

Aggressive Infantile Fibromatosis の1例

赤穂市民病院（院長：荻野和四郎博士）

仁尾 義則*, 藤田 隆**, 田村阿津王***, 梶原 敬一****
杉口 利彦***, 辺見 公雄*

*外科・**皮膚科・***整形外科・****小児科

〔原稿受付：昭和58年12月21日〕

A Case of Aggressive Infantile Fibromatosis Case Report

YOSHINORI NIO, TAKASHI FUJITA, ATSUO TAMURA, KEIICHI KAJIWARA
TOSHIHIKO SUGIGUCHI and KIMIO HENMI

Ako Municipal Hospital
(Director: WASHIRO OGINO)

A female baby was noted to have a small subcutaneous tumor on her right thigh from birth. The tumor increased gradually in size until it became a size of egg at 18 months of age.

It was nodular, firm and movable. Roentgenographic and angiographic examination suggested fibrosarcoma. In operation it was yellow-white, rubbery and not encapsulated. It was found to involve subcutaneous tissue and fascia and was excised with the adjacent fatty tissue and fascia. It measured 60×55×45 mm.

Histologically the tumor was composed of closely packed spindle shaped cells. These cells proliferated diffusely or fascicularly, infiltrating fatty tissue, muscle and fascia. Cellular atypism and mitosis were rarely observed. The histological diagnosis was aggressive infantile fibromatosis.

はじめに

幼児の肩甲部や四肢の骨格筋に接して発生する aggressive infantile fibromatosis は、極めて稀な疾患である。

今回、我々は、1才6ヶ月の女児の大腿に発生した

本症を経験したので、若干の文献的考察と併せて報告する。

症 例

患者：R.K. 1年6カ月，女児

主訴：右大腿部腫瘍

Key words: Soft tissue tumor, Childhood tumor, Fibroblastic disorder, Fibromatosis, Aggressive infantile fibromatosis.

索引語：軟部腫瘍，小児腫瘍，線維性腫瘍，線維腫瘍，浸潤性乳児線維腫症。

Present address: The 2nd Department of Surgery, Faculty of Medicine, Kyoto University, Sakyo-ku, Kyoto, Japan.

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：特記すべきことなし

現病歴：昭和54年11月生まれ。生下時より、右大腿部伸側に小指頭大の皮下硬結が2ヶ認められていた。硬結上部の皮膚は有毛性であり、昭和55年1月、某大学皮膚科にて生検の結果、毛嚢母斑の診断を受けた。組織学的には、皮下脂肪組織の肉芽様の変化がみられただけであった。昭和55年4月頃より結節は徐々に拡大、融合し、11月には約50×60 mm 大の弾性硬の皮下腫瘤を形成する様になった。その後も経過観察を続けていたが、腫瘤は更に増大し続けたため、昭和56年5月11日、根治術のため当院へ入院となる。

入院時現症：発育普通、栄養良、貧血、黄疸は認めず。胸・腹部理学的所見に異常を認めず、血圧110/64、脈拍100整、緊張良。局所所見では、右大腿伸側に約60×70 mm 大の弾性硬の腫瘤を認める。境界やや不明瞭で多結節性、可動性を有し、大腿骨への固定は認めず。拍動は触れず、血管音も聴取せず (Fig. 1)。

入院時検査成績：RBC: $508 \times 10^4 / \text{mm}^3$, Hb: 13.8 g/dl, Ht: 39.0%, WBC: $15300 / \text{mm}^3$, Plt: $8 \times 10^4 /$

mm^3 , CRP: (-), GOT: 29, GPT: 12, LDH: 573, Alp: 24.9, で、特に異常を認めず。

レントゲン所見：胸部レントゲン所見には特に異常を認めず。腫瘍の軟部撮影では、比較的均一な充実性の腫瘍が認められ、辺縁は不明瞭で、石灰化は認められなかった。また、大腿骨への浸潤も認めず (Fig. 2)。

腫瘍の質的診断のため、大腿動脈造影を行なった。腫瘍は主として、深大腿動脈の分枝により栄養されており、encasement, kinking 及び tumor staining が認められ、悪性腫瘍が強く疑われた。血管造影の所見からは、大腿骨への浸潤は認められず、大腿四頭筋への浸潤が疑われた (Fig. 3)。

手術所見：昭和56年5月22日、線維肉腫又は、横紋筋肉腫の疑いのもとに切除術を行なった。腫瘍は、帯黄白色でもろく、硬い。一見脂肪塊様で、はっきりとした被膜をもたず、周囲の皮下脂肪組織との境界が不明瞭であった。下面は、大腿四頭筋膜に浸潤していた (Fig. 4)。腫瘍の性状から、肉腫とは考えにくいと判断されたため、下肢切断は行わず、腫瘍を周囲の健全脂肪組織、筋膜を含めて、機能障害をおこない様に、

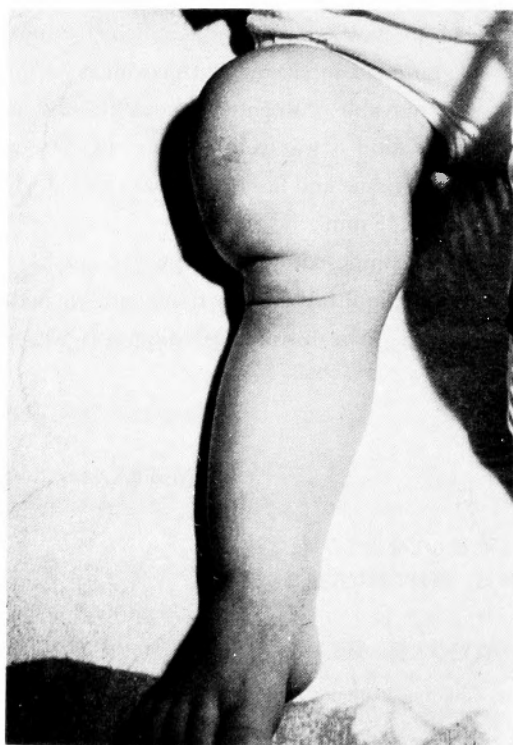


Fig. 1.

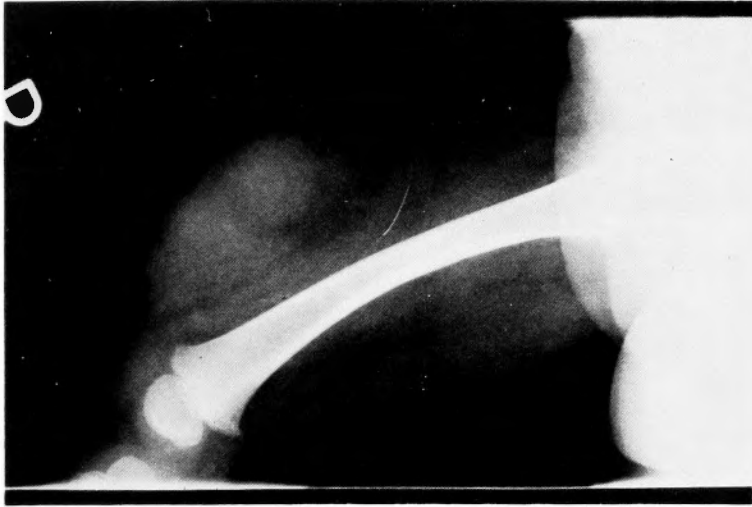


Fig. 2.

できる限り切除した。

切除標本所見：摘出した腫瘍の大きさは、 $60 \times 55 \times 45$ mm 大で、帯黄白色、多結節性で、もろく硬い。しかし、合せて切除した周囲の脂肪組織との区別ははっきりせず、浸潤性に脂肪組織内へ増殖していた (Fig. 5)。

組織学的所見：境界不明瞭な充実性の腫瘍組織で、腫瘍を構成している細胞は、紡錘型細胞が主体で、fibroblast 及び fibrocyte と考えられる。これらの細胞は、束状あるいはヒマン性に、脂肪組織や筋肉内へと、広範に、浸潤性に増殖している。細胞の atypism

や分裂像もみられるが、ごくわずかである。また、間質のリンパ球浸潤、細血管の増生も認められる。病理診断は、aggressive infantile fibromatosis であった (Fig. 6, 7)

考 按

線維性腫瘍の分類については、現在でもかなりの混乱があり、明確な用語の取扱いは定まっていない。線維性細胞の増殖は、組織学的には、正常の組織修復過程に始まり、瘢痕形成、線維腫、ケロイド、結節性筋膜炎（偽肉腫性線維腫症）、Fibromatosis、分化型線維

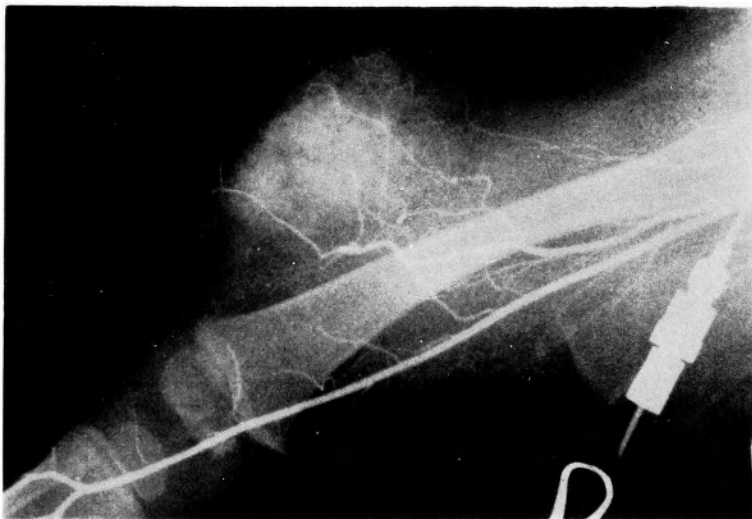


Fig. 3.



Fig. 4.

肉腫、未分化型線維肉腫に至るまで、種々の段階に分けることができる。Fibromatosis はこれらの中間に位置し、組織学的には良性で、分裂像もほとんど認められないが、浸潤性の増殖を示すのが特徴である。臨床的には、浸潤性の発育を示し、局所再発が認められるが、遠隔転移をする能力を持っていないものと呼んでいる。

一方、従来より、同じ様な組織像を示す腫瘍として、desmoid tumor が知られている。desmoid という言葉は、ギリシャ語から由来したもので、tendon like という意味をあらわしており、desmoid tumor という用

語は、硬い腱様組織から成る浸潤性の腫瘍に対して用いられてきた。通常、腹壁に生じるものに対して用いられてきたため、腹壁以外の部位に生じるものは、extra-abdominal desmoid と呼ばれてきた。最近ではこれらの desmoid も、Fibromatosis として一括して取扱うことが多い様である。

これらの腫瘍は筋膜内に発生することが多く、肉眼的には、大きな硬い白色の腫瘍であり、境界は不明瞭で、断面は不規則な渦巻き様の構造を示すことが多い。組織学的には、fibroblast が束状に増殖し、平滑筋類似の組織を示し、悪性像は認められないが、周囲組織

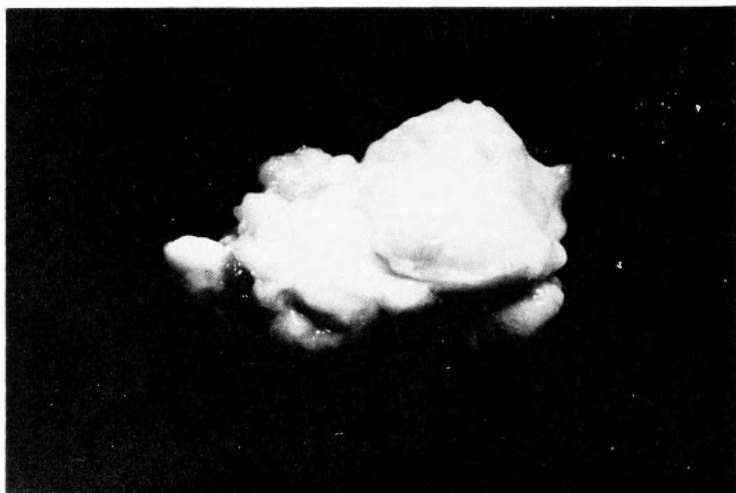


Fig. 5.

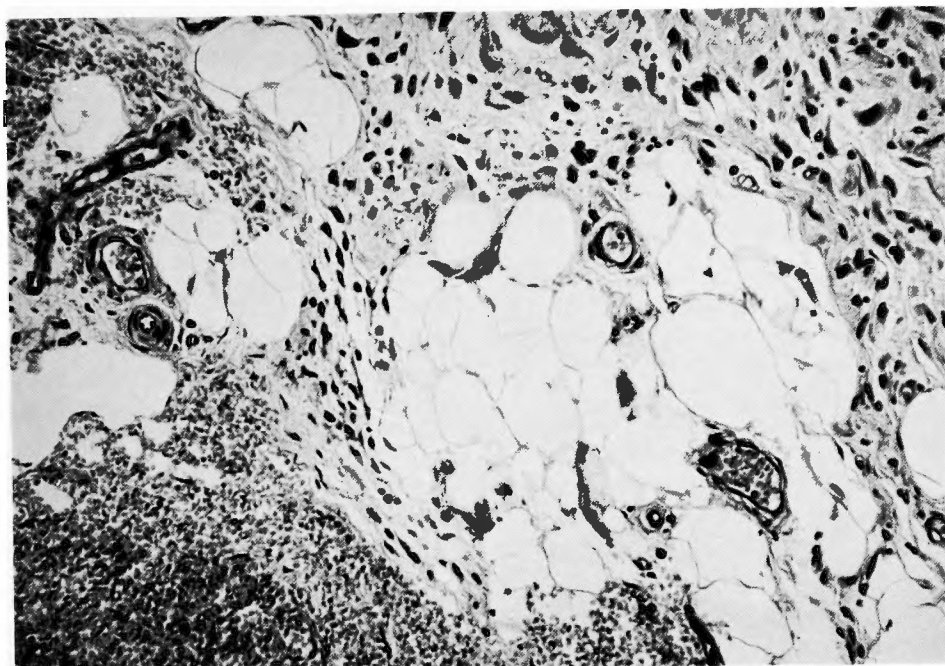


Fig. 6.

内へ浸潤性に増殖する。分裂像は少ないが、同じ腫瘍内でも一定していない。増殖する細胞の間には、豊富な collagen fiber が存在するのが特徴である¹⁵⁾。

Fibromatosis という用語を、一群の線維性腫瘍に対して包括的に用いたのは、Stout¹³⁾ が始めてであると思われるが、彼は、小児期にみられる浸潤性に発育

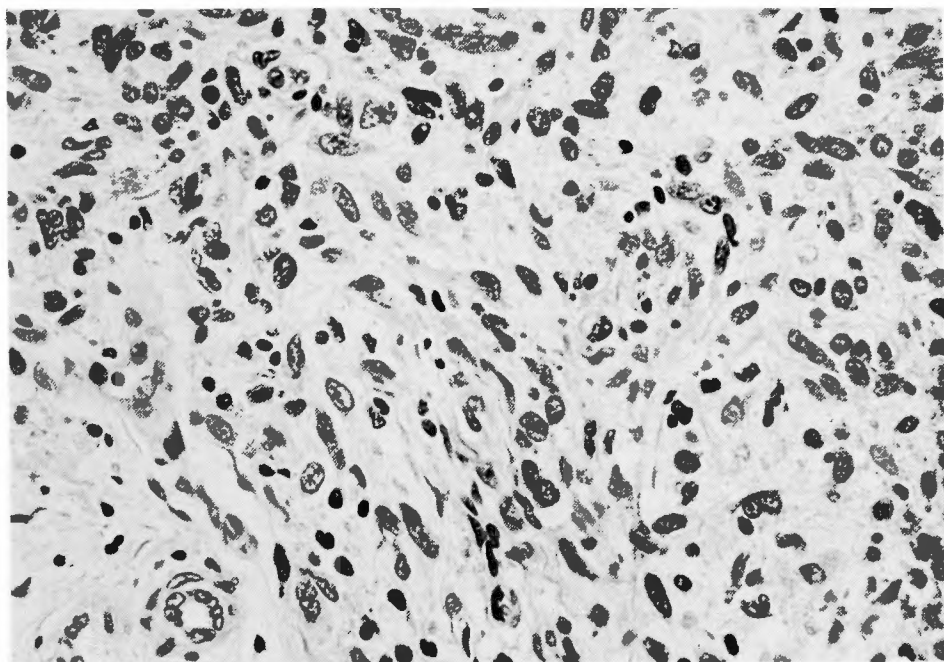


Fig. 7.

するが、転移のほとんどみられない、予後の良好な線維性腫瘍の一群を juvenile fibromatosis という概念のもとに一括して取り扱っている。従来より、小児の fibrosarcoma のなかに、遠隔転移がほとんどなく、予後が非常に良好なものがあることが知られ、これらは、differentiated fibrosarcoma とか、infantile fibrosarcoma と呼ばれ、成人の fibrosarcoma とく別して扱われてきた^{10,12)}。彼は、juvenile fibromatosis を、瘢痕組織と判別しにくい、desmoid fibromatosis から、このような differentiated fibrosarcoma まで8つの範疇に分類して取扱っている。

aggressive infantile fibromatosis という用語は、Enzinger^{4,5)} が始めて用いたものであるが、彼は、幼児にみられる Fibromatosis と fibrosarcoma の境界領域にあり、従来、幼児の differentiated fibrosarcoma と呼ばれてきたものに対し、この名称を用いている。彼は、新生児から8才までの12例を報告している。初発は生下時から3ヶ月までで、うち4例が生下時にみられている。組織像は fibrosarcoma に近いが、分裂像は悪性度を示すというよりも、発育速度の指標であるとしている。12例中9例についての追跡では、5例に再発がみられている。うち2例は5年と10年後に再発している。しかし、転移は認められていない。

ただ本症を1つの疾患単位として取扱うか否かについては、議論のあるところで、Mackenzie⁶⁾ は、乳幼児の Fibromatosis を細かく分類し、aggressive infantile fibromatosis をその中の1つの疾患単位として取扱うことに反対で、juvenile または infantile fibromatosis として一括して扱うべきだとしている。また、Ackerman & Rosai²⁾ は、juvenile や infantile という用語についても、幼児期の Fibromatosis と他の年齢層のものと異なるのではなく、aggressive という表現にしても、全ての Fibromatosis は本質的に aggressive であり、このような表現は不適当であるとしている。

WHO の分類に従えば、本症は一応、extraabdominal desmoid (aggressive fibromatosis) に含まれると考えられるか、本邦での幼児についての報告は数少ない様であり⁷⁾、WHO 分類に従った遠城寺の8086例の良性軟部組織腫瘍についての統計⁸⁾では、9才以下では7例しかみられていない。ただ本邦では分類上の問題から、本症が fibrosarcoma として安易に診断されている可能性は高く、実際の頻度はもっと高いのではないかと考えられる。

本症の治療は、Fibromatosis に共通するものであるが、切除が原則で、浸潤組織を含めて広く切除する必要がある。しかし、再発率は高いが、fibrosarcoma と異なり、転移がほとんどないことや生命の危険がない点より、四肢の切断はできるだけ避けねばならない。Hunt⁹⁾ らは、3 cm 以下の Fibromatosis は長軸の2倍の巾をもって切除し、3 cm 以上のもの及び再発の場合は、周囲の筋肉・血管との関係より、機能障害をおこさない限りできるだけ切除する方針であるとしている。

放射線療法も行なわれており、Pack & Ehrlich³⁾ は、切除不能例に対する姑息的手段として有用であるとしている。また、Weinstein¹⁴⁾ らは、再発例に対して有効であったとしている。一方、Enzinger は、Soule の報告例¹⁵⁾ を引用し、放射線療法により、fibrosarcoma へ変化する可能性があることを指摘している。Stout は、小児に対しては、骨成長などに対する影響から考えて、放射線療法を行なうことは困難であるとしている。阿部¹⁾ らは、摘出後、何回も再発をくり返している症例に対し、再手術時に術中照射療法を併用することにより、良好な成績を得ており、注目される。

steroid hormone による治療も試みられているが、効果は一時的であるという。

以上の様に、本症に関する分類上の混乱はあるにせよ、本症を取扱う上で最も大切なことは、fibrosarcoma との鑑別にあることはいうまでもなく、fibrosarcoma と安易に診断して四肢の切除を行なうことは慎まねばならない。また、術後の放射線療法や化学療法もさることながら、fibrosarcoma への変化例の報告もあることから、長期間にわたる慎重な経過観察が、治療を行なう上で最も大切なことであろう。

文 献

- 1) 阿部光幸、高橋正治：局所進行性癌に対する術中照射と放射線増感剤、加温併用療法に関する研究。日本医師会雑誌 84(3)：241-255, 1980.
- 2) Ackerman LV & Rosai J: Surgical pathology, The C. V. Mosby Company, St. Louis, p. 1116-1119, 1974.
- 3) 遠城寺宗知、岩崎 宏、小松京子：わが国における良性軟部組織腫瘍—8086例の統計的観察—、癌の臨床 20：594-1974.
- 4) Enzinger F M and Shiraki M: Musculo-aponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle (extra-abdominal desmoid), Cancer 20: 1131-1140, 1967.
- 5) Enzinger FM: Fibrous tumors of infancy. In

- tumors of bone and soft tissue, Houston, 1968, M. D. Anderson Hospital, p. 375-396.
- 6) Hunt RTN, Morgan HC and Ackerman LV: Principles in the management of extra-abdominal desmoids, *Cancer* **13**: 825-836, 1960.
 - 7) Kameda N, Atobe T, Akima M, et al: Diffuse infantile fibromatosis. *Acta Path Jap* **28**(6): 957-962, 1978.
 - 8) Mackenzie DH: The differential diagnosis of fibroblastic disorders, Blackwell Scientific Publications. Oxford and Edinburgh. 67-102, 1970.
 - 9) Pack GT and Ehrlich HE: Neoplasms of anterior abdominal wall with special consideration of desmoid tumors: experience with 391 cases and collective review of literature, *Internat. Abstr Surg* **79**: 177-198, 1944.
 - 10) Siegel A and Horowitz A: Aggressive fibromatosis (infantile fibrosarcoma). *Clinical Pediatrics* **17**: 517-520, 1978.
 - 11) Soule EM and Scanlon PW: Fibrosarcoma arising in an extra-abdominal desmoid tumor-Report of case. *Proc Mayo Clin* **37**: 443-451, 1962.
 - 12) Soule EH and Pritchard DJ: Fibrosarcoma in infants and children. *Cancer* **40**: 1711-1721, 1977.
 - 13) Stout AP: Juvenile fibromatosis, *Cancer* **7**: 953-978, 1954.
 - 14) Weinstein EC, Payne WS and Soule EH: Surgical treatment of desmoid tumor of the chest wall. *J Thoracic Surg* **46**: 242-251, 1963.
 - 15) Welsh RA: Intracytoplasmic collagen formations in desmoid fibromatosis, *Am J Path* **49**: 515-535, 1966.