

粘液状基質を伴った後腹膜線維肉腫の1例

東邦大学附属大橋病院泌尿器科 (主任: 松島正浩教授)

竹内 康晴, 澤田 喜友, 矢吹 大輔

増田 栄輔, 佐藤 大祐, 岩澤 俊久

黒田加奈美, 田島 政晴, 松島 正浩

東邦大学附属大橋病院病理学

大原関 利 章

東邦大学附属佐倉病院病理学

蛭 田 啓 之

RETROPERITONEAL FIBROSARCOMA WITH MYXOID MATRIX:
A CASE REPORT

Yasuharu TAKEUCHI, Yoshitomo SAWADA, Daisuke YABUKI,

Eisuke MASUDA, Daisuke SATO, Toshihisa IWASAWA,

Kanami KURODA, Masaharu TAJIMA and Masahiro MATSUSHIMA

From the Department of Urology, Toho University School of Medicine, Ohashi Hospital

Toshiaki OHARASEKI

From the Department of Pathology, Toho University School of Medicine, Ohashi Hospital

Nobuyuki HIRUTA

From the Department of Pathology, Toho University School of Medicine, Sakura Hospital

A 54-year-old male visited a local physician with right dorsolumbar pain as the chief complaint. Ultrasonography revealed a tumor mass 13 cm in diameter at the lower part of the liver, and the patient was referred to our hospital. On abdominal computed tomography, uneven contrast-enhanced effects were recognized in the tumor. On magnetic resonance imaging studies, T1-weighted images showed a hypoechoic pattern from the kidney and a weak hyperechoic pattern from the muscle. T2-weighted images showed uneven hyperechoic patterns. Uneven contrast-enhanced effects were recognized inside and on the margin of the tumor. A diagnosis of retroperitoneal tumor was made, and surgery was performed.

Histopathological examination revealed a fascicular alignment of spindle cells in the area in which the myxoid matrix is seen. On the immunological special test, only vimentin was positive, which led to the diagnosis of fibrosarcoma. Fibrosarcoma originating from retroperitoneal tumor is relatively rare. This is the 37th reported case in Japan.

(Acta Urol. Jpn. 50 : 525-529, 2004)

Key words: Fibrosarcoma, Retroperitoneal tumor, Myxoid matrix

緒 言

後腹膜線維肉腫は比較的稀な疾患であり, これまで文献的に36例が報告されている. 今回, われわれは粘液状基質を伴った後腹膜線維肉腫の1症例を経験したので報告する.

症 例

患者: 54歳, 男性

主訴: 右腰部痛

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: 2002年12月頃より右腰部痛認められ, 近医を受診. 超音波検査にて肝の下部に径13cm大の腫瘤を認め, 当院内科へ紹介され, 精査加療目的で2003年4月当科へ入院となった.

入院時現症: 身長168cm, 体重70kg, 血圧132/60mmHg, 脈拍72/分整, 体温36.6°C, 眼瞼結膜貧血なし, 眼球結膜黄疸認めず. 表在リンパ節は触知せず. 右上腹部に弾性硬, 可動性に乏しい腫瘤を触知した.

入院時検査成績: 血算, 尿所見に異常認めず, 生化学

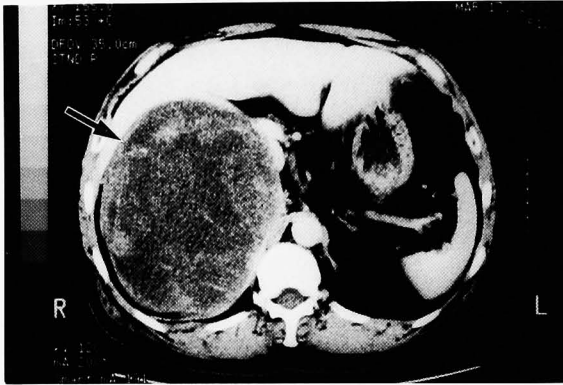


Fig. 1. On abdominal CT, the tumor showed an irregular contrast enhanced effect inside.

学検査で ALP, CRP の軽度上昇を認めた。腫瘍マーカーは CEA, CA19-9, TPA, BFP で異常認めず, カテコールアミンおよびその代謝産物では血中, 尿中ノルアドレナリンと, 尿中ノルメタネフリンの軽度上昇を認め ACTH, コルチゾール, アルドステロン値は正常であった。

画像所見：腹部超音波検査では肝の下部に被膜で覆われた直径 13 cm 大の腫瘤を認め, 呼吸性移動は認められなかった。腹部 CT 検査では後腹膜腔右側に 15×13 cm 大の腫瘍を認め, 肝臓を後下方より圧排していた。また, 下大静脈は主要の前方へ圧排されており腫瘍内部は不均一な造影増強効果を示した (Fig. 1)。右腎上極との境界は不鮮明で右腸腰筋との境界も不明瞭だった。腰部 MRI 検査では腫瘍は T1 強調画像で腎より低信号, 筋より淡い高信号を呈し (Fig. 2A), T2 強調画像で不均一な高信号を示した (Fig. 2B)。腫瘍辺縁と内部は不均一な造影増強効果を示した。脂肪分化を思わせる所見は認められなかった。以上の所見から, hypovascular な腎細胞癌, 後腹膜腔由来の粘液型の肉腫, 副腎癌などが考えられ, 全麻下, 経腰的に腫瘍摘出および右腎合併切除術を施行し

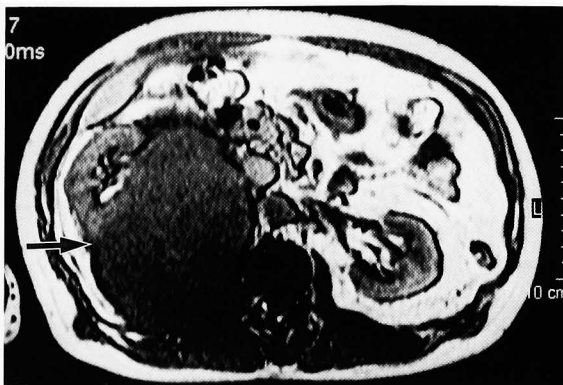


Fig. 2A. The tumor presented a low signal from the kidney and a slightly high signal from the muscle on the T1-weighted image by lumbar MRI.

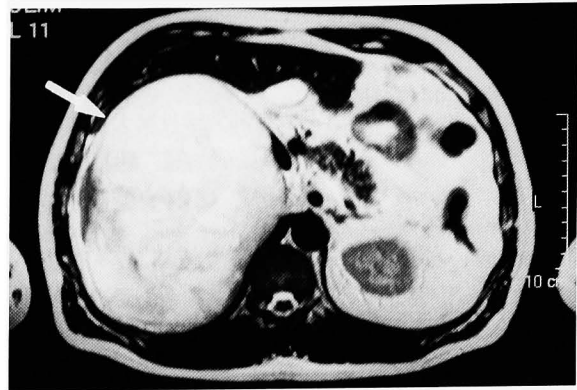


Fig. 2B. The tumor showed an irregular high signal on the T2-weighted image.

た。術中所見として腫瘍は周囲組織と広範な癒着を認め, 肉眼的にも根治的切除は出来なかった。

摘出標本：摘出された腫瘍は 29×19×14 cm 大, 2 kg で嚢胞変性を示し, 約 500 ml の粘稠性内容液を



Fig. 3A. A tumor measuring 29×19×14 cm. A grayish white solid area with cystic changes and a transparent yellowish white area with viscosity are seen on the cut surface.

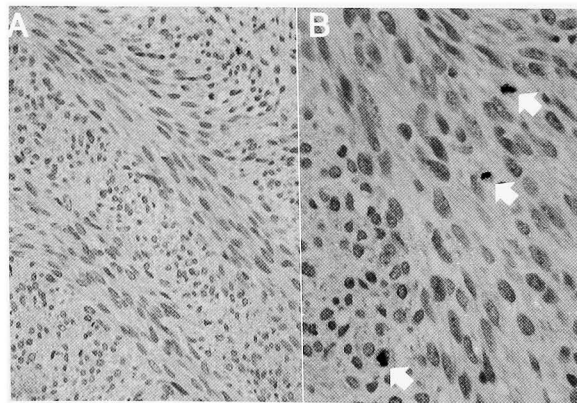


Fig. 3B. The tumor is composed of the funicular and complex proliferation of spindle-shaped cell, a part of which shows a herring bone pattern. Lacking in polymorphism, it shows numerous mitotic patterns (†) (A: left object ×20, B: right object ×40).

Table 1. 後腹膜線維肉腫の本邦報告例

No.	報告年	年齢	性別	主訴	術前診断	側	重量 (大きさ cm)	治療	予後	雑誌名
1	1948	38	男	腹部腫瘍	後腹膜腫瘍	右	7,000 g (剖検)	手術+放射線	生存	医療
2	1952	32	男	右側腹部膨隆	後腹膜腫瘍	右	1,150 g (30×15)	手術 (不完全切除)	死亡 (1年後)	外科
3	1958	9	男	下腹部腫瘍	後腹膜腫瘍	右	(15×8×5)	手術+化学療法	生存 (5カ月)	外科
4	1958	70	男	下血, 発熱	後腹膜腫瘍	右	1,500 g	(試験開腹)	死亡 (5カ月後)	日本外科学会 久留米医学会誌
5	1958	45	男	左側腹部疼痛	膿腎症	左		手術	生存 (1年)	外科
6	1960	46	女	右季骨部下圧迫感	後腹膜腫瘍	左	(20×10×10)	手術+放射線	死亡 (2年4カ月後)	外科
7	1964	37	女	空腹時悪心	後腹膜腫瘍	右		(単開腹) 放射線	生存 (2年3カ月)	外科
8	1964	40	女	腹部膨満	後腹膜腫瘍	左	8,600 g (33×28×18)	手術	生存 (2年5カ月)	手術
9	1967	47	男	左上腹部膨隆	脾腫	左	2,100 g	手術	死亡 (8日後)	日内会誌
10	1972	52	男	腹部腫瘍	後腹膜腫瘍	左	10,000 g (27×25×20)	手術	死亡 (9カ月後)	久留米医学会誌
11	1975	75	女	無症状	脾腫	左		(単開腹) 化学療法	生存	日臨外会誌
12	1975	52	女	左腰部疼痛	後腹膜腫瘍	左		(単開腹) 放射線	生存	日臨外会誌
13	1975	67	女	腹部腫瘍, やせ	後腹膜腫瘍	左	10,400 g (剖検)	(試験開腹)	死亡 (3年後)	日内会誌
14	1976	66	女	腹部腫瘍	後腹膜腫瘍	左		手術	死亡 (1年後)	外科
15	1978	65	男	左側腹部腫瘍	後腹膜腫瘍	左	5,130 g (剖検)	(試験開腹)	死亡 (9カ月後)	日泌尿会誌
16	1979	80	男	腹部腫瘍	後腹膜腫瘍	左	(不完全切除)	手術+放射線	生存	日泌尿会誌
17	1979	44	女	左側腹部腫瘍	後腹膜腫瘍	左	730 g (15×8×8)	動注, 塞栓+手術	生存 (6カ月)	臨泌
18	1979	63	女	左側腹部腫瘍	後腹膜腫瘍	左	(13×10×11)	手術+化学療法	生存	秋田農村医学会誌
19	1982	52	男	左側腹部腫瘍	後腹膜腫瘍	左	7,800 g (36×27×14)	手術	生存	胃と腸
20	1984	31	女	左下腹部腫瘍	後腹膜腫瘍	左	770 g (12×10×7)	手術+化学療法	生存	日泌尿会誌
21	1986	42	女	上腹部膨満感	左腎腫瘍	左	(16×12×18)	手術+化学療法	死亡 (5カ月後)	泌尿紀要
22	1989	81	男	肉腿の血尿	後腹膜腫瘍	左	225 g (11×9×6)	手術+化学療法	生存	日臨外会誌
23	1989	23	女	腹部疼痛, 嘔吐	後腹膜腫瘍	左	(径約10)	手術	生存	日臨外会誌
24	1992	33	男	腹痛	後腹膜腫瘍	左		手術+化学療法	生存 (1年)	西日泌尿
25	1993	62	男	右上腹部腫瘍	後腹膜腫瘍	右	4,450 g (25×21×18)	手術	生存 (1年7カ月)	日消会誌
26	1996	83	男	全身倦怠感	後腹膜腫瘍	右	1,180 g (11×8×11)	手術+化学療法	生存 (3カ月後)	泌尿紀要
27	1996	34	女	右季肋部痛	後腹膜腫瘍	右	(4)	手術	生存 (1年)	泌尿紀要
28	1997	52	男	左上腹部腫瘍	後腹膜腫瘍	左	2,250 g (24×13×11)	手術	生存 (1年)	臨泌
29	1998	62	男	呼吸困難	後腹膜線維肉腫	右	1,305 g (17×15×10)	手術	生存 (1年)	泌尿紀要
30	1998	62	男	尿閉	後腹膜腫瘍	右	552 g (10×8)	手術	生存 (1年)	泌尿紀要
31	2000	81	女	嘔吐, 下痢	後腹膜腫瘍	左	1,880 g	手術	生存 (8カ月)	泌尿紀要
32	2001	42	女	黄疸	後腹膜腫瘍	左		放射線+化学療法	死亡 (1年後)	日消会誌
33	2001	49	男	便潜血	後腹膜腫瘍	左	6.6 g (3×2×1.7)	手術	死亡 (8カ月後)	泌尿器外科
34	2001	77	女	貧血, 下腹部腫瘍	卵巣腫瘍	右	(6×5×9)	手術	生存	産婦人科の実際
35	2001	75	女	右上腹部腫瘍	後腹膜腫瘍	右		手術	死亡 (5カ月後)	泌尿器外科
36	2001	6カ月	男	なし	後腹膜腫瘍	左		手術	生存 (4カ月)	小児がん
37	自験例	54	男	右腰部疼痛	後腹膜腫瘍	右	2,500 g (29×19×14)	手術+化学療法	死亡 (5カ月後)	

している場合が多く, 手術が施行された35例中, 根治的切除例は16例のみであった。自験例も下大静脈との癒着は軽度であったが, 肝後下面より横隔膜への癒着が著しく, 完全切除は出来なかった。完全切除率が低いため, 術後の局所再発例も多く, 補助療法として放射線療法や化学療法が行われているが⁸, 放射線療法の効果は不明とされている^{14, 15}。化学療法は多剤併用療法として CYVADIC 療法 (Cyclophosphamide 400 mg/m² day 1, Vincristine 1 mg/m² day 1 and 5, Farmorubicin 40 mg/m² day 1, Dacarbazine 200 mg/m² day 1~5) の有効性が報告されている¹⁵が, 確立されているとは言い難い。

予後は分化度によっても異なるが, 一般的に不良で, 全線維肉腫の5年生存率が54~65%^{1, 16, 17}であるのに対し, 後腹膜原発例は24%と報告されている¹⁸。本邦においても37例中12例が術後平均11.3カ月で死亡している。本症例では化学療法にもかかわらず術後約5.5カ月で死亡し, 著しく早い経過であった。完全切除のため, 早期発見が重要であるが, 切除の困難な部位でもあり, 今後, 補助療法の確立が望まれる。

結 語

粘液状基質を伴った後腹膜線維肉腫の1例を, 若干の文献的考察とともに報告した。

本論文の要旨は第562回日本泌尿器科学会東京地方会において発表した。

投稿に際し, 治療のご助言を頂いた東京都立駒込病院化学療法科御子柴路朗先生に深謝致します。

文 献

- 1) Resnick M1 and Kursh ED: Extrinsic obstruction of the ureter. In: Cambell's Urology, Edited by Walsh PC, Retik SB, Stamey TA, et al.: 6th ed, pp 558-559, WB Saunders Company, Philadelphia, 1992
- 2) Stout P: Fibrosarcoma. the malignant tumor of fibroblasts. *Cancer* **1**: 30-63, 1948
- 3) 重信雅春, 浜口 潔, 岡田幸司, ほか: 教室における後腹膜腫瘍49例の統計的考察. *外科* **37**: 1644-1647, 1975
- 4) Duncan RE and AT: Diagnosis of primary retroperitoneal tumors. *J Urol* **117**: 19-23, 1977
- 5) 大野 進, 木南義男, 宮崎逸夫: 最近10年間の後腹膜腫瘍の検討. *外科* **40**: 47-50, 1978
- 6) Cody HS, Turnbull AD, Fortner JG, et al.: The continuing challenge of retroperitoneal sarcoma. *Cancer* **47**: 2147-2152, 1981
- 7) Salvadori B, Cusymano F, Delledonne V, et al.: Surgical treatment of 43 retroperitoneal sarcomas. *Eur J Surg Oncol* **12**: 29-33, 1986
- 8) 新 良治, 赤枝輝明: 後腹膜線維肉腫の1例. *西日泌尿* **58**: 1111-1114, 1996
- 9) 村木専一, 宮本和俊, 平澤雅俊, ほか: 後腹膜に発生した Infantile fibrosarcoma の1例. *小児がん* **39**: 262, 2002
- 10) 西川慶一郎, 福井淳一, 清田敦彦, ほか: MRI が術前診断に有用であった後腹膜線維肉腫の1例. *泌尿紀要* **44**: 17-20, 1998
- 11) 尾形昌哉, 鈴木 徹, 松下 靖, ほか: 後腹膜線維肉腫の1例. *泌尿器外科* **14**: 1199, 2001
- 12) 西村 浩, 中小田和宏, 枝光 理, ほか: 骨軟部疾患—主に腫瘍性病変— 臨画像 **12**: 188-209, 1996
- 13) 三橋智子, 廣瀬隆則: 線維芽細胞/筋線維芽細胞性腫瘍について. *病理と臨* **22**: 127-131, 2004
- 14) Wilbur J, Sutow W, Sullivan M, et al.: Chemotherapy of sarcomas. *Cancer* **36**: 765-769, 1975
- 15) Yap BS, Baker LH, Sinkovics JG, et al.: Cyclophosphamide, vincristine, adriamycin, and DTIC (CYVADIC) combination chemotherapy for the treatment of advanced sarcomas. *Cancer Treat Rep* **64**: 94-98, 1980
- 16) Dekernion JB and Beldegrun A: Renal tumors. In: Cambell's Urology, *ibid*, pp 1084-1085, 1992
- 17) Salvadori B, Cusumano F, Delle donne V, et al.: Surgical treatment of 43 retroperitoneal sarcomas. *Eur J Oncol* **12**: 29-33, 1986
- 18) Felix EL, Wood DK and Gupta TK: Tumors of retroperitoneum. In: Current problem in cancer, Edited by Hickey RC, pp 33-35, Year Book Medical Publishers, Chicago, 1981

(Received on October 14, 2003)
(Accepted on April 6, 2004)