

CPC

第7回埼玉医科大学臨床病理検討会(CPC)

平成16年7月20日 於 埼玉医科大学第四講堂

肝炎ウイルス感染マーカー陰性の30歳代男性に発生した肝腫瘍の1例

出題 症例呈示担当：伊東 洋(消化器内科・肝臓内科)

病 理 担 当：清水 禎彦(病理学教室)

指 定 発 言：天沼 誠(放射線医学教室)

司 会：名越 澄子(消化器内科・肝臓内科)

症例呈示

症例：34歳，男性

主訴：右季肋部痛

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：輸血歴なし．18歳頃より飲酒を開始した．23～27歳がピークでビール 2100 ml＋日本酒3合/日．以後も連日飲酒を続けた．

現病歴：某月7日頃より，右季肋部の持続痛が出現した．8日夕刻より，痛みが増強したため，9日に近医を受診し入院となった．腹部超音波検査，CTおよびMRIで，肝右葉に径8 cmの占拠性病変を認めた．17日，精査加療目的で当科に転院した．

入院時現症：体温37.6℃，血圧140/92 mmHg，脈拍80/分，表在リンパ節腫脹なし，心音はI・II音正常，III・IV音および心雑音聴取されず，肺胞呼吸音正常，副雑音聴取されず，腹部は平坦で軟，右季肋下に肝を2横指触知，圧痛あり，脾触知せず．

入院時検査所見：WBC 6050 (N 76.3, L 15.9, M 5, E 2.6, B 0.2)，RBC 448万，Plt 30.8万，AST 88，ALT 94，LDH 278，ALP 354，GTP 164，T-Bil 1.7，TP 7.7，Alb 4.2，ChE 5677，TChol 201，BS 100，BUN 10，Cr 0.69，UA 2.7，CRP 2.6，PT 81%，HBsAg(－)，HCVAb(－)，RPR(－)，TP test(－)，AFP<5.0 ng/ml，PIVKA-II 1410 AU/ml，CA19-9 42.4 U/ml，CEA<2.5 ng/ml，SLX 49 (<38) U/ml

腹部超音波検査：肝右葉に，径8.4 cm大の内部モザイク状のSOLを認めた．

腹部CT：分葉状の腫瘍の一部に低吸収域と石灰化を認め，造影効果に乏しかった．

腹部MRI：腫瘍はT1強調画像で低信号，T2強調画像で高信号(図1)であった．

入院後経過：若年者で，肝炎ウイルスマーカー陰性，PIVKA-II高値より，肝細胞癌以外の悪性腫瘍である可能性を考え，17日に腫瘍生検を施行した．21日，入院後続いていた37℃台の発熱が，39.5℃まで上昇した．23日，CRP 12.65，WBC 8600，RBC 403万，Plt 25.8万，AST 89，ALT 184，ALP 504，γ-GTP 198，Alb 3.5，PT 73%．感染源を示唆する所見は認められなかった．24日夜間，廊下で倒れているところを発見され，間もなく心肺停止し，永眠された．

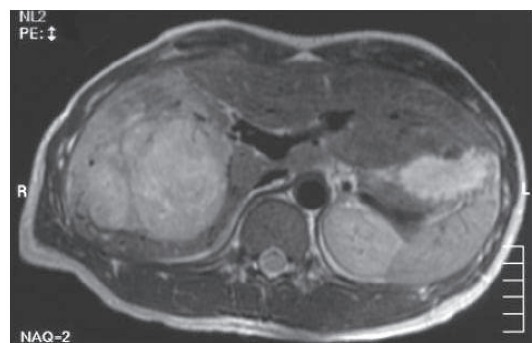


図1

病 理

経過中，肝生検が施行された．その組織像は層状の線維組織内に異型細胞の増生が見られ(図2)，また，非腫瘍部の肝組織に肝炎や肝硬変の像を欠くことからfibrolamellar carcinoma of the liverと診断された．

剖検時、腹水貯留は少量のみで、胸水は左右ともにみられなかった。肝臓の重量は2390 g。肝右葉に黄白色および胆汁産生を示唆する緑色が混在した境界明瞭、最大径11×9 cmの大きな腫瘍が認められた(図3)。この腫瘍は、組織学的には層状に走行する線維組織を背景にして類円形から多角形の比較的豊富な細胞質を有する腫瘍細胞がシート状、索状ないしは胞巣状に増殖する像がみられた(図4)。細胞質は顆粒状で、しばしばMallory bodyやpale bodyが認められた(図4)。非腫瘍部の肝組織には生検時の組織と同様、肝炎や肝硬変の像はみられなかった。以上より、fibrolamellar carcinoma of the liverと診断した。

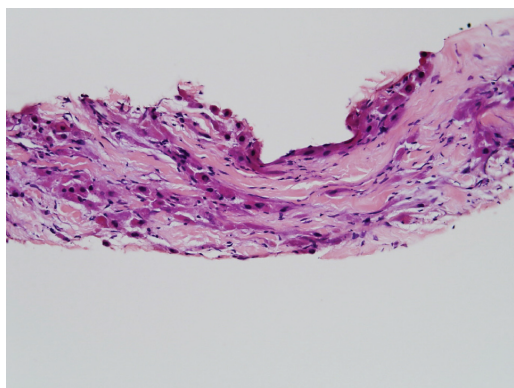


図2

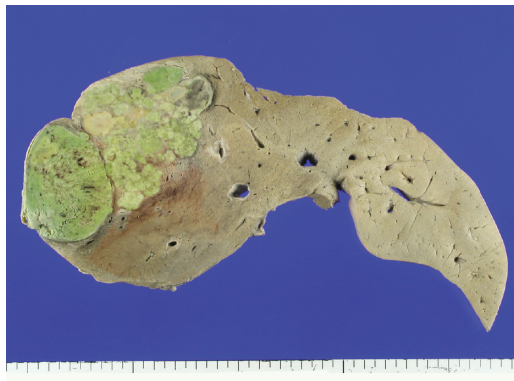


図3

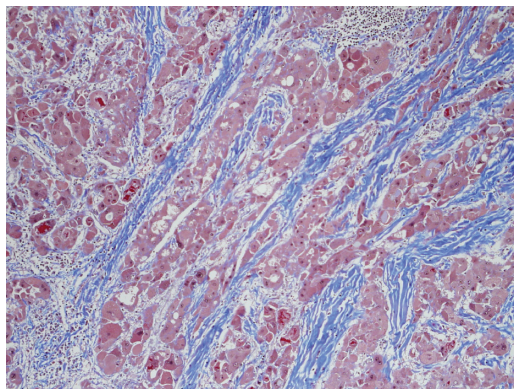


図4

リンパ行性転移として腓周囲リンパ節に転移がみられた。血行性転移は認められなかった。両肺の肺動脈近位部に一部器質化を伴う血栓形成が認められ、内腔を閉塞する像もみられた。前立腺周囲の静脈内にも血栓形成が認められた。脾臓、腎臓など諸臓器にはうっ血像がみられた。心臓および脳には著変は認められなかった。

Fibrolamellar carcinoma of the liverは、組織学的に層状に走行する線維組織を背景に腫瘍組織が増生し、しばしばpale bodyを細胞質内に認めるとされる。また、非腫瘍部の肝組織に肝炎や肝硬変の像を欠くことが特徴とされており、組織学的に本症例はfibrolamellar carcinoma of the liverとして典型的な組織像であり、年齢などを勘案しても典型的な症例と考えられる。本症例は急激な死の転帰をとったが、急死例の死因として下腿静脈からの肺動脈血栓塞栓がいわれており、本例では、剖検時下腿の血管の検索は施行されていないものの、肺動脈の血栓形成を直接死因として考えて矛盾しないと考える。

剖検診断

主病変 Fibrolamellar carcinoma of the liver, 腓周囲リンパ節転移, 血行性転移なし

副病変 1. 肺血栓症 2. 前立腺周囲静脈血栓 3. 肺うっ血 4. 腎うっ血 5. 脾うっ血 6. 空腸リンパ管腫 7. 副脾 8. 左肺上葉ブラ 9. 脳および心臓に著変なし

(臓器重量 脳:1420 g, 心:330 g, 肺:230/250 g, 脾:200 g, 腓:140 g, 肝:2390 g, 腎:210/210 g, 副腎:6/5 g)

指定発言

本症例の画像所見

- 1 肺野や骨などに転移の所見なし(単純写真)
- 2 慢性肝機能障害の所見なし
- 3 肝臓右葉の大部分を占める巨大充実性腫瘍
- 4 T1強調画像で低信号, T2強調画像で高信号
- 5 微小石灰化, 腫瘍内出血あり
- 6 腓周囲リンパ節の腫大(転移)

fibrolamellar hepatocellular carcinoma (FLH) の画像

FLHは古典的肝細胞癌と異なり、肝炎、肝硬変の所見を持たない肝臓に発生する。発見時すでに大きな腫瘍に成長していることが多く(報告により平均径8~15 cm)、高率に門脈および肝静脈浸潤を伴う。肝内胆管閉塞、肝外臓器への直接浸潤、遠隔転移などの所見も30~40%程度の例でみられ、従来考えられていたよりも臨床的な予後は不良である(5年生存率25~30%)。血流に富む腫瘍で、肝動脈からの支配を受けるために古典的な肝細胞癌と同様にCT, MRIのdynamic studyにおいて動脈優位相で強い造影効果を示すことが知られている。

画像所見上最も特徴的なのは腫瘍の中央部付近にみられることの多いいわゆるcentral scarで、CT、超音波検査では同部にしばしば石灰化を認める（図5）。MRIではT1、T2強調画像ともに同部は低信号を呈する場合が多い。central scarを有する腫瘍として他に結節性過形成（FNH）があげられ、サイズの大きな海綿状血管腫も同様の所見を呈するが、いずれもCTでの画像所見を総合的に観察することで鑑別はほぼ可能である。生存期間と腫瘍のTNM分類には強い相関があることが知られており、特にN因子、M因子、血管浸潤の有無が予後の重要な決定因子となるため、画像診断によりこれらを正確に評価することが臨床的にも重要である。

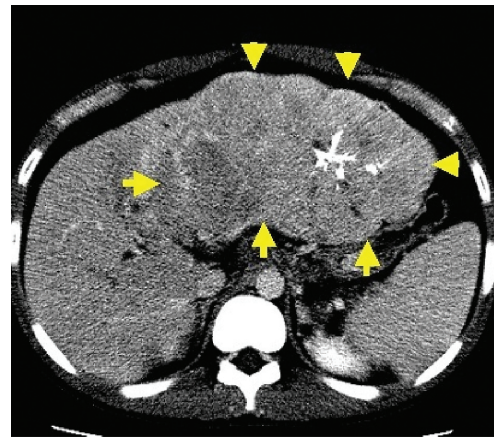


図5