

術前に画像診断が困難であった後腹膜脂肪肉腫の2例

横須賀共済病院泌尿器科 (主任: 野口純男部長)

浜野 敦*¹, 山下 雄三*², 加藤 喜健*³, 湯村 寧*²
三賢 訓久*⁴, 高瀬 和紀, 大古 美治*⁵, 野口 純男

横浜市立大学大学院医学研究科分子病態腫瘍病理学部門 (主任: 青木一郎教授)

長 嶋 洋 治

TWO CASES OF RETROPERITONEAL LIPOSARCOMA ARISEN FROM PERIRENAL FAT TISSUE, WHICH COULD NOT BE DIAGNOSED PREOPERATIVELY

Atsushi HAMANO, Yuzoh YAMASHITA, Yoshitake KATO, Yasushi YUMURA, Kunihisa MIKATA, Kazunori TAKASE, Yoshiharu OHGO and Sumio NOGUCHI

From the Department of Urology, Yokosuka Kyousai Hospital

Yohji NAGASHIMA

From the Department of Molecular Pathology and Oncology, Yokohama City University Graduate School of Medicine

We report two cases of retroperitoneal liposarcoma arisen from the perirenal fat tissue, which could not be diagnosed preoperatively. Case 1 is a 58-year-old male. He complained of left flank tumor. Computed tomography and magnetic resonance image showed a mass over 10 cm that contained fat components in the retroperitoneal space. The tumor was resected with left nephrectomy and histological examination revealed well differentiated liposarcoma. As adjuvant therapy, he received chemotherapy and 30 months has passed uneventfully. Case 2 is a 70-year-old male. Screening ultrasonography revealed incidental retroperitoneal tumor. With clinical diagnosis as non-functioning adrenal tumor, he received left nephrectomy. The pathological diagnosis was well differentiated liposarcoma, sclerosing type. No adjuvant therapy was performed. He has stopped visiting our clinic due to aggravation of heart disease. The characteristics of the images of the two cases were different despite the histological resemblance. This difference was considered to be due to the difference in the distribution of lipomatous tissue in each patient.

(Acta Urol. Jpn. 50 : 857-860, 2004)

Key words: Retroperitoneal liposarcoma, Perirenal fat tissue

緒 言 症 例

腎周囲脂肪織に発生する脂肪肉腫は比較的稀であり, 低悪性度のものが多く, 腹部腫瘍を自覚して受診する例も少なくない。

画像診断では一般に腎血管筋脂肪腫 (以下 AML) と類似する所見が多く, 術前鑑別診断が困難である。今回われわれは, 術前に画像検査で正診しえなかった腎周囲脂肪織に発生した後腹膜脂肪肉腫の2例を経験したため, 文献的考察を加えて報告する。

患者1 : 58歳, 男性

主訴 : 左上腹部腫瘍触知

既往歴 : 高血圧症 (内服治療中)

家族歴 : 特記すべき事項なし

現病歴 : 2001年3月頃より主訴を自覚し, 5月に近医受診。腹部CT検査上, 左腎に径約10cmの巨大腫瘍を認めたため, 5月25日当科紹介となった。

現症 : 身長167cm, 体重59kg, 血圧 脈拍数は持続型カルシウム拮抗剤内服のもと正常範囲内。理学的所見で左上腹部に兎頭大の腫瘍を触れた。表在リンパ節は触知しなかった。

血液検査所見 : 異常所見なし

画像検査所見 : 超音波検査では左後腹膜腔を占拠する大半を高エコー域が占める腫瘍を認めた。腹部CT

*¹ 現 : 稲田登戸病院泌尿器科

*² 現 : 茅ヶ崎市立病院泌尿器科

*³ 現 : 大和市立病院泌尿器科

*⁴ 現 : 横浜南共済病院泌尿器科

*⁵ 現 : 国際親善病院泌尿器科



(A)



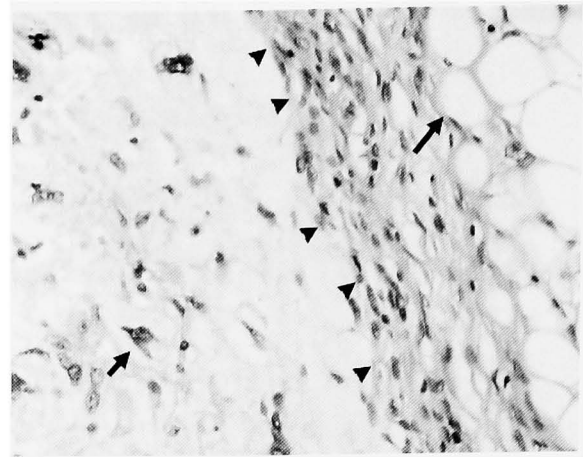
(B)

Fig. 1. MRI (A) Case 1. Fat suppressive T1 weighted image. (B) Case 2. Fat suppressive T2 weighted image. MRI shows huge retroperitoneal tumor (arrow) that has rich fatty component in Case 1, although no fatty mass was seen in Case 2 (arrow). This is compatible with histopathological findings.

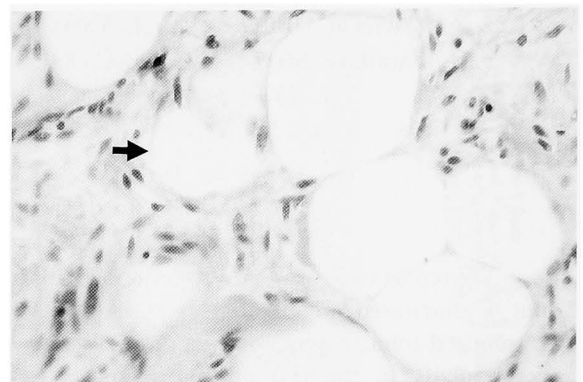
検査では腫瘍径約 10 cm で、内部は脂肪の吸収値をもつ成分と比較的高吸収値の成分が混在しており、高吸収の部分に造影効果を認めた。MRI では CT 同様に、T1 強調像で高信号、T2 強調像で低信号を呈する成分を豊富に含有し、同部は脂肪抑制像で抑制を受け、脂肪成分として矛盾しない所見であった (Fig. 1)。腫瘍と圧排された正常腎組織との境界は比較的明瞭であった。他臓器、リンパ節への遠隔転移はみとめなかった。

以上より、脂肪肉腫と AML との鑑別は困難であるが、腫瘍径が巨大であり、腎の圧排も高度であることより左腎摘除術の方針とし、6月28日同術施行した。術中所見では、腫瘍は腎上極、外側および腎門部の3カ所に非連続性に存在し、また肉眼所見では、腫瘍断面の色調は白色から淡黄色とそれぞれ若干異なっており、多中心性増殖が示唆された。後腹膜、Gerota 筋膜は強く腹側に圧排されていたが、癒着はなく容易に剝離された。

病理組織所見では、細胞内空胞を持つ大型星状細胞



(A)



(B)

Fig. 2. Histopathological findings. (A) Case 1. (B) Case 2. (A) mixture of lipomatous and stromal (arrowheads) tissues, with varisized vacuolus of adipocytes (arrows) (hematoxylin and eosin stain $\times 400$). (B) signet-ring-like cell appeared only scattered (hematoxylin and eosin stain $\times 400$).

と硝子様の間質が大半を占め、高分化型(硬化型)脂肪肉腫と診断された (Fig. 2)。腎実質への直接浸潤は認めなかった。治癒的切除であったと考えられたが、腫瘍が巨大であり局所再発のリスクが高いと判断し、術後補助化学療法を行うこととした。予防的化学療法であることから安全性を最重視し、当科で汎用しているレジメンの中で、有効性が高いとされている cisplatin と epirubicin を含む MEC 療法 (methotrexate, epirubicin, cisplatin) を選択し、計2コース行った。術後3年経過した現在転移 再発なく外来通院している。

患者2: 76歳, 男性

主訴: 超音波検査で後腹膜腫瘍偶発

家族歴: 特記事項なし

既往歴: 糖尿病, 高血圧症, 高脂血症 (いずれも内服治療中)

現病歴: 上記疾患で他院内科通院中。2002年9月17日, 超音波検査上左腎周囲に 10×5 cm 大の低エコー

像を呈する腫瘤が発見され, 9月27日当科紹介となった。

現症: 身長 164 cm, 体重 56.5 kg, 血圧 脈拍数は β 受容体遮断剤の内服のもと正常範囲内。満月様顔貌や中心性肥満, 野牛肩は認めなかった。

血液検査所見: 血糖 377 mg/dl, HbA1c 10.0%と高値。血清レニン活性 2.7 ng/ml/h (正常値2.0以下)と若干の高値を示すほか血中の ACTH, コルチゾール, アルドステロン, カテコラミン3分画は正常範囲内であった。

画像検査所見: 腹部 CT では左腎上極前面に水と等吸収を呈し, 左腎血管を取り巻くように存在する長径約 10 cm 大の腫瘤を認めた。辺縁は一部八つ頭状を呈していた。腹部 MRI では, 形態は CT と同様であり, T1 強調画像で低信号, T2 強調脂肪抑制像では高信号を呈する内部均一な腫瘤を認めた (Fig. 1)。IVP では腎の下方への圧排を認めた。

経過: 左副腎腫瘍疑いの臨床診断で, 11月18日入院。内分泌学的検査, 即効型インシュリンを用いた血糖管理を行った後, ホルモン非産生型副腎腫瘍の疑いで, 12月3日腫瘍摘出術を行った。術中所見では腫瘍により正常腎・副腎組織は強く圧排されていた。悪性腫瘍を否定できず, また腎血管の剝離・温存も困難と思われたため腎・副腎を en bloc に切除した。腫瘍断面は白色で均一であった。病理組織診断は高分化型脂肪肉腫 (硬化型>脂肪腫様) であった (Fig. 2)。治癒的切除と考えられ, 術後補助療法は行わず12月22日退院となった。軽快退院後約1ヵ月後, 心疾患が悪化し, 現在通院困難となっている。

考 察

脂肪肉腫は四肢 (52%), 後腹膜 (19%), 鼠径部 (12%) に好発する肉腫であり, 好発年齢は40~60歳である¹⁾ 肉腫全体の9.8~16%を占める²⁾ スウェーデンにおいて人口100万対2.5人の発生率の報告がある³⁾ WHO の最新の改訂では組織型を7型に分類しており, 高分化脂肪肉腫は異型脂肪腫様腫瘍 (atypical lipomatous tumour) と併せて悪性度を境界型 (intermediate) とし, 他の組織型と悪性度を区別している⁴⁾ 粘液腫型 円形細胞型脂肪肉腫の大半では t (12; 16) (q13; p11) の転座が存在すると報告されている⁵⁾

画像診断では超音波検査や CT, MRI では AML との鑑別が困難であるとする報告が数多くある。血管造影が両者の鑑別に有用であることがあり, AML に特徴的な onion peel appearance や静脈相での pooling 像などが脂肪肉腫では認められない^{6,7)} 自験例に関しては, 2症例間で画像上全く異なる所見を呈しており, 組織診断の結果から, この相違はそれぞれに

含有される脂肪腫様組織の量, 分布が強く反映されていることが示唆された。症例1では, 術前に AML と脂肪肉腫の鑑別が問題となったが, 造影 CT において linear vascularity や beak sign (いずれも AML に陽性) といった所見が有用であるとする報告があり⁸⁾, 今回 retrospective に術前の CT を再検討したところ, これらの所見は認められなかった。また, 症例1では治療法の選択の面から血管造影の必要性が乏しく, 症例2では画像所見で脂肪成分の含有を示唆する所見がなく, 部位より副腎腫瘍を疑っていたため, いずれも血管造影は行われなかった。

治療法の第一選択は手術的切除とされている。自験例2例においては, 術前に正診をえていなかったが, 可能であれば術中迅速病理診断を行うことが望ましいと考えられた。手術不能例や進行例に対して, また術後補助療法として放射線治療や CYVADIC 療法などアルカロイド系抗癌剤や白金製剤を中心とした化学療法が行われている例が多くあるが, その効果についてのコンセンサスはまだえられていない。また, 局所再発に対し複数回の手術を重ね長期生存している例の報告も散見される^{9,10)} 槇山らは摘出重量 2,500 g の後腹膜脂肪肉腫に対し, 術前に腫瘍動脈塞栓術を行い, 安全に手術を行えたと報告している¹¹⁾ 自験例では, 症例1で比較的大きな腫瘍であったため局所再発のリスクを鑑みて術後補助療法を行うに至った。本症例はいずれも高分化型であったが, 比較的低分化型脂肪肉腫ではペルオキシダーゼ増殖剤応答性レセプター γ (PPAR γ) リガンドであるトリグリタゾンが in vivo で脂肪芽細胞の分化を促進したという報告がある¹²⁾

脂肪肉腫の予後に関しては, その組織型や発生部位が大きく影響する。異型脂肪腫様腫瘍/高分化型脂肪肉腫に限れば, 四肢や体表と比較して後腹膜や縦隔, 精索発生は再発, 転移, 脱分化が起こりやすく, 脱分化のリスクは後腹膜で20%を超えるが, 四肢では2%未満であるが, 高分化型後腹膜脂肪肉腫で10年生存率は80%を超えており⁴⁾, 本2症例の疾患特異的予後はいずれも良好であると期待される。

結 語

術前に画像診断で正診しえなかった腎周囲脂肪織に発生した後腹膜脂肪肉腫の2例を経験したため, 若干の文献的考察を加え報告した。

文 献

- 1) Russell WO, Cohen J, Enzinger FM, et al.: A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. *Cancer* **40**: 1562-1570, 1977
- 2) Hashimoto H and Enjoji M: Liposarcoma: a clinicopathologic subtyping of 52 cases. *Acta*

- Pathol Jpn **32**: 933-948, 1982
- 3) Kindblom LG, Angervall L and Svendsen P: Liposarcoma: a clinicopathologic, radiographic and prognostic study. *APMIS* **253**: 1-71, 1975
 - 4) Fletcher C, Unni K and Mertens F: Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone. In: *World Health Organization Classification of Tumors, Vol 4*. Lyon, France edited by Kleihues P, Sobin L, pp 35-46, International Agency for Research on Cancer Press, 2002
 - 5) Sreekantaiah C, Karakousis CP, Leong SPL, et al.: Cytogenetic findings in liposarcoma correlate with histopathologic subtypes. *Cancer* **69**: 2484-2485, 1992
 - 6) Becker JA, Kinkhabwala M, Pollack H, et al.: Angiomyolipoma of the kidney. *Acta Radiol Diagn* **14**: 561-568, 1973
 - 7) Silbiger ML and Peterson C Jr: Renal angiomyolipoma: its distinctive angiographic characteristics. *J Urol* **106**: 363-365, 1971
 - 8) Wang L, Wong Y, Chen C, et al.: Computed tomography characteristics that differentiate angiomyolipomas from liposarcomas in the perinephric space. *J Urol* **167**: 490-493, 2002
 - 9) 田中昌也, 芝原一繁, 船木芳則: 14年間に6回の摘出術を施行した後腹膜脂肪肉腫の1例. *外科* **64**: 1342-1346, 2002
 - 10) 郷右近祐司, 神保雅幸, 関根義人, ほか: 11回の切除を行った後腹膜脂肪肉腫の1例. *臨外* **54**: 793-796, 1999
 - 11) 榎山和秀, 小林一樹, 仙賀 裕, ほか: 動脈塞栓術後に摘出した後腹膜脂肪肉腫の1例. *泌尿紀要* **45**: 531-533, 1999
 - 12) Demetri G, Fletcher C, Mueller E, et al.: Induction of solid tumor differentiation by the peroxisome proliferator-activated receptor- γ ligand troglitazone in patients with liposarcoma. *Proc Natl Acad Sci* **96**: 3951-3956, 1999

(Received on April 26, 2004)

(Accepted on July 18, 2004)