

## 【解 答】

### 肝血管肉腫

#### 解説：

本症例では2カ月前のCT検査では肝内病変を認めず、X年9月の健診腹部超音波検査で初めて腫瘍を指摘された。背景肝は正常組織であり、①2カ月間での急速増大、②強い造影効果をとまなう多血性腫瘍、③血小板減少、④特異的な腫瘍マーカーの上昇がないなどの特徴から、血管肉腫を疑った。PET-CT検査では肝以外に原発巣となりうる病変を認めず、極めて高い出血リスクであることを説明・同意のうえで肝腫瘍生検を施行した。病理組織で類洞の血管内皮細胞の腫大およびp53遺伝子発現を認め、肝血管肉腫と判断した (Figure 4)。肝血管肉腫・多発肝転移・リンパ節転移と臨床診断し、パクリタキセル単剤療法を開始した。画像上の腫瘍縮小を認めたが (Figure 5)、経過中に急性呼吸促拍症候群 (ARDS) を発症し、初診から約3カ月、診断から約11週間で永眠された。剖検時、肝は複数の腫瘍性病変をとまなう著明に腫大していた。病変部では広範な壊死を認めており、化学療法にとまなう変化と考えられた。一部で血管内皮様の異型細胞が不整な血管を形成して増生しており、免疫染色で異型細胞はCD31陽性、CD34陽性、p53陽性となり、血管肉

腫の残存と判断した (Figure 6)。

肝血管肉腫は肝原発悪性腫瘍の中で0.1~2%とまれな疾患である<sup>1)</sup>。急速に進行することが多く、腫瘍破裂による出血や播種性血管内凝固症候群 (DIC) を生じ、予後は極めて不良である<sup>2)</sup>。平均生存期間は3.5~5.5カ月と報告されている<sup>3,4)</sup>。単純CT検査では不均一な低吸収像を呈し、造影CT検査では辺縁が造影される場合や、内部が不均一に造影される例、壊死が強い場合は造影されない例などがある。新生血管に乏しく壊死傾向の強い場合には、良性の血管腫と同様の造影パターンを呈する。MRI検査では多くの場合T1強調画像で低信号、T2強調画像および拡散強調画像では高信号を呈する。

組織学的には、血管内皮細胞への分化を示す異型細胞の増生浸潤からなり不規則な管腔形成をとまなうが、極めて多彩な像を呈することから、生検での診断確定も困難な場合がある<sup>5)</sup>。また、生検後出血のリスクが高いことに留意する必要がある<sup>2)</sup>。免疫組織化学的には血管内皮細胞マーカーであるCD31、CD34、factor VIIIが陽性を示す。特にCD31は、感度性、特異性ともに高い、有用なマーカーとされる<sup>6)</sup>。

治療は外科的切除が第一選択であるが、初診時にすでに進行している例が多い。また肝血管肉腫は類洞内皮細胞を置換して肝構造を破壊することなく進展し、画像で視認確認な範囲よりも広く浸潤している可能性がある<sup>7)</sup>。その他の治療法として

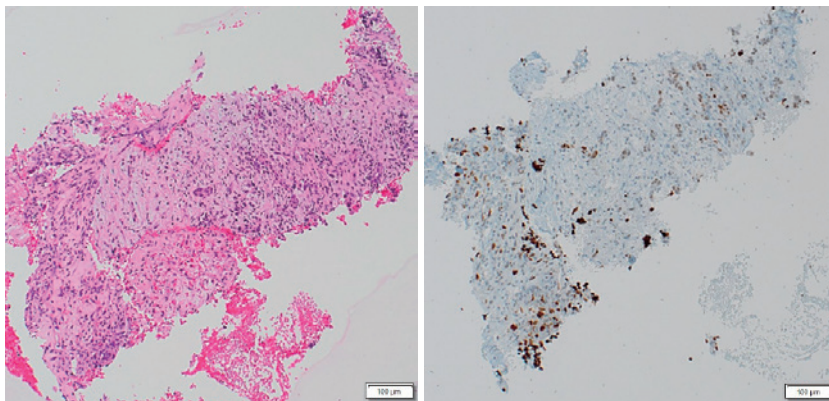


Figure 4. 肝腫瘍生検時の病理組織像 (左：HE染色×100, 右：p53の免疫染色×100)。

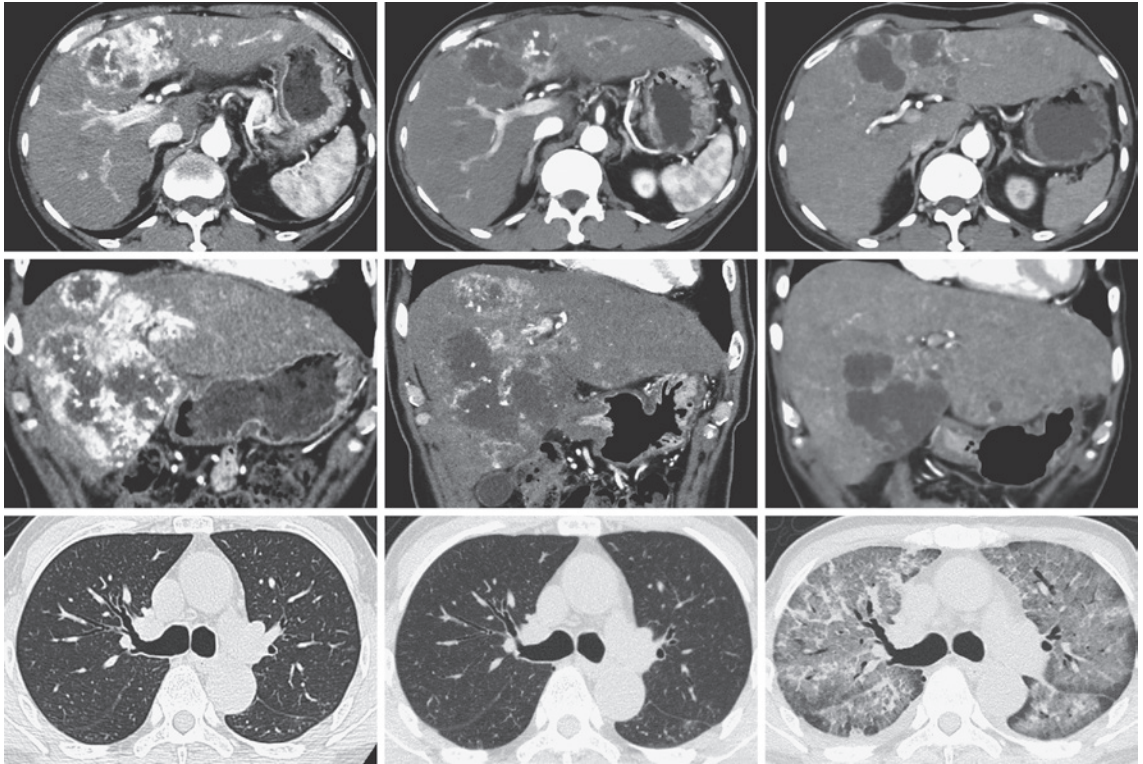


Figure 5. 治療前後のCT検査画像（左列：治療前，中央列：パクリタキセル3コース施行後，右列：ARDS発症時）.

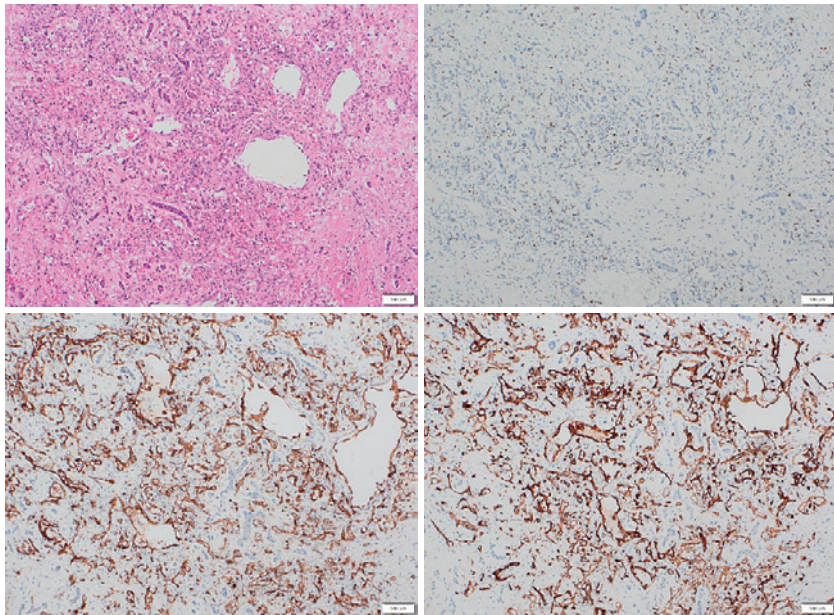


Figure 6. 剖検時の病理組織像（左上：HE染色×100，右上：p53の免疫染色×100，左下：CD31の免疫染色×100，右下：CD34の免疫染色×100）.

化学療法や選択的動脈化学塞栓術が有効との報告があり、パクリタキセルを使用して1年5カ月生存した例などの報告もある<sup>8)</sup>。

肝血管肉腫は特異的な臨床症状や腫瘍マーカーもないため、他の肝悪性腫瘍との鑑別が困難である。造影CT検査では内部に変性を有する血管腫と誤診する可能性があり、特に発症早期ではその可能性が高いと予想される。MRI検査では腫瘍内出血壊死を反映する不均一な内部信号が認められることから、診断の一助となる。また、腫瘍破裂による腹腔内出血や腫瘍内出血による持続性血小板減少(Kasabach-Merritt症候群)は非特異的所見ではあるものの肝血管肉腫の特徴であり、腫瘍の推定に役立つことも留意しておきたい<sup>4)</sup>。

参考文献：

- 1) Mani H, Van Thiel DH: Mesenchymal tumors of the liver. Clin Liver Dis 5;219-257, viii: 2001
- 2) Rujeeapaiboon N, Wetwittayakhleng P: Primary Hepatic Angiosarcoma: A Rare Liver Malignancy - Varying Manifestations but Grave Prognosis. Case Rep Gastroenterol 14; 137-149: 2020
- 3) 森田哲史, 東野 健, 中川英刀, 他: Kasabach-Merritt 症候群を呈した肝血管肉腫の1症例. 日本消化器外科学会雑誌 29; 1663-1667: 1996
- 4) Locker GY, Doroshow JH, Zwelling LA, et

al: The clinical features of hepatic angiosarcoma: a report of four cases and a review of the English literature. Medicine 58; 48-64: 1979

- 5) 林 亮, 中野嘉子, 小川 勝, 他: 血管肉腫: 4例の細胞学的検討. 日本臨床細胞学会雑誌 33; 1033-1038: 1994
- 6) 天野雄介, 廣谷ゆかり, 中西陽子, 他: 血管肉腫の胸水浸潤の診断にセルブロックを用いた免疫組織化学的検討が有用であった一例. 日大医学雑誌 74; 113-116: 2015
- 7) 青木 光, 山中健也, 栗本 信, 他: 画像検査では進展範囲が評価できなかった肝血管肉腫の1例. 肝臓 62; 793-799: 2021
- 8) 菅野由佳理, 平岡 淳, 相引利彦, 他: パクリタキセル少量投与で1年5カ月の生存を得た肝血管肉腫の1例. 肝臓 56; 428-434: 2015

本論文内容に関連する著者の利益相反  
：なし

出題：西山 夏子 (山口大学大学院医学系研究科  
消化器内科学)  
西村 達朗 ( )  
森重 拓士 (山口大学大学院医学系研究科  
病理形態学)  
池田 栄二 ( )  
高見 太郎 (山口大学大学院医学系研究科  
消化器内科学)