

局所腫瘍摘除により治療し得ている傍尿道部より発生した再発性近位型類上皮肉腫の1例

南田 諭¹, 入江 啓¹, 石井淳一郎¹, 嶺井 定嗣¹
高島 力弥¹, 門脇 和臣¹, 森永正二郎², 岩村 正嗣³

¹北里大学研究所病院泌尿器科, ²北里大学研究所病院病理部,

³北里大学医学部泌尿器学教室

A CASE OF LOCAL RECURRENCE OF THE PERIURETHRAL PROXIMAL-TYPE EPITHELIOID SARCOMA SUCCESSFULLY TREATED BY REPEATED REGIONAL EXCISION

Satoru MINAMIDA¹, Akira IRIE¹, Junichiro ISHII¹, Sadatsugu MINEI¹,
Rikiya TAKASHIMA¹, Kazuomi KADOWAKI¹, Shojiro MORINAGA² and Masatsugu IWAMURA³

¹The Department of Urology, Kitasato Institute Hospital

²The Department of pathology, Kitasato Institute Hospital

³The Department of Urology, Kitasato University School of Medicine

Proximal-type epithelioid sarcomas are rare soft tissue neoplasms occurring in the soma or thigh and often repeat recurrence and metastasis. We present a case of locally recurred proximal-type epithelioid sarcoma that could be treated by regional excision alone. A 62-year-old man visited our institute for a growing mass in the perineal region. Computed tomography (CT) showed a periurethral tumor 22×13 mm in diameter in the perineal region. The tumor was excised regionally, and the pathological examination with immunohistochemical staining revealed that the tumor was proximal-type epithelioid sarcoma. Local recurrence of the tumor occurred 2 years 7 months later without any metastatic lesion, and regional excision was performed again. Pathological diagnosis was proximal type epithelioid sarcoma and it was identical to the primary tumor. The patient is free of the disease 1 year after the second surgery of the tumor.

(Hinyokika Kiyo 53 : 733-735, 2007)

Key words : Proximal-type epithelioid sarcoma, Local recurrence, Perineal tumor

緒 言

類上皮肉腫は若年成人の四肢末梢に好発する悪性腫瘍の1つであり, 局所再発・遠隔転移の発生率が高く予後不良とされている。体幹・大腿など近位部に発生し, より悪性度の高い類上皮肉腫を近位型と分類される。近位型類上皮肉腫は遠位型と比べ予後が不良である。近位型類上皮肉腫の初期治療としては一般的には広範囲切除, およびリンパ節廓清が推奨されている。今回, われわれは初発腫瘍・局所再発腫瘍とも腫瘍摘除のみの治療で, 遠隔転移や局所浸潤などを起こさず病態がコントロールされている近位型類上皮肉腫を経験したので, 文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者 : 62歳, 男性

主訴 : 会陰部無痛性腫瘍

既往歴 : 特記すべきことなし

家族歴 : 特記すべきことなし

現病歴 : 2002年9月中旬, 会陰部の無痛性腫瘍を触知し, 当院受診した。

現症 : 会陰部右側皮下に可動性のある直径約3 cm 大の腫瘍を触知した。両側鼠径リンパ節の腫大は認めず, 排尿状態も問題なかった。



Fig. 1. CT revealed a periurethral tumor at the right periurethral with a diameter of 22×13 mm.

検査所見：血算および生化学検査に異常なく，尿所見も正常であった．腫瘍マーカーでは CEA 1.1 ng/ml と異常を認めなかった．CT，MRI で会陰部，尿道近傍右側に直径 22×13 mm の石灰化を伴う腫瘤を認めた (Fig. 1)．

経過：2002年11月に腫瘤摘除術施行した．周囲との癒着は認めず，腫瘍断端を注意しながら剥離し摘出した．摘出標本は弾力性に富んでおり，腫瘍断面は黄白

色であった．

病理組織学的検査では小型類円形細胞の密な増殖から成り，びまん性シート状ないし胞巣状構造をとっていた．偽腺管構造や偽乳頭状構造も稀に認め，周囲には炎症性細胞浸潤を伴っていた (Fig. 2a)．免疫染色では cytokeratin (AE1/AE3) と，EMA (epithelial membrane antigens) は陽性であり (Fig. 2b, c)，S-100 蛋白と LCA (leukocyte common antigen) は陰性であった．以上の所見より，会陰部発生の近位型類上皮肉腫と診断された．切除断端は陰性であった．

その後，定期的に MRI などの画像検査も含めて経過観察した．2005年6月（初回手術より2年7カ月後）に手術創部直下に再度，直径 10 mm 大以下のしこりが出現した．MRI 検査および超音波検査上では明らかな腫瘍は描出できなかったが，腫瘍は徐々に増大したため，2006年3月（初回手術より3年4カ月後）に再発腫瘍の摘除術を施行した．手術創部直下に直径約 10 mm 大の腫瘍を認め摘除した．なお，手術前に再度 CT および MRI による全身精査を施行したが腫瘍自体は抽出できず，また転移病巣も認めなかった．

病理学的診断は，前回の近位型類上皮肉腫と同様の組織像であった．

現在外来で経過観察としているが，2度目の局所再発後1年を経過した現在は再発を認めていない．

考 察

類上皮肉腫は1970年に Enzinger¹⁾ によって初めて報告された起源不明の軟部腫瘍であり，悪性軟部腫瘍の0.9%を占める．近位型と遠位型に分類され，近位型は1997年に Guillou²⁾ らによって提唱された．

近位型類上皮肉腫は鼠径部，大腿，外陰，腋窩など四肢近位部や体幹の深部軟部組織および，皮下に腫瘤として現れる．近位型類上皮肉腫の会陰部発生例は比較的報告が少なく，自験例を含めて6例の報告を認めるにすぎない³⁻⁵⁾．再発，転移においては，遠位型は5～10年後に認められるのに対し⁶⁾，近位型は約65%の患者で平均10カ月での多発性の局所再発をきたし，75%の患者に平均2年4カ月でリンパ節，肺，骨，皮膚の順に転移を認められる⁴⁾．

病理学的所見は大型の明るい核と核小体の明瞭な上皮様細胞がシート状に増殖し，しばしばラブドイド細胞が出現する．また通常型類上皮肉腫にみられる異型的な紡錘形および上皮様細胞が中心部の硝子化，壊死巣を取り囲む肉芽腫パターンを示す症例や，同様の細胞が赤血球を入れた血管腔を模した囊胞形成をとる偽血管腔型，紡錘形細胞が優位に悪性線維性組織球腫に類似した花むしろ状配列をとる繊維組織球腫様類上皮肉腫も存在する．また，近位型類上皮肉腫では多彩な

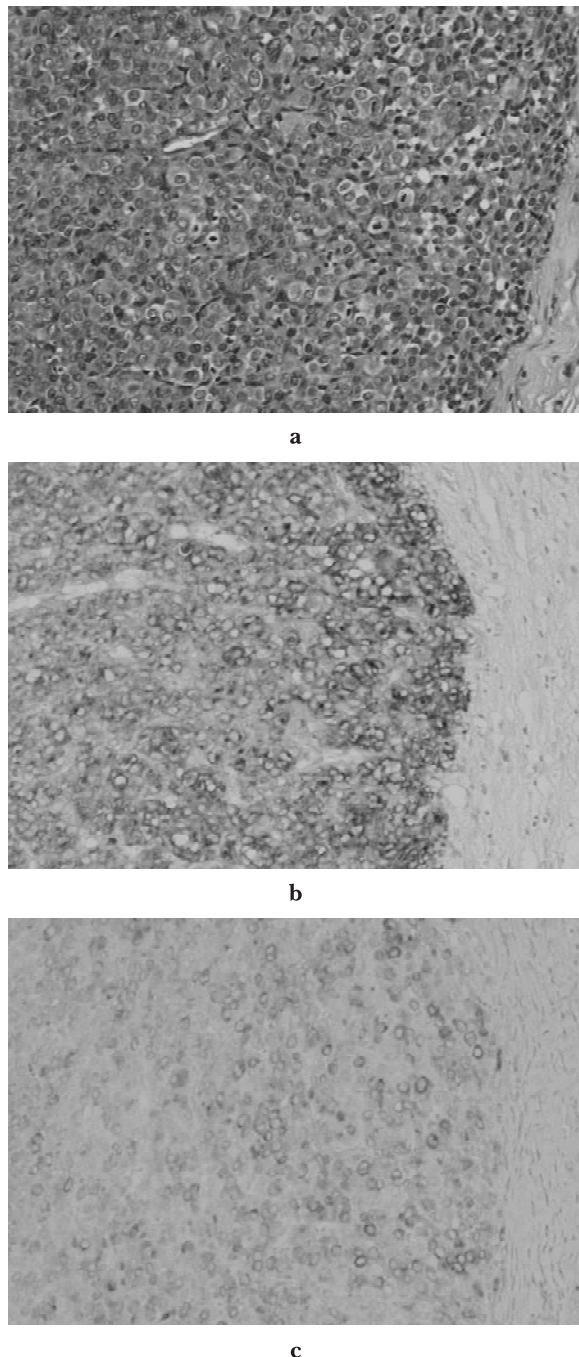


Fig. 2. Pathological finding of the tumor. (a) Small round cells were tightly proliferating. False ducts were recognized (HE stain; ×40). (b) Positive staining for EMA. (c) Positive staining for Cytokeratin (AE1/AE3).

免疫組織化学的表現型が認められる。通常型と同様に vimentin に加え上皮性マーカーである cytokeratin および EMA がほぼ100%近く陽性で、約半数の症例が CD34 に陽性である。また S-100, NSE などの様々なマーカーが陽性になることがあるのも特徴である⁷⁾。自験例では cytokeratin (AE1/AE3) と, EMA は陽性であり, S-100 蛋白と LCA は陰性であった。

5年生存率は遠位型の症例が約70%であるのに対し⁸⁾, 近位型の症例では30%以下とされており⁴⁾, 遠位型に比べて近位型は明らかに予後不良である。近位型の予後不良因子は腫瘍径 (7.8 cm 以上) と早期転移 (28カ月以内) が報告されており, それぞれは独立した予後不良因子である。その他の年齢, 性別, 腫瘍深度, 治療, 再発, ラブドイド細胞, 静脈浸潤, 腫瘍壊死, 免疫染色陽性などは予後には関連がない⁴⁾。自験例では腫瘍径が 22×13 mm であり, 転移は52カ月経過している現在でも認めず, 予後不良因子のいずれにも当てはまらない。

軟部肉腫の治療は十分な広範囲治療が原則であり, 化学療法, 放射線療法の有効例の報告は少ない。Bos⁸⁾ らは遠位型類上皮肉腫51例における切除範囲別の局所再発率を報告しているが, 切除範囲が大きいほど局所再発をはじめとした長期予後の改善につながるとしている。近位型類上皮肉腫では局所再発率が70%と高く, 再発時は多発する傾向があるとされる⁴⁾。したがって一般的な軟部肉腫と同様に手術の際には腫瘍発生部の広範囲切除 (骨盤内臓も含む) や腫瘍発生部の四肢の切断術が望ましいと一般的には述べられているが, 局所再発率や局所再発の個数が予後と相関はしておらず, また切断術や広範囲切除が長期予後の改善につながるという統計は報告されていない。現在までの近位型類上皮肉腫の報告例で予後不良因子となっているのは, 7.8 cm 以上の腫瘍径と, 28カ月以内の早期転移であり⁴⁾, 治療法による予後の差の報告はない。また近位型類上皮肉腫は四肢近位部や体幹に現れるため, 広範囲切除は患者の QOL を確実に低下させる。このためわれわれは近位型類上皮肉腫に対しての治療としては, 5年生存率が切除範囲に依存していないこ

とを考慮すると, 腫瘍に対しては本症例のように局所摘除, 経過観察とし, 局所再発やリンパ節転移などを嚴重にフォローしてゆくのも可能であると考える。

結 語

われわれは局所再発をきたし, 局所摘除により病状をコントロールし得ている近位型類上皮肉腫の1例を経験したので, 文献的考察を加えて報告した。

本論文の要旨は第586回日本泌尿器科学会東京地方会において発表した。

文 献

- 1) Enzinger FM: Epithelioid sarcoma: a sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma. *Cancer* **26**: 1029-1041, 1970
- 2) Guillou L, Wadden C, Coindre JM, et al.: 'Proximal-type' epithelioid sarcoma, a distinctive aggressive neoplasm showing rhabdoid features. clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of a series. *Am J Surg Pathol* **21**: 130-146, 1997
- 3) 三宅牧人, 田中宣道, 松下千枝, ほか: 会陰部より発生した近位型類上皮肉腫の1例: 日泌尿会誌 **97**: 602-606, 2006
- 4) Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, et al.: Proximal-type epithelioid sarcoma: a clinicopathologic study of 20 cases. *Mod Pathol* **14**: 655-663, 2001
- 5) 白畑 敦, 緑川武正, 石橋一慶, ほか: 会陰部より発生し診断に苦慮した近位型類上皮肉腫の1例. 日臨外会誌 **66**: 229-234, 2005
- 6) 加納宏行, 和泉智子, 堀 直博, ほか: Epithelioid sarcoma. 皮膚診療 **22**: 263-266, 2000
- 7) 長谷川 匡: 近位型類上皮肉腫 Proximal-type epithelioid sarcoma. 病理と臨 **20**: 522-523, 2002
- 8) Bos GD, Pritchard DJ, Reiman HM, et al.: Epithelioid sarcoma: an analysis of fifty one case. *J Bone Joint Surg Am* **70**: 862-870, 1988

(Received on February 15, 2007)

(Accepted on April 6, 2007)