の一剖検例, 耳喉, 51 : 639-643, 1979.
- 19) 樋口彰宏, 高橋広臣, 清水章治, 宮本紀子 : 術後副鼻腔に初発した malignant histiocyoma の1剖検例, 耳鼻臨床, 77 : 395-400, 1984.
- 20) 内藤 泰, 牧本一男, 玉田 彰, 後藤まゆき, 南風原英之 : 上顎洞悪性線維性組織球腫の1例, 耳鼻臨床, 77 : 401-407, 1984.
- 21) 吉村安郎, 河野孝行, 川勝賢作, 青葉孝昭, 川井直考, 中曾三弥, 高田和彦, 酒井俊一 : 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 : 847-854, 1976.