

傍精巣に生じた低悪性線維粘液性肉腫の1例

杉野 文哉¹, 石田 貴史¹, 玉木 正義¹
米田 尚生¹, 渡部 直樹², 田中 卓二²

¹岐阜市民病院泌尿器科, ²岐阜市民病院病理診断科

PARATESTICULAR LOW-GRADE FIBROMYXOID SARCOMA : A CASE REPORT

Fumiya SUGINO¹, Takashi ISHIDA¹, Masayoshi TAMAKI¹,
Hisao KOMEDA¹, Naoki WATANABE² and Takuji TANAKA²

¹The Department of Urology, Gifu Municipal Hospital

²The Department of Diagnostic Pathology, Gifu Municipal Hospital

A 36-year-old man presented with painless swelling in the right side scrotum. Ultrasonography showed a hypoechoic tumor with mosaic pattern. Plain computed tomography (CT) revealed a 67 mm scrotal cystic lesion with low density area. We suspected an intrascrotal tumor and performed right side radical orchiectomy. The removed sample was yellow clear and elastic hard. A 7 cm multilocular cystic tumor was present on the head side of the normal testis. The cut-surface and the contents of the mass revealed a jelly-like viscous liquid. On the microscopic examination, the tumor was composed of mucinous stroma and spindle-shaped atypical cells with hyperchromatic oval nuclei and eosinophilic cytoplasm. There was a characteristic network of blood vessels with hyperhyalinization in the myxoid zones. Immunohistochemically, CDK4, MDM2, AE1/AE3, S-100, Alpha-SMA and desmin were negative, but MUC4 showed focal cytoplasmic positivity in the neoplastic cells. In the reverse transcription polymerase chain reaction assay, no FUS-CREB3L2/FUS-CREB3L1 fusion transcripts were identified although the detectable messages of the housekeeping genes were noted. The tumour was finally diagnosed as a paratesticular low-grade fibromyxoid sarcoma. Postoperative course was uneventful and no recurrence or metastasis was seen four months after the operation.

(Hinyokika Kiyō 68 : 277-280, 2022 DOI: 10.14989/ActaUrolJap_68_8_277)

Key words : Low-grade fibromyxoid sarcoma, Paratesticular sarcoma

緒 言

精索肉腫として本邦では、脂肪肉腫が最も多く、他に平滑筋肉腫、悪性線維性組織球腫 (malignant fibrous histiocytoma : 以下 MFH と略)、横紋筋肉腫などが報告されている^{1,2)}。低悪性線維粘液性肉腫 (Low-grade fibromyxoid sarcoma : 以下 LGFMS と略) は、1987年に Evans により初めて報告された軟部腫瘍である³⁾。軟部肉腫の中で2%ときわめて稀で、後腹膜や腹腔内に好発し、免疫学的に MUC4 が過剰発現すると報告されている¹⁰⁾。また、LGFMS は、遺伝子診断で FUS-CREB3L2 融合遺伝子が同定されることが多い¹¹⁾。傍精巣に発生した LGFMS の報告はきわめて稀であり、文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者 : 36歳, 男性
主 訴 : 右無痛性陰嚢腫大
既往歴・家族歴 : 特記事項なし
内服薬 : なし
現病歴 : 2020年8月に近医より右の無痛性陰嚢腫大

のため、当科紹介となった。

現 症 : 身長 183 cm, 体重 63 kg. 右陰嚢手拳大で硬い腫瘤を触知した。

血液生化学所見 : WBC 5,050/ μ l, RBC 494万/ μ l, Hb 15.2 g/dl, Plt 22.5万/ μ l, AST 16 U/l, ALT 9 U/l, ALP 59 U/l, LDH 159 U/l, TP 7.0 g/dl, Alb 4.5 g/dl, BUN 10.1 mg/dl, Cre 0.87 mg/dl, Na 141 mEq/l, K 4.2 mEq/l, Cl 104 mEq/l, total-hCG <0.5 mIU/ml, AFP 2.0 mg/ml.

画像所見 : エコー検査では、右陰嚢内に内部低エコー領域、mosaic pattern を呈する腫瘤を認め、右精巣の描出は困難であった。左精巣は正常構造であった。また単純 CT では、右陰嚢内に 67 mm 大、低吸収の嚢胞性病変を認めた (Fig. 1)。

右陰嚢内腫瘍と診断し、精巣腫瘍の治療に準じて高位精巣摘除術を施行した。

手術所見 : 腰椎麻酔下、仰臥位で手術を開始した。右鼠径部から陰嚢上部までの皮膚切開を置き、外鼠径輪より精索を同定し、鼠径管を開放し、内鼠径輪まで剥離を進めた。精索および精管を結紮切離した後、精



Fig. 1. Plain computed tomography (CT) shows a 67 mm scrotal cystic lesion with a low density area.

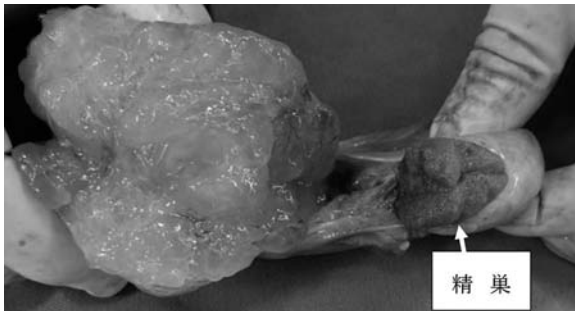


Fig. 2. A 7 cm multilocular cystic tumor on the head side of the normal testis.

巣を創外へ脱転し、精巣固有鞘膜ごと一塊に摘除した。精索および陰嚢の周囲組織への癒着は認めなかった。手術時間は1時間、出血量は少量であった。

摘出標本：精巣固有鞘膜の中に、長径7 cm 大の黄色透明で多房性嚢胞性腫瘍を認めた。弾性硬であり、腫瘍剖面および内容物はゼリー様粘液であった (Fig. 2)。また正常な精巣および精巣上体を確認し、腫瘍との連続性は認めなかった。

病理組織学的所見：高度の粘液性間質と共に、紡錘形および星状核を持つ異型細胞がみられ、紡錘形細胞は好酸性細胞質を有していた。また硝子化の目立つ特徴的な血管網を有する独特な形態の myxoid tumor であった。また、精巣および精巣上体との連続性は認めず、正常構造であった (Fig. 3)。

免疫組織化学的所見：腫瘍細胞は、CDK4, MDM2, AE1/AE3, S-100 蛋白, α -SMA および desmin の免疫染色は陰性であったが、Mib-1 index が3%程度であり、MUC4 が細胞質に弱陽性であった (Fig. 4)。

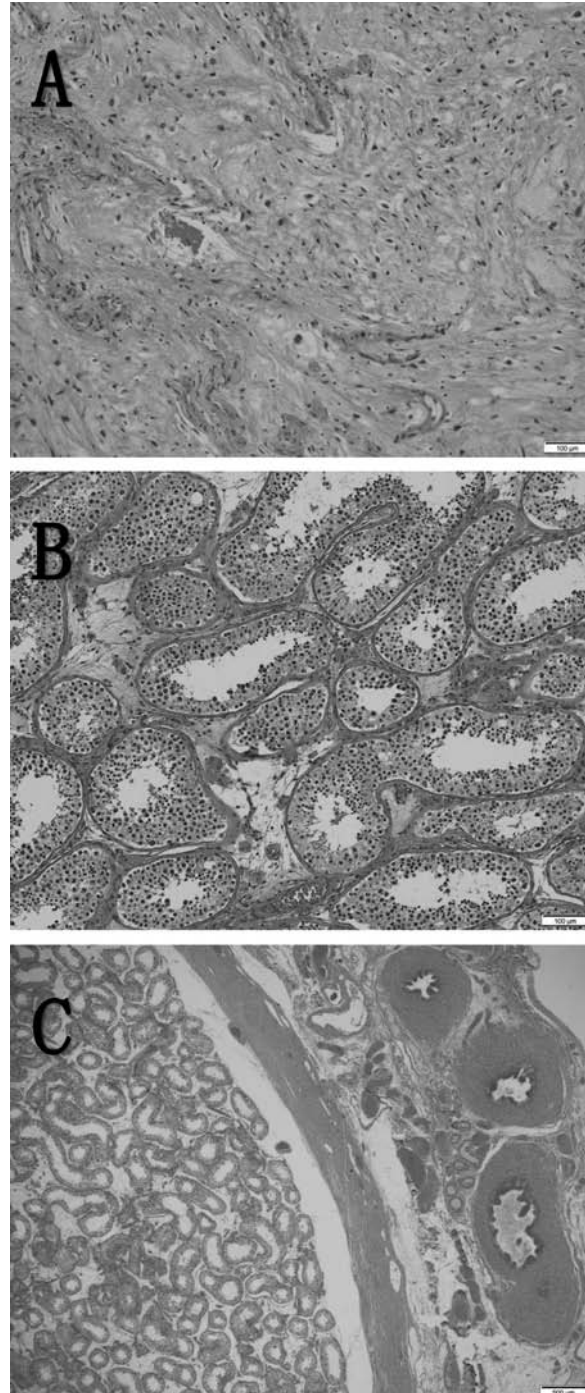


Fig. 3. Representative histopathology shows that the tumor consists of spindle-shaped atypical cells and mucinous stroma, (A) HE stain, bar 100 μ m. (B) shows no abnormality in the testis, HE stain, bar 100 μ m. (C) shows no abnormality in the epididymis, HE stain, bar 500 μ m.

融合遺伝子 RT-PCR 所見：RT-PCR 解析を行ったが、FUS-CREB3L2/FUS-CREB3L1 fusion transcripts は検出されなかった。

以上より、LGFMS と診断した。本症例では、腫瘍完全切除されており、確立された治療法がなく、また挙児希望があるため、患者および家族と協議し、術後

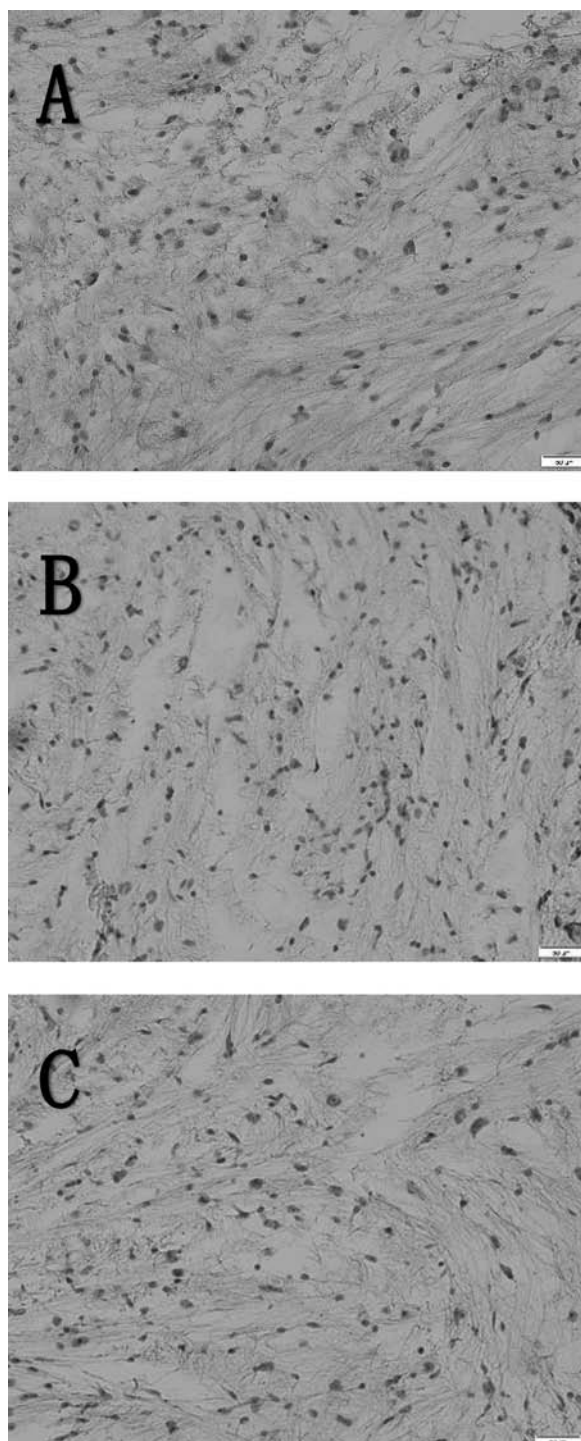


Fig. 4. Immunohistochemistry shows focally cytoplasmic positivity for (A) MUC4, but negative expression for (B) CDK4 and (C) MDM2 Bar, 20 μ m.

補助療法は施行せず, 経過観察とした. 術後4カ月が経過した現在, 局所再発および転移は認めていない.

考 察

陰嚢内腫瘍の大部分は, 精巣腫瘍であり, 傍精巣に発生する悪性腫瘍は稀である. また精索腫瘍の70~80%は良性であり, 悪性腫瘍のうち90%は肉腫である. 精索肉腫のうち, 本邦では, 脂肪肉腫が最も多く, 平滑筋肉腫, MFH, 横紋筋肉腫の順に多く報告されている^{1,2)}.

LGFS は, 1987年に Evans³⁾ により初めて報告された軟部腫瘍である. また, WHO 分類においては, 線維芽細胞性・筋線維芽細胞性腫瘍に分類される. 軟部肉腫の中で2%ときわめて稀であり, 30~40歳代の四肢や体幹, 後腹膜や腹腔内に好発する. 四肢に比べて, 四肢以外の発生症例の予後は不良であるとされる⁴⁾.

精索に発生した LGFS の文献については, 4例の症例報告があり, 本症例は5例目であり, 本邦では自験例のみであった (Table).

また, 病理学的には, 線維性の部分と粘液腫状の部分とが混在するのが特徴である. 粘液腫状領域ではアーチ状の血管網が発達し, ゆるやかな渦巻き状構造がみられる. また約4割の症例で特徴的なロゼット状構造がみられる. 細胞密度が疎で, 細胞異型性が乏しいため, 時に良性腫瘍と誤認される^{3,4,8,9)}. 免疫組織化学染色的には, SMA, MSA, desmin, CD34, S-100 蛋白, cytokeratins などのマーカーは陰性であることが多い. その一方で, Doyle ら¹⁰⁾は LGFS において, MUC4 が唯一の特異的マーカーであると報告している.

また, 松山ら¹¹⁾は, LGFS の16例のうち14例 (88%) において, 遺伝子診断で FUS-CREB3L2 fusion を有したと報告している. 本症例では MUC4 が弱陽性であったが, FUS-CREB3L2/FUS-CREB3L1 fusion transcripts は検出されなかった.

予後については, Evans⁸⁾ の報告では, LGFS の33例のうち, 局所再発21例 (中央値3.5年, 0~15年), 遠隔転移15例 (中央値5年, 0~45年), 腫瘍死14例 (中央値15年, 3~42年) と不良であった. しかし, その一方で腫瘍が完全切除されている症例の予後は良

Table. Reported cases of paratesticular low-grade fibromyxoid sarcoma

症例	報告者	年齢 (yo)	部位	治療方法	補助療法	期間	経過
1	Hansen ら ⁵⁾	72	不明	生検のみ	なし	22カ月	死亡
2	Hansen ら ⁵⁾	63	不明	単純精巣摘除	追加切除, 化学放射線療法	43カ月	肺転移, 死亡
3	Chitayat ら ⁶⁾	38	左	高位精巣摘除	なし	24カ月	再発なし
4	Raza ら ⁷⁾	14	左	高位精巣摘除	なし	6カ月	再発なし
自験例	杉野ら	36	右	高位精巣摘除	なし	6カ月	再発なし

好であった⁸⁾。そのため、治療法は根治的手術療法が第一であると考えられる。局所再発に対しても、切除により長期的生存を得ており、化学療法や放射線療法などが奏功した報告はない¹²⁾。

結 語

右陰嚢内腫瘍に対して高位精巣摘除を施行した。特徴的な病理組織像に加え、免疫組織化学的所見において、MUC4が弱陽性であったため、LGFMSと診断した。傍精巣に発生したLGFMSの非常に稀な症例を経験した。

文 献

- 1) Rodríguez D and Olumi AF: Management of spermatic cord tumors: a rare urologic malignancy. *Ther Adv Urol* **4**: 325-334, 2012
- 2) 亀井 潤, 久米春喜, 鈴木基文, ほか: 術後8年に再発した左精索悪性線維性組織球腫の1例. *日泌会誌* **103**: 18-21, 2012
- 3) Evans HL: Low-grade fibromyxoid sarcoma: a report of two metastasizing neoplasms having a deceptively benign appearance. *Am J Clin Pathol* **88**: 615-619, 1987
- 4) Weiss SW and Goldblum JR: *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 7th ed, Mosby-Elsevier, St Louis: 322-326, 2020
- 5) Hansen T, Katenkamp K, Brodhun M, et al.: Low-grade fibrosarcoma-report on 39 not otherwise specified cases and comparison with defined low-grade fibrosarcoma types. *Histopathology* **49**: 152-160, 2006
- 6) Chitayat S, Barros R, Ribeiro J, et al.: Case Report: An extremely rare occurrence of recurrent inguinal low-grade fibromyxoid sarcoma involving the scrotum. *F1000Res* **9**: 789, 2020
- 7) Raza M, Popat A, Shukla A, et al.: Paratesticular sarcoma mimicking as left side traumatic hematocele—a case report—. *J Evol Med Dent Sci* **4**: 12262-12266, 2015
- 8) Evans HL: Low-grade fibromyxoid sarcoma: a clinicopathologic study of 33 cases with long-term follow-up. *Am J Surg Pathol* **35**: 1450-1462, 2011
- 9) 吉村康夫: 悪性軟部腫瘍の診断と治療. *信州医誌* **60**: 67-77, 2012
- 10) Doyle L A, Moller E, Dal Cin P, et al.: MUC4 is a highly sensitive and specific marker for low-grade fibromyxoid sarcoma. *Am J Surg Pathol* **35**: 733-741, 2011
- 11) Matsuyama A, Hisaoka M, Shimajiri S, et al.: DNA-based polymerase chain reaction for detecting FUS-CREB3L2 in low-grade fibromyxoid sarcoma using formalin-fixed, paraffin-embedded tissue specimens. *Diagn Mol Pathol* **17**: 237-240, 2008
- 12) Goodlad JR, Mentzel T, Fletcher CD, et al.: Low grade fibromyxoid sarcoma: clinicopathological analysis of eleven new cases in support of a distinct entity. *Histopathology* **26**: 229-237, 1995

(Received on February 21, 2022)

(Accepted on March 23, 2022)