

膀胱に発生した Pseudosarcomatous fibromyxoid tumor (偽肉腫型線維粘液様腫瘍) の 1 例

京都大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 吉田 修教授)

赤尾 利弥*, 橋村 孝幸, 松田 公志

西尾 恭規, 竹内 秀雄, 吉田 修

京都大学医学部附属病院病理部 (主任: 山辺博彦助教)

樋口佳代子, 浜崎 周次, 山辺 博彦

PSEUDOSARCOMATOUS FIBROMYXOID TUMOR OF THE URINARY BLADDER: A CASE REPORT

Toshiya Akao, Takayuki Hashimura, Tadashi Matsuda, Yoshinori Nishio, Hideo Takeuchi and Osamu Yoshida

From the Department of Urology, Faculty of Medicine, Kyoto University

Kayoko Higuchi, Shuji Hamazaki and Hirohiko Yamabe

From the Laboratory of Anatomy Pathology, Kyoto University Hospital

A 41-year-old man was referred to our clinic for gross hematuria. Cystoscopy revealed a 6×5 cm wide-based tumor located at the dome of the bladder. Pathological diagnosis of the biopsy was pseudosarcomatous fibromyxoid tumor. Microscopically this tumor was composed of spindle cells and myxoid stroma, and immunohistochemical and ultrastructural studies showed benign characteristics of this tumor. Therefore partial cystectomy was performed.

It is important to recognize the histological characteristics of this essentially benign condition so that total cystectomy can be avoided.

(Acta Urol. Jpn. 38: 1265-1268, 1992)

Key words: Pseudosarcoma, Fibromyxoid tumor, Urinary bladder

緒 言

今回、われわれは膀胱に発生し急速に増大する良性の粘膜下腫瘍—pseudosarcomatous fibromyxoid tumor (偽肉腫型線維粘液様腫瘍)—の 1 例を経験した。本疾患は文献上 13 例の報告がある。臨床的には肉腫との鑑別が困難であり、確定診断には病理学的に詳細な検索が必要である。治療法の選択に際し誤って拡大手術を行わないことが重要であると考えた。

症 例

患者: 41 歳, 男性

主訴: 肉眼的血尿

既往歴: 十二指腸潰瘍 (32 歳), 非淋菌性尿道炎

(39 歳)

家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1989 年 1 月初旬より排尿痛を自覚し, 2 月初旬より肉眼的血尿を認めるようになったため 2 月 6 日当科初診。膀胱鏡にて膀胱頂部に拇指頭大の広基性腫瘍を指摘され 2 月 14 日入院となる。

入院時検査所見: 末梢白血球 11,200/ml (分画は正常範囲内) と上昇を認める以外は特記すべき所見なし。尿細胞診 class I, 腫瘍マーカー (CEA, CA19-9, AFP, CA-12-5, CA15-3, SCC) は正常範囲内であった。検尿では赤血球無数, 尿培養は陰性であった。

入院時 X 線検査: DIP では cystogram に鶏卵大の陰影欠損像がみられた。その辺縁は明瞭で不整はみられないが外来診察時に比べ腫瘍の大きさは増大しているものと思われた。CT では膀胱頂部より膀胱内に突出した広基性の腫瘍がみられるが壁外への浸潤所見

* 現: 北野病院泌尿器科

はなく、経尿道エコーでも粘膜下に約 6×5 cm の low echoic な腫瘍が観察された (Fig. 1).

以上より腫瘍は粘膜下に急速に増大しており、肉腫を疑い経尿道的に生検を施行した。生検の結果、良性の粘膜下腫瘍—pseudosarcomatous fibromyxoid tumor (偽肉腫型繊維粘液様腫瘍)—の診断にて1989年3月3日膀胱部分切除を施行した。

手術時所見：下腹部正中切開にて膀胱に到達し切開を加えた。膀胱頂部の腫瘍部分と腹膜の間に軽度の癒着がみられたが、術中迅速病理診断では癒着部に悪性所見はみられなかった。腫瘍は膀胱頂部より内腔に突出し表面は肉眼上正常粘膜に覆われていた。茎周囲の正常粘膜を2 cm 付け癒着部の腹膜を含めて腫瘍を切除した。

摘出標本：9×6×5 cm, 145 g の弾性軟の腫瘍であり表面は膀胱粘膜に被われ平滑、剖面は黄白色均一であった (Fig. 2)。

病理組織学的所見：光顕像 (HE 染色) では塩基性の細胞質をもつ線維芽細胞様の紡錘形細胞が種々の方

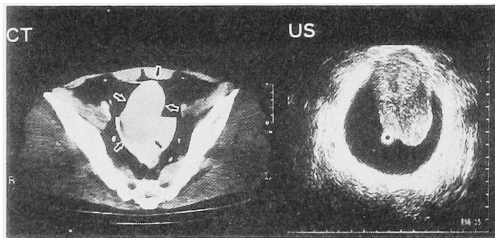


Fig. 1. CT scan shows a wide-based tumor protruding into the bladder lumen from the bladder dome, but no invasion outside the bladder wall. Transurethral ultrasonography reveals a submucosal tumor which is low echoic and homogeneous.



Fig. 2. The tumor has a smooth margin covered by normal bladder mucosa, and yellow homogeneous content.

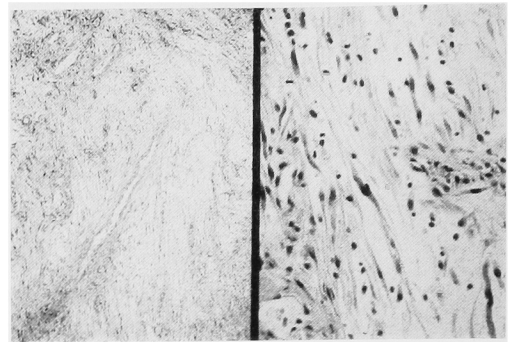


Fig. 3. Eosinophilic spindle cells embedded in myxoid stroma are arranged in fascicular pattern and extend between bundles of smooth muscle. Mitotic figures are rare, and chronic inflammatory cells are scattered. (light-microscopic findings) ×100, ×400

向の細胞束 (cell bundle) を形成し索状に増生しており、その核の分裂像、異型度は少なく細胞密度も低かった。また間質は粘液様の変化に富み背景には炎症細胞の浸潤がみられた。紡錘形細胞は筋層深くまで浸潤しているが壁外への浸潤はなく、また粘膜上皮も保たれていた (Fig. 3)。電顕像では紡錘形細胞の中に多数の r-ER (rough endomethelial reticulum) や dense body をもった myofilament が認められ筋線維芽細胞 myofibroblast の特徴と考えた。特殊染色は PTAH, Massontrichrome 免疫染色は α 1-antitripsin, desmin, vimentin, S-100 protein, keratin について行った。陽性所見をえたのは α 1-antitripsin, vimentin で、弱陽性は desmin, そのほかは陰性であった。

術後経過：経過良好にて3月25日退院となった。術後21カ月外来にて経過観察しているが、現在まで再発の兆候はない。

考 察

Pseudosarcomatous fibromyxoid tumor (偽肉腫型線維粘液様腫瘍) は1985年 Ro¹⁾ らにより命名されたものであるが、同様の病理学的所見を有する腫瘍は1980年に Roth²⁾ らにより最初に報告されている。Table 1 は国内、国外あわせて現在まで報告されている13例をまとめたものである。(他に前立腺2例、外尿道口1例の報告がある。) 自験例は本邦4例目であり報告例中最大の大きさを持つ^{1-8,16,17)}。本疾患は臨床的には短期間のうちに急速な増大傾向を示す特徴があり肉腫との鑑別が重要であるが、確定診断は病理学的検索に委ねられる。病理学的には以下のことが特

Table 1. Cases of pseudosarcomatous fibromyxoid tumor

| 症例 | 報告者 | 報告年 | 年齢 | 性 | 初発症状 | 大きさ | 部位 | 既往症 | 治療 | 予後(観察期間) |
|----|---------------------------|------|----|---|--------|--------|-------|-----------|------------------|------------|
| 1 | Roth ²⁾ | 1980 | 32 | 女 | 肉眼的血尿 | 1.5 cm | 膀胱後壁 | 膀胱炎 | 膀胱部分切除 | 再発なし(19カ月) |
| 2 | Nochomovitz ⁶⁾ | 1985 | 22 | 男 | 肉眼的血尿 | 5.0 cm | 膀胱後壁 | なし | TUR-Bt | 再発なし(36カ月) |
| 3 | 同上 | 1985 | 73 | 女 | 肉眼的血尿 | 5.0 cm | 膀胱左壁 | なし | TUR-Bt | 消化管出血(3カ月) |
| 4 | Ro ¹⁾ | 1986 | 52 | 女 | 肉眼的血尿 | 4.0 cm | 膀胱左後壁 | 人工流産9回 | TUR-Bt | 再発なし(12カ月) |
| 5 | 同上 | 1986 | 56 | 女 | 肉眼的血尿 | 6.0 cm | 膀胱頂部 | なし | 膀胱部分切除 | 再発なし(24カ月) |
| 6 | Young ³⁾ | 1987 | 59 | 男 | 無症状 | 2.0 cm | 膀胱 | 膀胱腫瘍(TCC) | TUR-Bt | 再発なし(42カ月) |
| 7 | Sakti ³⁾ | 1988 | 23 | 女 | 左下腹部痛 | 4.0 cm | 膀胱左壁 | なし | 膀胱部分切除 | 再発なし(36カ月) |
| 8 | 笹川 ⁴⁾ | 1988 | 37 | 女 | 排尿終末時痛 | 3.5 cm | 膀胱左上壁 | 淋菌性尿道炎 | 膀胱部分切除 | 再発なし(23カ月) |
| 9 | 澤田 ¹⁷⁾ | 1988 | 38 | 女 | 血尿 | 超鶏卵大 | 膀胱後壁 | 不明 | 膀胱部分切除 | 不明 |
| 10 | Stark ⁷⁾ | 1989 | 16 | 女 | 肉眼的血尿 | 3.0 cm | 膀胱右壁 | なし | 膀胱部分切除 | 再発なし(17カ月) |
| 11 | 同上 | 1989 | 19 | 男 | 肉眼的血尿 | 2.0 cm | 膀胱後壁 | なし | 膀胱部分切除 | 再発なし(24カ月) |
| 12 | 妹尾 ¹⁶⁾ | 1990 | 34 | 男 | 肉眼的血尿 | 不明 | 膀胱頂部 | 不明 | en bloc excision | 不明 |
| 13 | 高橋 ¹⁷⁾ | 1992 | 43 | 女 | 肉眼的血尿 | 3.0 cm | 膀胱後壁 | 膀胱炎 | TUR-Bt | 再発なし(12カ月) |
| 14 | 自験例 | 1992 | 41 | 男 | 排尿時痛 | 9.0 cm | 膀胱頂部 | 非淋菌性尿道炎 | 膀胱部分切除 | 再発なし(21カ月) |

徴としてあげられる。1. 粘液様間質の中に線維芽細胞様の紡錘形細胞が fascicular pattern とよばれる索状の配列をなし増生している。2. 核異型, 分裂像が少なく細胞密度も低い。3. 炎症細胞の浸潤がみられる。これら光顕像の所見での鑑別に加え, 電顕像や免疫組織学的所見により確定診断がつく場合も多い。すなわち, 4. 電顕にて紡錘型細胞のなかに多数の r-ER, dense body をもつ myofilament がみられ, これは myofibroblast の特徴と考えられる。

myofibroblast は間質の線維芽細胞が炎症などの刺激により細胞質内に filament をもち平滑筋細胞に似た形態をもつようになったものといわれている。5. 免疫組織化学では vimentin, SMM が陽性, desmin も症例によっては陽性となる^{1-8,14,17)}。

類似した病理学的所見を有する腫瘍として Ro¹⁾ らは結節性筋膜炎 nodular fasciitis を挙げている。nodular fasciitis は四肢の軟部組織に好発する良性腫瘍であり整形外科領域では多数報告されている。多くは単発で急速な増大を示すが(1~4 cm) 転移は起こさず良性の臨床経過を示し食道, 腔, 口腔粘膜, 子宮での発生も報告されている⁹⁻¹³⁾。Sakti³⁾ らは同様の臨床経過, 病理学的特徴を示す膀胱腫瘍に対し "nodular fasciitis of the bladder" と表現しており本疾患を "variant of the visceral form of nodular fasciitis" と考えている。このように本疾患は nodular fasciitis の一亜型であるという考えにたつと, 膀胱に特異的とはいえない。Proppe¹⁴⁾ らは膀胱内に TUR などの何らかの手術的侵襲を加えた後に二次的に発生し, 急速に増大した膀胱腫瘍に同様の病理学的所見と良性の臨床経過のあったことを報告している

が, Ro¹⁾ らの症例には膀胱内の手術既往がなく両者は異なる発生起源をもつ腫瘍と考える意見もある¹⁵⁾。

しかし Table 1 に示すように pseudosarcomatous fibromyxoid tumor 14例のうち自験例を含め5例に尿路感染の既往があり, また病理組織的に炎症細胞の浸潤がある点より本疾患が膀胱内手術操作や炎症などの侵襲にたいする二次的な変化の結果である可能性は高いとわれわれは考えている。

Table 1 に示すように本疾患は女性9例, 男性5例と女性に多くこの傾向は nodular fasciitis と同様である⁹⁻¹³⁾。治療は膀胱部分切除, TUR-Bt が施行されており, 他因死の1例を除き全例再発をみていない。また Albores-Saavedera らは膀胱肉腫と診断された症例の再検討の結果10例の pseudosarcoma があり, そのうち2例に拡大手術が行われていたことを報告している^{17,18)}。よって本疾患にたいする治療法の選択に際しては, 肉腫との鑑別のために十分な病理学的検索を行い膀胱全摘等の広範な切除を避けることが重要であると考えられる。

本疾患の鑑別診断としては Ro¹⁾ らが myxoid malignant fibrous histiocytoma などの粘液様間質をもつ悪性腫瘍を挙げているが注意深い病理学的検索により鑑別可能である。また Young¹⁵⁾ らによると本疾患は myxoid leiomyosarcoma との鑑別が非常に困難であるとされており, 本症例でも myxomatous な間質を有する一様な spindle cell tumor で, かつ α -antitrypsin が陽性なことと desmin が弱陽性なことより, myxoid leiomyosarcoma との鑑別が必要であると考え, AFIP (Armed Forces Institute of Pathology, USA) に依頼し "atypical spindle cell

proliferation consistent with inflammatory pseudotumor” の診断をえている。(AFIP accession number 2225239-9, examination and report by F.K. Mostfi, M.D., Chairman, Genitourinary Pathology Department and I. Sesterhenn, M.D., Genitourinary Pathology).

結 語

1. 41歳男性, 膀胱に発生し急速に増大する良性の粘膜下腫瘍 pseudosarcomatous fibromyxoid tumor (膀胱偽肉腫型線維粘液様腫瘍) の1例を報告した。
2. 本疾患は肉腫との鑑別が困難な良性疾患であり, 治療法の選択に際し拡大手術を施行しないことが重要である。

文 献

- 1) Ro JY, Ayala AG, Ordonez NG, et al.: Pseudosarcomatous fibromyxoid tumor of the urinary bladder. *Am J Clin Pathol* **86**: 583-590, 1986
- 2) Roth JA: Reactive pseudosarcomatous response in urinary bladder. *Urology* **16**: 635-637, 1980
- 3) Sakti D, Upton JD and Amar AD: Nodular fasciitis of the bladder. *J Urol* **140**: 1532-1533, 1988
- 4) 笹川 享, 武田正之, 谷川俊貴, ほか: 膀胱偽肉腫型線維粘液様腫瘍の1例. *臨泌* **42**: 457-459, 1988
- 5) Young RH and Scully RE: Pseudosarcomatous lesions of the urinary bladder, prostate gland, and urethra. *Arch Pathol Lab Med* **111**: 354-358, 1987
- 6) Nochomovitz LE and Orenstein JM: Inflammatory pseudotumor of the urinary bladder. Possible relationship to nodular fasciitis. *Am J Surg Pathol* **9**: 366-373, 1985
- 7) Stark GL, Feddersen R, Lowe BA, Benson CT, et al.: Inflammatory pseudotumor (pseudosarcoma) of bladder. *J Urol* **141**: 610-612, 1989
- 8) Hafiz MA, Toker C and Stula M: An atypical fibromyxoid tumor of the prostate. *Cancer* **54**: 2500-2504, 1984
- 9) Konwaler BE, Keasbey L and Kaplan I: Subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis (fasciitis). *Am J Clin Pathol* **25**: 241, 1955
- 10) Stout AP: Pseudosarcomatous fasciitis in children. *Cancer* **14**: 1216, 1961
- 11) Price EB Jr, Silliphant WM and Shuman R: Nodular fasciitis—a clinicopathologic analysis of 65 cases. *Am J Clin Pathol* **35**: 122, 1961
- 12) Allen PW: Nodular fasciitis. *Pathology* **4**: 9, 1972
- 13) Soule EH: Proliferative (nodular) fasciitis. *Arch Path* **73**: 437, 1962
- 14) Proppe KH, Scully RE and Rosai J: Post-operative spindle cell nodules of genitourinary tract resembling sarcomas. *Am J Surg Pathol* **8**: 101-108, 1984
- 15) Young RH, Proppe KH, Dickersin GR, et al.: Myxoid leiomyosarcoma of the urinary bladder. *Arch Pathol Lab Med* **111**: 359-362, 1987
- 16) 妹尾博行, 野々村祝夫, 赤井秀行, ほか: 尿管腫瘍を疑った膀胱結節性筋膜炎の1例. *日泌尿会誌* **82**: 846-847, 1991
- 17) 高橋宏明, 笠岡良信, 三田憲明, ほか: 膀胱 Inflammatory pseudotumor の1例. *泌尿器外科* **5**: 333-335, 1992
- 18) Albores-Saavedera J, Manivel JC, Essensfeld H, et al.: Pseudosarcomatous myofibroblastic proliferations in the urinary bladder of children. *Cancer* **66**: 1234-1241, 1990

(Received on April 14, 1992)

(Accepted on June 17, 1992)