

【解 答】

Hepatic angiosarcoma 疑い

解説：

肝血管肉腫 (hepatic angiosarcoma) は肝原発悪性腫瘍の中でも極めてまれな疾患であり、全原発性肝悪性腫瘍の約0.1~2%を占めると報告されている¹⁾。本腫瘍は肝類洞内皮細胞由来の高悪性度血管性腫瘍であり、急速な進行と極めて不良な予後を特徴とする²⁾。塩化ビニルモノマー、トロトラスト、ヒ素曝露などが危険因子として知られているが、近年では明らかな曝露歴を有さない特発例が大部分を占めることが報告されている³⁾。肝血管肉腫は単発腫瘤型のみならず、多発結節型あるいはびまん浸潤型など多様な進展様式を呈する。特にびまん浸潤型では明瞭な腫瘤形成をとまわず、肝類洞破壊や門脈血流障害により門脈圧亢進症や肝不全を呈し、肝硬変あるいは非肝硬変性門脈圧亢進症として臨床的に認識される場合がある⁴⁾。このような背景から画像診断による術前診断は困難であり、確定診断には病理学的評価が必要とされるが、本腫瘍は易出血性であるため生検には慎重な適応判断が求められる⁵⁾。一方、肝血管肉腫に対する肝移植の治療成績は極めて不良であり、European Liver Transplant Registryの解析では移植後早期再発率が高く、生存期間中央値は7カ月未満と報告されていることから、本疾患は現在肝移植の絶対禁忌と位置付けられている⁶⁾。しかし、術前診断が困難であることから門脈圧亢進症や原因不明肝不全に対して肝移植が施行された後、摘出肝病理により初めて診断される症例が存在することが知られている。

本症例では、原因不明の肝機能障害の進行および腹水貯留をとまない、当初は肝移植適応も検討された。造影CTでは肝全体にびまん性に分布し遷延性増強を呈する多数の結節を認め、結節間の境界が不明瞭であるのが、びまん浸潤型の血管肉腫に近い印象であった。

われわれはこれまでに、原因不明肝不全として

肝移植に至った後、摘出肝病理でびまん性肝血管肉腫と診断された2例を経験し、移植後早期再発をきたして極めて不良な転帰であったことを報告している⁷⁾。同報告でも、術前画像では肝全体の不均一な造影や小結節の散在といった非特異的所見にとどまり、術前診断の困難性が示されている。

本症例の画像所見および臨床経過は、これら既報の移植例と近似しており、びまん性肝血管肉腫の可能性を強く疑った。以上の経験と文献的知見を踏まえ、本症例では侵襲的診断や肝移植は選択せず、肝血管肉腫を念頭に置いた治療方針とした。しかし病勢は極めて急速であり、健診で異常を指摘されてから約5カ月後、当科紹介後わずか1週間で原病死した。なお、病理解剖については家族の承諾が得られず施行していない。

びまん性肝血管肉腫は、非肝硬変性門脈圧亢進症や原因不明肝不全として発症し得るため、移植適応評価の場面で重要な鑑別疾患となる。肝全体に及ぶ不均一造影や多発血管増殖性病変を認める症例では、本疾患を念頭に置いた慎重な判断が必要と考えられた。

本論文内容に関連する著者の利益相反

：なし

文 献

- 1) Gigante E, Paradis V, Ronot M, et al: New insights into the pathophysiology and clinical care of rare primary liver cancers. *JHEP Rep* 3; 100174: 2021
- 2) Shaaban A, Anugwom C, Habib A, et al: Case of Primary Hepatic Angiosarcoma Presenting With Jaundice and Infiltrative Liver Masses. *J Investig Med High Impact Case Rep* 10; 23247096221111768: 2022
- 3) Chow H, Ghattas S, Liu J, et al: An exceedingly rare case of de novo hepatic angiosarcoma in a transplanted liver. *Radiol Case Rep* 21; 164-171: 2026
- 4) Wu X, Yu X, Gan Q, et al: Primary hepatic angiosarcoma with noncirrhotic portal hypertension: A case report. *Front Oncol* 13; 1037820: 2023
- 5) Jiang L, Xie L, Wu Z, et al: Imaging features of hepatic angiosarcoma: retrospective analysis of

- two centers. BMC Cancer 24;1191:2024
- 6) Orlando G, Adam R, Mirza D, et al: Hepatic hemangiosarcoma: an absolute contraindication to liver transplantation--the European Liver Transplant Registry experience. Transplantation 95;872-877:2013
- 7) Yoshida Y, Yoshizumi T, Wang H, et al: Liver

transplantation for cryptogenic liver failure caused by diffuse hepatic angiosarcoma: case report. Surg Case Rep 3;21:2017

(論文受領, 2026年3月10日)
 受理, 2026年3月11日)
