

後腹膜腔に発生した血管肉腫の1例

社会保険中京病院泌尿器科 (部長: 絹川常郎)

中村小源太, 絹川 常郎, 田中 國晃
辻 克和, 古川 亨, 橋本 好正

名古屋大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 大島伸一教授)

近 藤 隆 夫

市立半田病院泌尿器科 (部長: 竹内宣久)

竹 内 宣 久

A CASE OF ANGIOSARCOMA IN RETROPERITONEAL CAVITY

Kogenta NAKAMURA, Tsuneo KINUKAWA, Kuniaki TANAKA,
Toru FURUKAWA, Toshikazu TSUJI and Yoshimasa HASHIMOTO
From the Department of Urology, Social Insurance Chukyo Hospital

Takao KONDO

From the Department of Urology, Nagoya University School of Medicine

Norihisa TAKEUCHI

From the Department of Urology, Handa City Hospital

We report a case of angiosarcoma in the retroperitoneal cavity. A 66-year-old man was admitted to our hospital with the complaint of chest discomfort. Imaging studies including computed tomography scan and magnetic resonance imaging revealed a large solid retroperitoneal mass adjacent to the bladder. There was no evidence of metastasis. The tumor was surgically resected and histopathologically diagnosed as angiosarcoma from the positive staining for VIIIth factor, mitotic figures and abnormal endothelial cells. Six months after surgery, local recurrence adjacent to the bladder appeared. We resected the mass and started adjuvant therapy using Interleukin-2. However, he died of progressed disease one year after the first operation.

(Acta Urol. Jpn. 46 : 169-171, 2000)

Key words: Angiosarcoma, Retroperitoneal cavity

緒 言

血管肉腫は、頭部・顔面部に好発する軟部組織肉腫であり、後腹膜腔に発生することは稀である。今回、われわれは後腹膜腔に発生した1症例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 66歳, 男性
主訴: 貧血, 下腹部腫瘍
既往歴: 1996年12月, 肉眼的血尿を認めたが IVP, CT, 膀胱鏡を含む精査の結果異常なし。1997年10月22日, 右鼠径ヘルニア根治術施行。
家族歴: 特記事項なし
現病歴: 1998年1月12日, 貧血による心電図異常 (ST 低下) のため当院循環器科に入院した。輸血により ST 変化は改善したが, 下腹部に小児頭大の腫

瘍を触知し, 画像診断にて後腹膜腫瘍を疑い, 精査治療目的で1月15日当科に転科した。

入院時現症: 体格栄養中等度, 眼瞼結膜の蒼白を認め, 下腹部に小児頭大の腫瘍を触知した。

入院時検査成績: 血液学検査で, 小球性低色素性貧血を認め, 生化学検査では, 血清 Fe, 血清 Ferritin の低下を認めた。

腹部 CT: 単純 CT にて膀胱頂部と接する径 8 cm×11.5 cm の腫瘍を認め (Fig. 1), 造影 CT では周囲はやや enhance され, 中心部は low density を示し, 壊死を伴っていると考えられた。なお2年前の単純 CT では異常は認めなかった。

腹部 MRI: 腫瘍辺縁は比較的整で, 内部の信号は不均一であった。中心部は, T1 強調像で low intensity, T2 強調像で high intensity を示し, 壊死組織を含んでいると考えられた (Fig. 2)。以上より後腹膜悪性腫瘍と診断し, 遠隔転移を認めないので1998



Fig. 1. Enhanced CT image revealed a large solid mass in the retroperitoneal cavity.

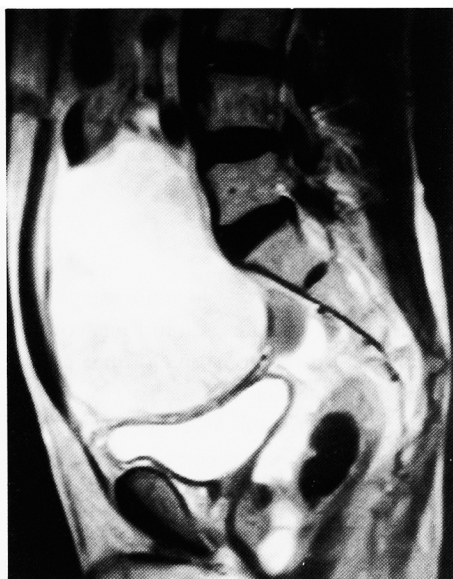


Fig. 2. MRI demonstrated a large mass adjacent to the bladder on T2 weighted sequences. Central area in this large mass was a necrosis.

年2月3日全身麻酔下に腫瘍と癒着した膀胱および回腸の一部を合併切除する形で en bloc に腫瘍を摘出した。

摘出標本：重量は1,240g、大きさは14×13×8cmであった。腫瘍は脆く、辺縁に線維状の被膜構造をもち、断面は暗赤色を呈し、中心部は古い凝血塊を含む壊死組織を伴っていた。合併切除した膀胱内腔は肉眼的に正常であり、一方回腸内腔には多発性の斑状隆起を認めたが、これは迅速組織診にてリンパ濾胞の診断であった。

組織所見：腫瘍は内部に向かって充実性に増殖し、部分的に管腔構造を示していた。腫瘍細胞は、扁平、円形、一部紡錘形を呈し、核は大小不同であり、一部に核分裂像を認めた (Fig. 3)。また、EMA, Keratin, NSE, S-100, Myoglobin, Actin に対する免疫染色

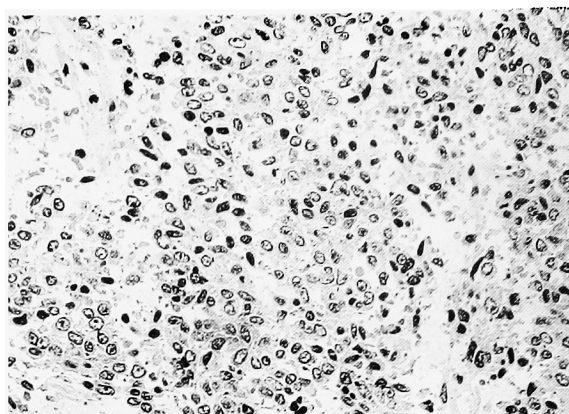


Fig. 3. Microscopic findings in this tumor showed nonspecific angiosarcoma with mitotic figures and abnormal endothelial cells (H.E. stain ×400).

はいずれも陰性であったが、血管内皮細胞に特異性の高い、第Ⅷ因子抗体染色が陽性であった。以上より後腹膜原発の血管肉腫と診断した。なお、合併切除した回腸、膀胱に腫瘍浸潤は認めなかった。

術後経過：術後6カ月後、前回摘除部に局所再発したが遠隔転移を認めないので腫瘍摘出術、小腸部分切除術を施行した。術後補助療法として IL-2 (celmo-leukin) 40万単位/日を週3回術後47週まで点滴静注した (総投与量3,000万単位)。しかし腫瘍の後腹膜腔再発とその増大は防げず、最初の手術より9カ月後腸閉塞、乏尿のため人工肛門造設術、腎瘻造設術を施行したが、悪液質の進行、全身衰弱のため術後375日に死亡した。

剖検結果は、両側尿管・膀胱・直腸を巻き込む腫瘍 (1,520g, 21×17×8cm)、左後腹膜腔腫瘍 (1,220g, 20×12×6cm)、傍大動脈リンパ節転移 (径5cm, 2個)、腸管膜・肝下面に微小腫瘍を認めた。

考 察

血管肉腫は、頭頸部、顔面部、四肢に好発する軟部組織肉腫であり、その発症部位に関して Rufus ら¹⁾ は頭頸部43%、四肢31%、後腹膜1.5%と、中ら²⁾ は頭部、顔面部29%、肝臓17%、四肢7%、後腹膜3%と集計している。

本邦における後腹膜腔発生の血管肉腫報告例は、著者が検索し得たかぎりでは13症例のみで、自験例は14例目と考えられた³⁻⁶⁾。

性差は、男女比2:1であり、好発年齢は60歳以上である。本疾患には特異的な症状がなく、後腹膜腔発症例では腫瘍が周囲臓器を圧迫するまで無症状のことが多い。

診断に関しては、本疾患に特異的な腫瘍マーカーはない。画像診断では、CT、血管造影、MRI のいずれも、部位診断には有用であるが特異的な所見はな

い。肉眼的に剖面は灰白黄褐色～暗赤褐色で、しばしば出血や壊死を伴い、脆い。組織学的には、低分化であることが多いが、特徴的なのは、完全あるいは不完全な血管腔形成である。組織像は、(1) 管腔形成型 lumen-forming type, (2) 類洞型 sinusoidal type, (3) 出芽型 budding type, (4) 充実型 solid type, (5) 混合型 mixed type, に分類されている⁷⁾ 本症例は不完全な血管腔形成を認め、充実性所見を示すことより混合型と考えられた。これらの諸組織型のうち管腔形成型および類洞型は通常の染色法 (HE 染色) で診断できる場合も多い。免疫組織化学的染色法として、血管内皮細胞に特異性のある第Ⅷ因子関連抗原がよく用いられる。本症例でも、上皮性腫瘍、神経性腫瘍、筋原性腫瘍抗原染色で陰性であり、第Ⅷ因子関連抗原染色にて陽性であり確診に至った。他に CD-31, UEA-1 (ulex europaeus agglutinin-1) も試みられている^{1,8)}。

治療に関しては、初回治療時の腫瘍の完全摘出および幅広い切除を基本とした外科的治療の重要性が述べられている。また、血管肉腫全体としては、Rufus らは、外科的治療+放射線治療を施行した症例の予後が良好であると述べている。化学療法については、CYVADIC の有効性が述べられているが Santoro ら⁹⁾ は doxorubicin 単剤と CYVADIC との間に奏効率の差はないと指摘している。また、野口ら¹⁰⁾ は後腹膜血管肉腫に対して CAP 療法が著効を示した1例を報告している。最近皮膚科領域において、血管肉腫に対して IL-2 が有効であるとの報告例もある¹¹⁾。

Rufus ら¹⁾ は血管肉腫全体の5年生存率は24%、5年以内の局所再発率は81%と報告している。予後不良因子として、中ら^{2,8)} は多変量解析の結果、(1) 腫瘍の大きさ、(2) 分裂像、(3) 治療法、(4) 腫瘍の深さ(部位)、の4点を挙げている。自験例では腫瘍を en bloc に摘出し得たが、前述の予後不良因子を有しており、放射線療法、IL-2 療法、化学療法などの補助療法も考慮された。しかし、これらの補助療法については有効性が確立されていないこと、副作用による QOL の低下が懸念されたこと、の理由で行わなかった。また、再発後に IL-2 療法を行ったが本療法は本症例には無効であった。今後、有効な治療法の確立が望まれる。

結 語

小腸、膀胱合併切除を行ったが、早期に局所再発を生じ、IL-2 の投与にもかかわらず進行して1年後に死亡した後腹膜腔原発血管肉腫の1例を報告し、若干の文献的考察を行った。

本論文の要旨は、第200回日本泌尿器科学会東海地方会で発表した。

文 献

- 1) Mark RJ, Poen JC, Tran LM, et al.: Angiosarcoma: a report of 67 patients and a review of literature. *Cancer* **77**: 2400-2406, 1996
- 2) Naka N, Ohsawa M, Tomita Y, et al.: Angiosarcoma in Japan: a review of 99 cases. *Cancer* **75**: 989-996, 1995
- 3) 天野正道, 田中啓幹, 大森弘之, ほか: 後腹膜類皮囊腫の1例: 後腹膜腫瘍本邦報告例1,104例の統計的観察. *西日泌尿* **37**: 734-741, 1975
- 4) 古屋太郎, 網野勝久: 悪性軟部腫瘍の疫学. *日小児外会誌* **12**: 731-736, 1976
- 5) 山本 浩, 三輪 潔, 渡辺 弘, ほか: 後腹膜脂肪肉腫 2 症例の報告と文献的考察. *癌の臨* **14**: 581-587, 1968
- 6) 佐々木文雄, 古賀佑彦, 竹内 昭, ほか: 後腹膜血管肉腫の1症例. *画像診断* **4**: 267-270, 1984
- 7) 石川栄世: 軟部腫瘍: 現代病理学大系20巻飯島宗一ほか編. pp. 214-226, 中山書店, 東京, 1992
- 8) Naka N, Ohsawa M, Tomita Y, et al.: Prognostic factors in angiosarcoma: a multivariate analysis of 55 cases. *J Surg Oncol* **61**: 170-176, 1996
- 9) Santoro A, Tursz T, Mouridsen H, et al.: Doxorubicin versus CYVADIC versus doxorubicin plus ifosfamide in first-line treatment of advanced soft tissue sarcomas: a randomized study of the European Organization for Research and Treatment of Cancer Soft Tissue and Bone Sarcoma Group: *J Clin Oncol* **13**: 1537-1545, 1995
- 10) 野口 浩, 石井 淳, 藤原正之: CAP が著効を示した悪性後腹膜腫瘍の1例. *Oncol Chemother Jpn* **3**: 76-81, 1989
- 11) 池田重雄, 石原和之: ヒトインターロイキン 2. *Skin Cancer Jpn* **4**: 367-387, 1989

(Received on March 29, 1999)
(Accepted on December 9, 1999)