

後腹膜 Inflammatory myofibroblastic tumor の 1 例

奈良県立医科大学泌尿器科学教室 (主任: 平尾佳彦教授)

多武保光宏, 近藤 秀明, 北内 誉敬

平山 暁秀, 趙 順規, 藤本 清秀

吉田 克法, 大園誠一郎, 平尾 佳彦

奈良県立医科大学第一病理学教室 (主任: 市島国雄教授)

山田 英二, 市島 国雄

A CASE OF INFLAMMATORY MYOFIBROBLASTIC TUMOR
OF THE RETROPERITONEUMMitsuhiro TAMBO, Hideaki KONDO, Takanori KITAUCHI,
Akihide HIRAYAMA, Masaki CHO, Kiyohide FUJIMOTO,
Katsunori YOSHIDA, Seiichiro OZONO and Yoshihiko HIRAO*From the Department of Urology, Nara Medical University*

Eiji YAMADA and Kunio ICHIJIMA

From the First Department of Pathology, Nara Medical University

Here we report a rare case of inflammatory myofibroblastic tumor of the retroperitoneal space. A 46-year-old woman had had microscopic hematuria for 5 years. Ultrasonographic examination for screening revealed two solid tumors adjacent to the right kidney. These tumors were suspected to be malignant fibrous histiocytoma or liposarcoma by computed tomography and magnetic resonance imaging. She underwent resection of these retroperitoneal tumors and additional right nephrectomy because these tumors were adhered to the kidney and liposarcoma was highly suspected on frozen sections. Histopathologic examination finally revealed that the tumors were inflammatory myofibroblastic tumor arising within Gerota's fascia. She has been followed up for 9 months without any evidence of local recurrence.

(Acta Urol. Jpn. 49: 273-276, 2003)

Key words: Inflammatory myofibroblastic tumor, Retroperitoneum

緒 言

Inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) は後腹膜に発生することが比較的稀な良性腫瘍の 1 つであるが, 局所再発や悪性化を呈することもあり, 画像診断上, 後腹膜悪性腫瘍との鑑別が困難である。

今回, われわれは脂肪肉腫との鑑別が困難であり, 術中所見から腎被膜浸潤を疑い腎摘除術を行った IMT の 1 例を経験したので報告する。

症 例

患者: 46歳, 女性

主訴: 尿潜血

既往歴: 30歳時に子宮筋腫の手術を受け, 40歳時に胃ポリープを指摘された。

家族歴: 特記事項なし

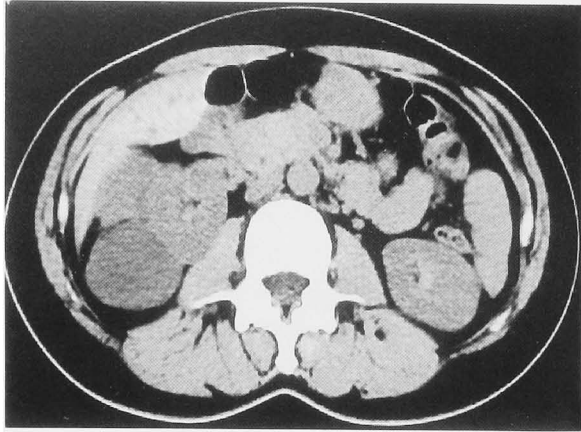
現病歴: 1996年より持続する尿潜血のため, 2001年11月に当院内科を受診した。スクリーニングのため施

行された腹部超音波断層検査で右腎外側に長径 5 cm と 4 cm の充実性腫瘍を認めたため, 同年12月に当科へ紹介された。腹部 CT, MRI で後腹膜悪性腫瘍が疑われ, 2002年1月25日入院した。

入院時現症: 体温 36.5°C, 身長 158 cm, 体重 52 kg。栄養状態良好, 腹部は平坦で圧痛はなく, 腫瘍も触知しなかった。

入院時検査所見: 血液一般, 生化学検査では特に異常所見はなく, 炎症反応も認めなかった。尿所見では RBC 5~9/hpf と軽度の顕微鏡的血尿のほか, 異常を認めなかった。腫瘍マーカーである AFP, CEA, IAP, SCC, CA19-9, CA125, NSE はすべて正常範囲内であった。

入院後経過: 腹部単純 CT では, 右腎外側に腎実質を圧排するように 2 つの iso-density な腫瘍が存在し (Fig. 1A), 造影後期相では腫瘍辺縁部が比較的濃染された (Fig. 1B)。腹部 MRI で, 腫瘍は T1 強調像で低信号, T2 強調像で高信号を基調としており,



A



B

Fig. 1. A: CT scan of retroperitoneal space showing two iso-density masses. B: CT scan with enhancement showing peripheral zone of the masses which were slightly enhanced.

腫瘍辺縁部の信号強度がやや低く、造影すると辺縁部がよく濃染された (Fig. 2). 画像所見上、悪性線維性組織球腫あるいは脂肪成分に乏しい脂肪肉腫が疑われ、後腹膜悪性腫瘍の術前診断のもと、2002年1月29日に腰部斜切開、後腹膜アプローチにて腫瘍摘出および右腎摘除術を行った。

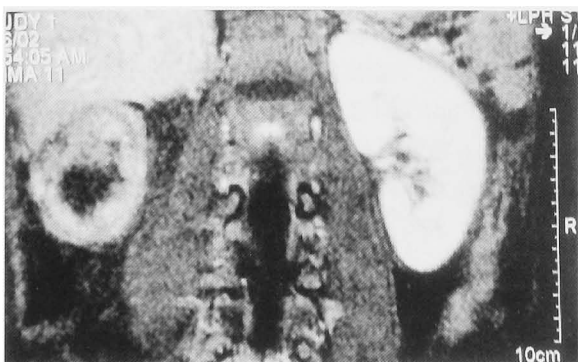


Fig. 2. MRI contrasted with Gd-DTPA showing the masses which were enhanced.

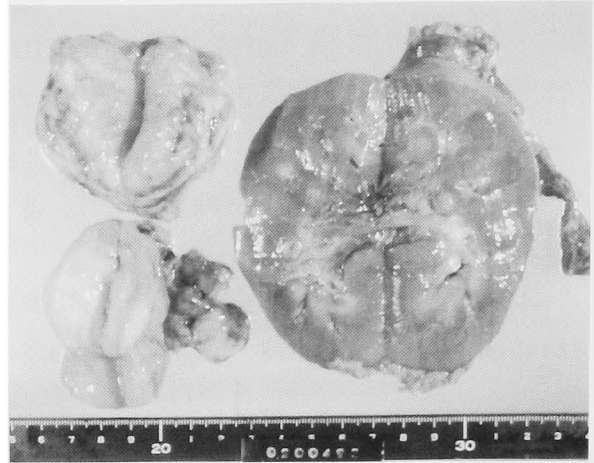
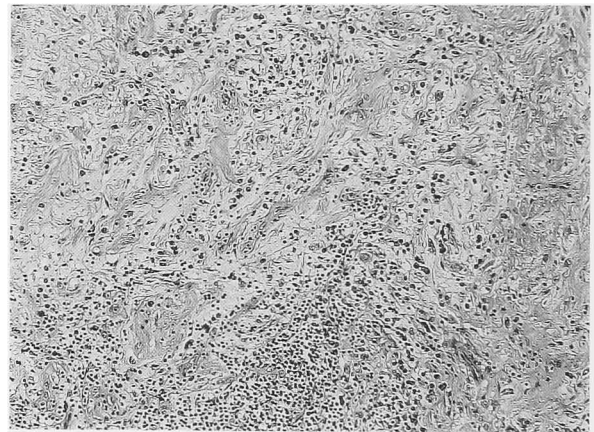
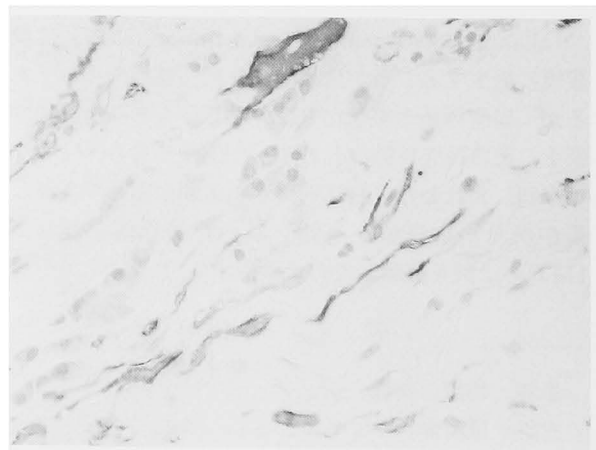


Fig. 3. Macroscopic appearance of cut-surface presenting gray-white fleshy tumor with elastic-firm.

手術所見：腫瘍は Gerota 筋膜内の脂肪組織に包まれて、それぞれ別個の腫瘍として存在した。腎周囲組織との癒着はなかったが、一部、腎被膜との癒着を認めたことと、術中迅速病理診断で spindle cell の増生



A



B

Fig. 4. A: Histopathologic examination revealed inflammatory myofibroblastic tumor (H & E, $\times 100$). B: Immunohistochemical staining for α -smooth muscle actin showed positive ($\times 400$).

と myxomatous な間質からなる低異型度の脂肪肉腫が疑われたため, 根治性を鑑みて右腎摘除術を行った. 腫瘍は重量が 76 g と 50 g で弾性硬, 断面は黄灰白色調であった (Fig. 3).

病理所見: H & E 染色では波状を示す紡錘形の腫瘍細胞が花むしろ状に増殖し, 細胞密度はあまり高くなかったが, 一部 myxomatous な部分もあり, 多型性や mitosis を伴う細胞もみられた. また, 散在性にリンパ濾胞の形成を認め, 形質細胞やリンパ球などの炎症細胞浸潤を伴っていた (Fig. 4A). 免疫染色では S-100 蛋白, CD34, EMA, ニューロフィラメント, HHF35 はすべて陰性であったが, vimentin 陽性, α -smooth muscle actin 陽性 (Fig. 4B) であり筋線維芽細胞への分化が示唆された. 以上より, 低異型度の fibromyxoid sarcoma との鑑別が困難であったが, inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) と診断された. なお, 摘出した腎実質に腫瘍細胞浸潤は認めなかった.

以上より, 後腹膜原発の inflammatory myofibroblastic tumor と診断され, 追加療法は行わずに 2 月 20 日に退院した. 現在, 外来にて経過観察中であるが, 2002 年 11 月時点で再発に認めていない.

考 察

Inflammatory pseudotumor は肉眼的に腫瘍の形態をもつが新生物の所見を全く持たず炎症細胞, 膠原繊維および間葉細胞から構成される腫瘍病変である. 同義語や類語として, plasma granuloma, xanthomatous pseudotumor, pseudosarcomatous myofibroblastic proliferation, inflammatory myofibroblastic proliferation などに加え, 最近では inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) や inflammatory fibrosarcoma (IFS) があげられる¹⁾ 1990 年に Pettinato ら²⁾ は, 肺の inflammatory pseudotumor の検索でそのおもな構成細胞が筋線維芽細胞であることから, inflammatory pseudotumor を inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) と命名した. IMT には myxoid/vascular pattern, compact spindle cell pattern および hypocellular fibrous pattern の 3 つの基本的組織像があり, 各々の割合は各腫瘍間または同一腫瘍の部位によっても異なる¹⁾ ただし, この組織像の違いが再発を予見する因子にはなっていない³⁾

IMT はおもに肺に発生するが, 稀に肺外に発生することもあり, 1995 年に Coffin らにより肺外 IMT については詳細に報告されている³⁾ 彼らの 84 例の集計ではいずれの部位にも発生を認めているが, 腸間膜, 大網に発生したものが最多で (43%), 後腹膜腔発生 IMT は肺外発生の中で 5% と比較的稀である. 比較的若年者 (平均 10 歳) で, やや女性に多くみられ

るが, 特異的な症状や血液 検査所見はなく, 15~30% に症状や検査所見の異常を認めることがある. 症状には腫瘍触知や発熱, 消化器症状, 痛みなどがあり, 血液検査所見の異常としては貧血, 白血球・血沈の上昇, などがある. 画像所見も非特異的で, 造影 CT の遅延相で辺縁部の高濃度の造影が認められることが多い⁴⁾ したがって, 血液検査や画像所見で確定診断や悪性腫瘍との鑑別を行うことは困難で, また, 後腹膜腫瘍自体が多様多様であり, 鑑別に苦慮することが少なくない. 本症例では画像診断上, 脂肪肉腫あるいは悪性線維性組織球腫が疑われたため, 腫瘍摘出を行い, さらに, 腎との癒着や脂肪肉腫という術中迅速病理診断に基づいて, 腎の合併切除を行った. しかし, IMT と診断するには vimentin (陽性率 99%), smooth muscle actin (92%) などの免疫組織化学染色を行うことが必要であり³⁾, 迅速病理の段階で確定診断を下すのは困難なことが多い. IMT は一般に予後良好であり, 肺, 肝において副腎皮質ステロイド投与により縮小する例や自然消退する例の報告⁵⁾ もある. しかし, 悪性所見をもつ inflammatory myofibrosarcoma との鑑別は病理組織学的にも困難なことがあり, 局所再発率が 25% という報告³⁾ や部分的に悪性化を示した報告⁶⁾ もあり, 外科的切除が診断的意味も含めて妥当な治療と考える.

結 語

術前診断で鑑別が困難だった後腹膜 inflammatory myofibroblastic tumor の 1 例を経験した.

本論文の要旨は, 第 179 回日本泌尿器科学会関西地方会で発表した.

文 献

- 1) 橋本 洋: 炎症性筋線維芽細胞性腫瘍および炎症性繊維肉腫: 炎症性偽腫瘍の中での位置付け. 病理と臨 18: 95-101, 2000
- 2) Pettinato G, DeRosa N and Dehner LP: Inflammatory myofibroblastic tumor (plasma cell granuloma); clinicopathologic study of 20 cases with immunohistochemical and ultrastructural observation. Am J Clin Pathol 94: 538-546, 1990
- 3) Coffin CM, Priest JR and Dehner LP: Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor); a clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. Am J Surg Pathol 19: 859-872, 1995
- 4) 金 東石, 中村仁信, 塚口 功, ほか: 稀に診る疾患の画像と病理—知っておきたい鑑別診断のポイント—腹部・肝 inflammatory pseudotumor. 臨画像 17: 465-467, 2001
- 5) Chen KT: Inflammatory pseudotumor of the liver. Hum Pathol 15: 694-696, 1984

- 6) 細川洋平, 堤 啓, 藤本荘太郎, ほか: 消化管
に多発し部分的悪性化を示した inflammatory
myofibroblastic tumor の1剖検例. 日病理会誌

90 : 331, 2001

(Received on November 8, 2002)
(Accepted on January 23, 2003)