

後腹膜原発の悪性間葉腫の1例

久留米大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 江藤耕作教授)
 飯田 如, 宮原 茂, 野田 進士, 江藤 耕作
 久留米大学医学部第2病理学教室 (主任: 森松 稔教授)
 中野 龍治, 入江 康司

MALIGNANT MESENCHYMOMA OF THE RETROPERITONEUM: A CASE REPORT

Shizuka Iida, Shigeru Miyahara, Shinshi Noda
 and Kosaku Eto

From the Department of Urology, Kurume University, School of Medicine

Ryuji Nakano and Koji Irie

From the Department of Pathology, Kurume University, School of Medicine

This is a case report of a malignant mesenchymoma of the retroperitoneum. On December 1988, a 60-year-old man was hospitalized with complaints of painless and increasing swelling in the left side of the abdomen. The tumor was resected on March 1, 1989; tumor weight was 4,780 g. Histologically, the lesion contained liposarcomatous, chondrosarcomatous, fibrohistiocytic and fibrosarcomatous components. After the tumor resection, he received chemotherapy according to the CYVADIC regimen, and he has been doing well without any evidence of recurrence or metastasis.

(Acta Urol. Jpn. 37: 45-49, 1991)

Key words: Malignant mesenchymoma, Retroperitoneum

緒 言

悪性間葉腫をはじめて記載した Stout¹⁾ は、線維肉腫をのぞく、2種類以上の間葉系組織よりなる悪性腫瘍と定義した。本腫瘍は、非常にまれであるが、今回われわれは後腹膜原発と考えられる悪性間葉腫の1例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 60歳, 男性
 主訴: 左側腹部腫瘍触知
 既往歴: 左腎腫瘍にて腎摘除術施行 (52歳)
 家族歴: 特記すべきことなし
 現病歴: 1980年8月20日, 左腎腫瘍の診断にて左腎摘除術施行。術後病理診断は腎周囲脂肪組織由来の liposarcoma であった。このため術後再発予防目的にて chemotherapy を2クール施行した。退院後3年間は再発なく経過していたが、その後来院せず経過は

不明であった。1988年12月, 再び左側腹部に腫瘍を触知したため近医泌尿器科受診, 左後腹膜腫瘍の診断にて当科紹介入院となる。

入院時現症: 体格中等, 栄養状態良好。脈拍72/分, 整。血圧 110/80 mmHg。体温 36.4°C。貧血, 黄疸を認めず。全身状態は良好, 頭頸部に異常なく, 表在リンパ節を触知せず。左側腹部に腰部斜切開による手術痕を認め, 小児頭大の可動性良好な腫瘍を触知し, それとは境界明瞭な超手拳大の腫瘍を左下腹部にも触知した。

入院時検査成績: 血沈 60 mm/1 hr, 110 mm/2 hrs, CRP 1+以外に血液一般ならびに血液生化学検査にて, 特に異常を認めず。腫瘍マーカーは, CA19-9 5 U/ml 以下, CEA 1 ng/ml 以下。

尿細胞診は陰性, 膀胱鏡検査にて異常を認めず。画像診断: 胸写にて左横隔膜の挙上を認め, KUBにて左側腹部腫瘍に一致して石灰化像を認めた。排泄性腎盂造影にて右腎に特に異常を認めなかった。

plain CT 像では左後腹膜腔全体を占める腫瘍を認

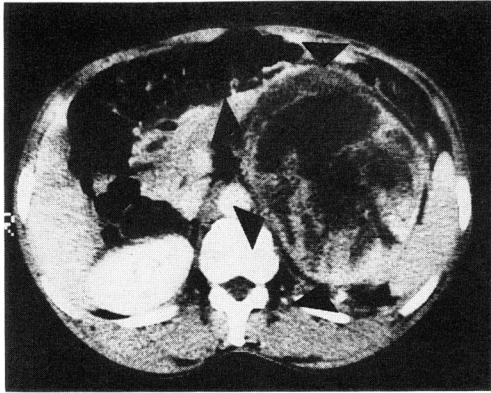


Fig. 1. Enhanced CT scan demonstrates left retroperitoneal tumor. The tumor is enhanced irregularly.

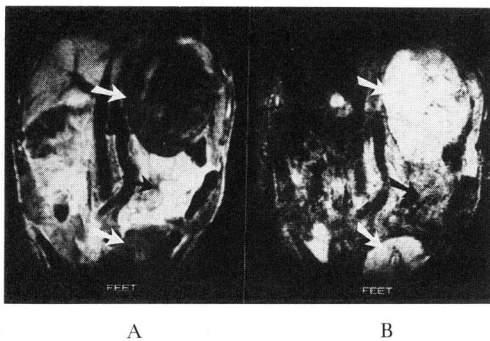


Fig. 2. MR imaging. (left) T1 weighted image (SE460/35): Top and bottom parts of the tumor are described low signal intensity area. (white arrow) Middle part of the tumor is described very high signal intensity area. (black arrow) (right) T2 weighted image (SE1800/100): Top and bottom parts of the tumor described very high signal intensity area. Middle part of the tumor is described low signal intensity area.

め、腸管は前方に圧排されていた。腫瘍内部は、壊死性変化によると考えられる広範な low density area が腫瘍の大半を占める一方で、臍付近の高さのスライスでは、正常脂肪組織と同程度の CT 値をもった腫瘍をみとめた。また腫瘍の背側に一部石灰化を伴っていた。enhanced CT 像では、小児頭大の腫瘍内部は不規則に enhance された (Fig. 1)。

MRI 画像では、小児頭大の腫瘍と超手拳大の腫瘍は、T1 強調画像にて low intensity area として描出され、CT にて脂肪組織に富んだ腫瘍と考えられた部位は、high intensity area として描出された (Fig 2A)。T2 強調画像では、T1 強調画像で high inten-

sity area として描出された部位が low intensity area として、他は very high intensity area として描出された。また、腫瘍は aorta を右側に圧排しているものの、血管内への明かな浸潤は認めなかった (Fig. 2B)。Gd-DTPA 静注後の MRI 画像では充実性腫瘍の部分は強く enhance されており、血流に富んだ腫瘍と考えられた。その他、血管造影では、脾動脈および左腰動脈の分枝より栄養されており、注腸造影では、脾彎曲部に腫瘍の浸潤によると思われる狭窄を認めた。

以上の検査結果より、liposarcoma の再発を疑い、1989年3月1日手術を施行した。胸骨下より恥骨直上までの正中切開と左第8肋骨間開胸にて腫瘍に達した。腫瘍は、左後腹膜腔のほぼ全体を占め、横行結腸および下行結腸と強く癒着しており、さらに横膈膜の一部および脾臓、脾尾部とも癒着を認めため、これらを含め一塊として腫瘍を摘出した。なお、リンパ節転移、遠隔転移は認めなかった。

摘出した腫瘍の大きさ $42 \times 18 \times 12$ cm、総重量は 4,780 g、表面は比較的平滑であるが、小結節を数個ともなっていた。内部は赤褐色ないし黄色を呈しており小児頭大の腫瘍内部には黒褐色の粘液も認められた。

病理組織像を Fig. 3 に示す。向かって左上は、成熟脂肪組織を含む肉腫の部分であるが、同部は右上のごとくズダンブラック B 染色にて陽性であり、liposarcoma への分化をしめす部分と診断した。その他、左下のごとく bizarre な核をなす組織球様細胞と線維芽細胞が、storiform pattern を呈す malignant fibrous histiocytoma への分化をしめす部分、および右下のごとく核異型のつよい線維芽細胞が、heirigbone pattern を形成した fibrosarcoma の像も認めた。

画像診断にて認めた、腫瘍内の石灰化を呈する付近では未熟な間葉系細胞の増殖した像を認め、同部位では chondrosarcoma への移行像もみられた。同部位の強拡大像ではクロマチンに富んだ巨大な異型の軟骨細胞が認められ、一部骨化をともなっていた (Fig. 4)。

免疫組織化学的検査では、酵素抗体法 (PAP 法) で vimentin, S-100 蛋白, ミオグロビン, α -1-antitrypsin が陽性であり、間葉系組織由来の腫瘍であることが示唆された。以上より悪性間葉腫と診断した。術後再発予防目的にて CYVADIC 療法 (CPA 500 mg/m², VCR 1.5 mg/m², ADR 50 mg/m², DTIC 200 mg/m²) を 3 クール施行。術後10カ月経過した現在再発なく、経過観察中である。

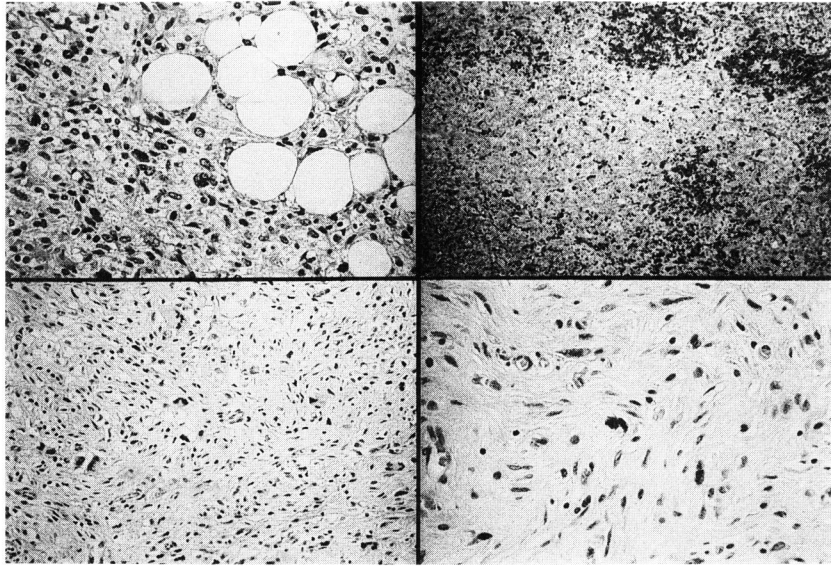


Fig. 3. (upper left) The main element of the tumor presented a liposarcomatous pattern. They were composed of well differentiated or myxoid pattern. (H.E. $\times 100$) (upper right) liposarcomatous area. (Sudan black B $\times 50$) (lower left) malignant fibrous histiocytoma. Histological typing was predominantly storiform subtype. (H.E. $\times 100$) (lower right) fibrosarcomatous area. (H.E. $\times 200$)

考 察

悪性間葉腫は、後腹膜腫と四肢、特に下肢の軟部組織に好発するといわれている²⁾。その組織発生については、未だ明確ではないが、未分化多能性間葉系細胞が、その腫瘍性増殖の過程で、複数の cell-line への分化をとげたものであるという考えが、現在支持されている^{3,4)}。

発生頻度について、Krementz と Muchmore によれば⁵⁾、400 例の軟部組織悪性腫瘍のうち 4 例の悪性間葉腫が含まれていたと述べている。これらの存在部位については記載はないが、5 年生存率は 25%であったと述べている。後腹膜原発の悪性間葉腫は、われわれの調べたかぎりでは自験例を含め 71 例、本邦では、1958 年に石川ら⁶⁾ がはじめて報告して以来 6 例目である (Table 1)⁶⁻¹⁶⁾。記載のあるものについて比較したところ、60 歳台にもっとも多く、男女間に差はみとめなかった。ただし、悪性間葉腫全体でみると小児例では、2:1 で男児に多かったという報告もあるようである²⁾。治療は radiation や chemotherapy などがあまり有用でないことから外科的切除が主である^{7,10-15)}。一般に軟部組織悪性腫瘍の予後は、原発巣の大きさ、遠隔転移、組織学的悪性度の組合せによって決まると考えられている¹⁷⁾。悪性間葉腫の予後について



Fig. 4. (upper) immatured mesenchymal tissue. (H.E. $\times 50$) (lower) chondrosarcomatous elements including the part of bone formation. (H.E. $\times 100$)

Nash と Stout は⁸⁾、15 歳までの小児 42 例中 23 例が摘出後 6 カ月～13 年間健在であったが、16 例が術後 2 年以内に死亡し、2 例が術直後死亡して、1 例は不明で

Table 1. Reported cases of malignant mesenchymoma of the retroperitoneum

| Author | No. of cases | Age | Sex | Pathology | Survival |
|------------------------|--------------|-----|-----|---|----------|
| Ewing, Harrison (1957) | 1 | 44 | M | myxosa. liposa. angiosa. | 7 Mo. |
| Boquien et al (1957) | 1 | 56 | M | reticulosa. angiosa. myxosa. liposa. | 0.5Mo. |
| Ishikawa et al (1958) | 1 | 20 | F | leiomyosa. chondrosa. liposa. | 7 Mo. |
| Nash, Stout (1961) | 2 | 1.5 | M | angiosa. undifferentiated sa. | 20 Mo. |
| | | 14 | F | leiomyosa. osteosa. liposa. | 36 Mo. |
| Aboulker et al (1963) | 1 | 68 | F | angiosa. myosa. schwannoma | — |
| Gurtovoi, Poroshin | 1 | 61 | M | liposa. rhabdomyosa. | 18 Mo. |
| Nemirovskaia (1965) | 1 | 61 | F | myxosa. leiomyosa. liposa. | — |
| Stout, Lattes (1967) | 25 | | | no mention of details. | |
| Smith, Becker (1968) | 8 | 63 | F | liposa. fibrosa. neoplastic osteoid elements | 0 Mo. |
| | | 75 | M | myxoid liposa. leiomyosa. | 2 Mo. |
| | | 66 | M | liposa. rhabdomyosa. | 1 Mo. |
| | | 56 | F | fibromyosa. | 12 Mo. |
| | | 60 | F | leiomyosa. liposa. rhabdomyosa. poorly differentiated osteoid elements | 72 Mo. |
| | | 0.9 | M | leiomyoblastic celles, round cell tumor, undifferentiated mesenchymal tissue | 4 Mo. |
| | | 70 | M | fibrochondromyosa. | 0 Mo. |
| | | 64 | F | liposa. leiomyosa. rhabdomyosa. osteosa. chondrosa. hemangiopericytoma | 0 Mo. |
| Sharma et al (1971) | 4 | 3 | F | chondrosa. rhabdomyosa. myxoid. liposa. malignant schwannoma | 3 Mo. |
| | | 40 | M | liposa. rhabdomyosa. | 2.5Mo. |
| | | 43 | F | leiomyosa. malignant schwannoma, metastatic bone tumor | 24 Mo. |
| | | 53 | F | leiomyosa. liposa. spindle cell sa. | 18 Mo. |
| Vayre et al (1975) | 19 | | | Only 1 has survived 8 years. There were only 35 year survivor. 14 patients died between 2 months and 3 years. | |
| Mukai (1978) | 1 | 50 | F | liposa. osteosa. leiomyosa. angiolipoma | 108 Mo. |
| Suganuma, Hada (1980) | 1 | 79 | M | angiosa. leiomyosa. | 6 Mo. |
| Pendse et al (1981) | 1 | 66 | M | liposa. chondrosa. rhabdomyosa. | 3 Mo. |
| Maruo et al (1981) | 1 | 53 | M | leiomyosa. malignant fibroxanthoma | 12 Mo. |
| Schittek et al (1984) | 1 | 31 | M | chondrosa. angiosa. spindle cell sa. cartilaginous elements | 18 Mo. |
| Ito et al (1986) | 1 | 77 | M | leiomyosa. hemangiopericytoma, osteosa. neurofibrosa. fibrous histiocytoma | — |
| Our case (1989) | 1 | 60 | M | liposa. chondrosa. fibrous histiocytoma, fibrosa. | 10 Mo. |

あったと述べている。また、腫瘍の大きさと予後について、径 5 cm 以下の14例の患者では4例が再発し、1例は局所リンパ節に転移をきたしたものの、死亡例は報告されていない。予後不良のもの全例は、腫瘍径が 5 cm 以上のものであったと述べている。

腫瘍を構成している組織型と予後について、Enzinger と Sharon⁴⁾は、最も予後がよいのは、liposarcoma が腫瘍の主体となるもので、最も予後の悪いものは、rhabdomyosarcoma が腫瘍の大半を占める様な症例であるとのべている。実際に Stout ら⁸⁾の報告した3年生存した症例と Smith ら⁹⁾の報告した6年生存した症例のそれぞれの組織型が同じ leiomyosarcoma, liposarcoma, osteosarcoma であったことは興味深い。本邦でも向井ら¹¹⁾が9年間生存した症例を報告しているが、その組織の組合せは Stout ら⁸⁾と同様であった。今回われわれの症例でもっとも問題となったことは、初回手術の際の病理診断と今回のものが、関連性があるのか否かということであった。初

回手術のものに関しては、well differentiated type の liposarcoma のみで、他の肉腫成分は証明しえなかったが、今回の腫瘍と同一の未分化な多能性間葉系細胞から分化発生したものであると考えている。そして、再発までに約8年間という長い期間があることも、今回の摘出した腫瘍の大半が well differentiated or myxoid type の liposarcoma であったことより、比較的予後がよかつたとも考えられる。しかし、一方では、malignant fibrous histiocytoma のような予後の悪い成分も存在しており、今後、他の腫瘍成分が予後にいかなる影響をもたらすか、注意深い経過観察が必要とおもわれた。

結 語

60歳の男性に発生した後腹膜腔原発の悪性間葉腫の1例を報告した。組織学的に liposarcoma, malignant fibrous histiocytoma, fibrosarcoma, osteosarcoma の4つの component より構成されていた。

なお本論文の要旨は第41回日本泌尿器科学会西部総会において報告した。

文 献

- 1) Stout AP: Mesenchymoma, the mixed tumor of mesenchymal derivatives. *Ann Surg* **127**: 278-290, 1948
- 2) Stout AP and Latters R: Tumor of the soft tissues. In: Atlas of tumor pathology. Series 2, Fascicle 1, pp. 172-175, Armed Forces Institute of Pathology, Washington, 1967
- 3) Klima M, Smith M, Spjut HJ, et al: Malignant mesenchymoma: case report with electron microscopic study. *Cancer* **36**: 1086-1094, 1975
- 4) Enzinger FM and Sharon WW: Soft tissue tumors. pp. 958-960, The C.V. Mosby Co, St. Louis, Washington D.C., 1988
- 5) Krentz ET and Muchmore JH: Soft tissue tumors: behavior and management. *Adv Surg* **16**: 147-193, 1983
- 6) 石川英世, 新井昭雄, 田口舜一, ほか: 後腹膜より発生した Malignant mesenchymoma (Stout) の1例検例. *臨床病理* **6**: 148-151, 1958
- 7) Sharma TC, Huvos AG and Grabstald H: Retroperitoneal malignant mesenchymoma. *J Urol* **106**: 60-66, 1971
- 8) Nash A and Stout AP: Malignant mesenchymoma in children. *Cancer* **14**: 524-533, 1961
- 9) Smith AM and Becker JA: Malignant mesenchymoma of the retroperitoneum. *AJR* **104**: 389-393, 1968
- 10) Vayre P, Delavierre P, Levasseur JC, et al.: Les mesenchymomes retroperitoneaux. *J Chir (Paris)* **109**: 591-600, 1975
- 11) 向井万起男: 早期胃癌を合併した malignant mesenchymoma の1例検例. *日本臨床* **36**: 194-195, 1978
- 12) 菅沼龍夫, 羽田 悟: 右後腹膜に発生した Malignant mesenchymoma. *日本臨床* **38**: 213-216, 1980
- 13) Pendse AK, Soni BM, Khamesra HL, et al.: Retroperitoneal malignant mesenchymoma. *Indian Med Assoc* **76**: 84-85, 1981
- 14) 円尾耕一郎, 高崎 登, 古谷太門, ほか: 腎被膜腫瘍の1例. *西日泌尿* **43**: 977-980, 1981
- 15) Schitteck A, Clausen KP and Minton JP: Mesenchymoma of the retrorectal space: a case report and review of literature. *J Surg Oncol* **25**: 85-88, 1984
- 16) 伊藤英人, 望月英隆, 加辺純雄, ほか: 左後腹膜腔原発の巨大悪性間葉腫の1例. *日臨外会誌* **47**: 1544, 1986
- 17) Russell WO, Cohen J, Enzinger F, et al.: A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. *Cancer* **40**: 1562-1570, 1977

(Received on February 7, 1990)
(Accepted on April 9, 1990)