

MRI が術前診断に有用であった後腹膜線維肉腫の1例

府中病院泌尿器科 (院長: 西尾正一)

西川慶一郎, 福井 淳一, 清田 敦彦

西本 憲一, 西尾 正一

ベルランド総合病院泌尿器科 (部長: 前川たかし)

前 川 た かし

A CASE OF RETROPERITONEAL FIBROSARCOMA: USEFULNESS OF MAGNETIC RESONANCE IMAGING

Keiichiro NISHIKAWA, Junichi FUKUI, Atsuhiko KIYOTA,

Kenichi NISHIMOTO and Shoichi NISHIO

From the Department of Urology, Fuchu Hospital

Takashi MAEKAWA

From the Department of Urology, Bellland Hospital

A 62-year-old man with dyspnea was admitted to our hospital. Computed tomography showed a large right renal mass. Results of T1- and T2- weighted magnetic resonance imaging showed a very low-intensity region suggestive of retroperitoneal fibrosarcoma. On March 13, 1996, complete tumor resection and lymphadenectomy were done. The histopathological diagnosis was of fibrosarcoma. After the operation, the patient was treated twice with a combination chemotherapy regimen consisting of cyclophosphamide, vincristine, adriamycin and dacarbazine. At the most recent follow-up, 1-year postoperatively, the patient was well with no local recurrence or distant metastases.

(Acta Urol. Jpn. 44: 17-20, 1998)

Key words: Retroperitoneal tumor, Fibrosarcoma, MRI

緒 言

後腹膜腫瘍は解剖学的に臨床症状に乏しく早期発見が困難であるが, CT, MRI の進歩とともに本邦でも報告例が増加している. なかでも線維肉腫は比較的稀な疾患であり, 線維肉腫は本邦ではこれまで文献的には29例が報告されているにすぎない^{1,2)}.

最近われわれは MRI が術前診断に有用であった後腹膜線維肉腫の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: 62歳, 男性

主訴: 呼吸困難

家族歴: 特記事項なし

既往歴: 16歳時 虫垂炎

現病歴: 1996年1月中旬より呼吸困難を認め近医を受診した. 胸部 X-p にて右胸水貯留および腹部 CT にて右腎腫瘍を指摘された. 2月23日精査加療目的にて当院転院となる.

入院時現症: 体格中等度. 栄養やや不良. 両下肺野の呼吸音が微弱であった. 右上腹部に表面凹凸不整で

弾性硬, 可動性に乏しい腫瘍が触知された.

入院時検査所見: (血液一般) RBC $371 \times 10^4/\mu\text{l}$, Hb 10.0 g/dl, Ht 31.3%, WBC $5,800/\mu\text{l}$, Plt $14.8 \times 10^4/\mu\text{l}$. (血液生化学) TP 7.1 g/dl, Alb 3.6 g/dl, T-Bil 0.39 mg/dl, GOT 27 IU/l, GPT 12 IU/l, ALP 958 IU/l, LDH 209 IU/l, BUN 12.5 mg/dl, Cr 0.7 mg/dl, Na 142 mEq/l, K 3.1 mEq/l, Cl 105 mEq/l, Ca 9.3 mg/dl, P 2.9 mg/dl, CRP 8.1 mg/dl, (尿一般検査) pH7, 蛋白 (+), 糖 (-), 潜血 (±), RBC 2~3/hpf, WBC 0~1/hpf.

X線検査: 胸部レ線では両下肺野に胸水の貯留を認めた. 排泄性腎盂造影では右無機能腎を認めた. 腹部造影 CT では右腎中極以下に右上腹部のほぼ大半を占める周辺部のみ造影される不整形の巨大な腫瘍が認められ, 十二指腸および上行結腸への浸潤が疑われた (Fig. 1). MRI では T1, T2 強調像とも内部に非常に低い信号域を認めた (Fig. 2). 下大静脈の閉塞は認めないものの脂肪層が認められず浸潤が疑われた. また肝右葉下面では一部造影を受け信号変化を認める領域があり浸潤が疑われた. 血管造影では腫瘍は全体に hypovascular であり, 右腎被膜動脈がおもな栄養血管であり, 一部右結腸動脈よりの腫瘍血行を認めた.

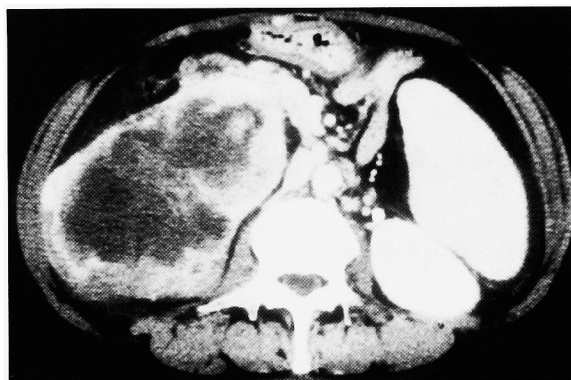


Fig. 1. Computed tomograph showing a large right renal mass with enhanced margin.

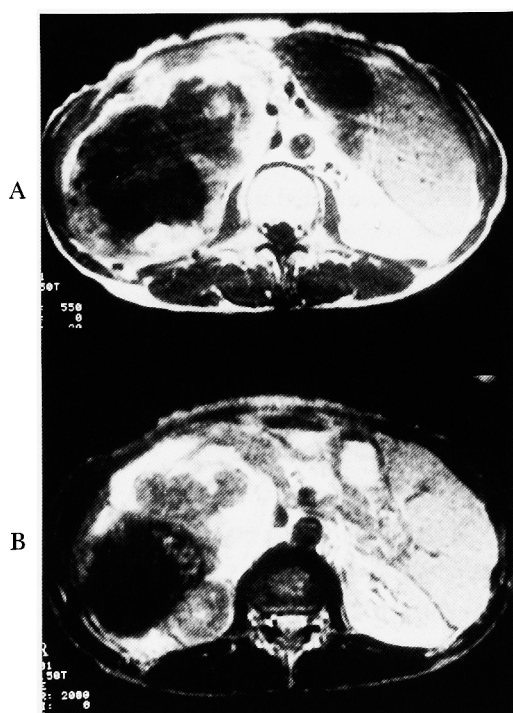


Fig. 2. Transverse T₁-(A) and T₂-(B) weighted magnetic resonance images show a mass with very low intensity.

右腎静脈には腫瘍血栓を認めなかった。消化管造影では明らかな粘膜面への浸潤をみとめず、遠隔転移も認めなかった。

以上より、後腹膜線維肉腫が強く示唆された。胸水細胞診は陰性でアルブミン、利尿剤投与により胸水が消出し全身状態が改善したため3月13日手術を施行した。

手術所見：手術は全身麻酔下に腹部逆L字切開にて行った。後腹膜に右上腹部全体を占める腫瘍を認めた。腫瘍は肝下面、十二指腸下降脚、水平脚および下大静脈と癒着を認めるも鈍的に剝離可能であったが、上行結腸間膜の一部と強く癒着しており剝離不可能なため一部結腸間膜とともに摘出した。なお明らかなり

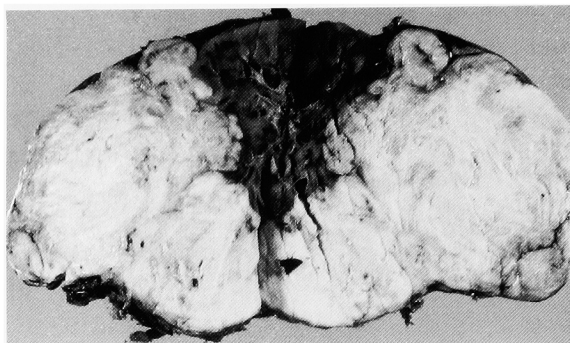


Fig. 3. Cut surface showing a large fibrotic mass.



Fig. 4. Section of fibrosarcoma showing herringbone pattern (Hematoxylin and eosin stain, $\times 400$).

ンパ節転移は認めなかった。腫瘍は大きさ $17 \times 15 \times 10$ cm で、重量は腎も含めて 1,305 g であった。腫瘍の断面は淡黄白色であり、腎実質と一塊となっており境界は不明瞭であった (Fig. 3)。

病理組織：腫瘍の大部分は紡錘形の細胞よりなり、各細胞は束状に平行または交錯していた。一部に膠原線維と好銀線維の豊富な部位や herringbone pattern を認めた (Fig. 4)。エラスチカ ワンギーソン染色では多量の膠原線維を認めた。以上の結果より組織学的にも線維肉腫と診断された。

術後経過：術後 CYVADIC adjuvant 療法を2コース行い退院した。その後経過は良好であり現在外来にて経過観察中である。治療後1年経過したが局所再発や遠隔転移の兆候は認めていない。

考 察

後腹膜腫瘍の70～80%が悪性腫瘍で全悪性腫瘍の0.16%にあたるといわれている³⁾ 腎臓に関しては肉腫の頻度は悪性腫瘍のうち約2～3%⁴⁾であり、悪性線維性組織球腫、脂肪肉腫、平滑筋肉腫、横紋筋肉腫が多く、線維肉腫は比較的稀なものである。線維肉腫の好発部位は四肢や体幹の軟部組織である。線維肉腫は本邦では武井ら²⁾が29例を集計しており、本症例はわれわれの調べたかぎりでは文献的には30例目と考え

られる。

一般に好発年齢は40～60歳であり性差はみられない。症状は腹部腫瘍, 腹痛, 体重減少などの mass effect としての症状が多く, 解剖学的な構築より早期発見が遅れやすく巨大腫瘍となっていることが多い⁵⁾ 本症例でも急激な体重減少に伴う胸水による呼吸困難であり, 臨床的にはかなり進行した状態であった。

診断としては CT, MRI 等の進歩により容易となりつつあるが, 症状の発現が遅く早期発見が遅れやすく, 腫瘍の摘出不能例も認められる。一般に術前の確定診断は比較的難しいことが多く, 確定診断は試験切除や手術の病理組織検査でなされており, 本症例のように術前に MRI の特徴的所見により線維肉腫が強く示唆された例はない。MRI では脂肪, 出血, 壊死, 線維化, 水分含量の程度などから病変の鑑別に有用な情報が得られることが多い。一般に T1 強調像において高信号域は脂肪を有する場合や腫瘍内出血を生ずる場合にみられることが多く, 低信号域は変性, 壊死を起こした悪性腫瘍でみられることが多いとされている。T2 強調像において高信号域は変性, 壊死, 出血でみられることが多く, 低信号域は線維化, 急性期出血のデオキシヘモグロビン, 陳旧性出血のヘモジデリンの沈着, 大きな石灰化でみられることが多いとされている。腎腫瘍について検討すると腎細胞癌では組織型や腫瘍内の出血, 壊死などの影響を受けるが, 一般に T1 強調像で正常腎より低から等信号域を, T2 強調像で等から高信号域を呈することが多く, 造影剤投与によりコントラストがつき容易となることがある。腎血管筋脂肪腫では脂肪成分が T1 強調像で高信号域を, T2 強調像でやや低信号域を呈する。Wilms 腫瘍では信号強度に特異的なものはないが, 腫瘍内出血や壊死を伴うことが多い。Oncocytoma では T2 強調像で central scar が高信号域を呈することがある。後腹膜肉腫について検討すると悪性線維性組織球腫では T1 強調像, T2 強調像とも多彩な信号域を呈することが多く, T2 強調像で線維成分により低信号域を呈することがある。脂肪肉腫では分化度によるが脂肪成分が T1 強調像で高信号域を呈し, T2 強調像はやや多彩であり脂肪抑制画像が有用である。平滑筋肉腫では T1 強調像で筋組織等の軟部組織と同程度の信号域を呈し, T2 強調像で多彩な信号域を呈することが多い。線維肉腫でも一般に T1 強調像においては筋組織等の軟部組織と同程度の信号域を呈し, T2 強調像では線維組織の存在に応じて相対的に低信号域を示す⁶⁻⁸⁾ 一般に高分化線維肉腫の場合, T1, T2 強調像とも豊富な膠原線維のため線維組織のように低信号域のしめる割合が多い^{9, 10)}とされており本症例のように高分化で線維成分に富む線維肉腫において MRI は

非常に有用な検査である。病理診断は悪性線維性組織球腫との鑑別が困難なことがある。線維肉腫の組織学的特徴は膠原線維や好銀線維が多く存在し, 紡錘形細胞が herringbone pattern という特有の配列を呈し, striiform pattern や組織球性成分が認められないことなどである。

治療としては外科的切除がまず第一であり, 周囲組織の合併切除を含めた手術が必要となる。しかし腫瘍摘出率はきわめて低く, 根治的切除をした場合でも再発率は高い。そのため術後に化学療法や放射線療法が adjuvant 療法として行われることが多く, その必要性が述べられている。軟部組織悪性腫瘍に対する化学療法としては CYVADIC (cyclophosphamide, vincristine, adriamycin, dacarbazine) 療法や VAC (vincristine, actinomycin D, cyclophosphamide) 療法が報告されている。CYVADIC 療法は1974年 Gottlieb ら¹¹⁾により考案された多剤併用療法でそれまでの adriamycin 単剤療法での有効率を52%へと飛躍的に向上させている。その後の報告でも47～59%の有効率を示している^{12, 13)} 一方 VAC 療法は1983年 Edward ら¹⁴⁾により子宮原発の転移を有する進行した肉腫症例に対し施行され28.9%の有効率を示したと報告されている。その後小児の線維肉腫では83%有効との報告もある¹⁵⁾ 報告により有効率はかなり異なるがほぼ良好の結果を示しており CYVADIC 療法, VAC 療法とも adjuvant 療法としてほぼ定着している。

一般に軟部肉腫の予後は悪いが, 後腹膜肉腫では5年生存率は10～25%と他の部位の軟部肉腫に比べ非常に予後不良である^{3, 4, 16)} これは臨床症状に乏しく早期発見が困難であり, 手術不能例があることなどによると考えられる。このことは線維肉腫でも同様であり5年生存率は24%との報告がある⁵⁾

今後 MRI を含めた的確な診断と化学療法を含む集学的治療による治療成績, 予後の改善が望まれる。

結 語

後腹膜線維肉腫の1例を報告し, 併せて若干の文献的考察を行った。

本論文の要旨は, 第46回日本泌尿器科学会中部総会において発表した。

文 献

- 1) 山口豊明, 小川勝明, 古畑哲彦, ほか: 後腹膜線維肉腫の1例. 泌尿紀要 **35**: 465-468, 1989
- 2) 武井一城, 三上和男, 内藤 仁: 腎周腔に発生した後腹膜線維肉腫の1例. 泌尿紀要 **43**: 487-489, 1997
- 3) Resnick MI and Kursh ED: Extrinsic obstruction

- of the ureter. In: *Cambell's Urology*, Edited by Walsh PC, Retik SB, Stamey TA, et al.: 6th ed., pp. 558-559, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1992
- 4) deKernion JB and Beldegrun A: Renal tumors. In: *Cambell's Urology*, *ibid.* pp. 1084-1085, 1992
- 5) Felix EL, Wood DK and Gupta TK: Tumors of retroperitoneum. In: *Current problem in cancer*, Edited by Hickey RC, pp. 33-35, Year Book Medical Publishers, Chicago, 1981
- 6) 後閑武彦, 宗近宏次: 腎臓・副腎・後腹膜. 初学者のための MRI の読み方. 高橋睦正編. pp. 212-231, 中外医学社, 東京, 1996
- 7) 戸上 泉, 笹井信也, 加藤勝也, ほか: 腎, 副腎, 後腹膜疾患. 臨画像 12(10増刊) 135-147, 1996
- 8) 西村 浩, 中小田和宏, 枝光 理, ほか: 骨 軟部疾患おもに腫瘍性病変. 臨画像 12(10増刊): 189-209, 1996
- 9) McLead RA: Soft-tissue tumors. In: *Magnetic Resonance Imaging of the Body*, Edited by Higgins CB, Hricak H, Helms CA, pp. 1237-1254, Raven Press, New York, 1992
- 10) Harms SE and Greenway G: Musculoskeletal tumors. In: *Magnetic Resonance Imaging*, Edited by Stark DD, Bradley Jr WG, pp. 2136-2139, Mosby Year Book, St. Louis, 1992
- 11) Gottlieb JA, Barker LH, Obryan RM, et al.: Adriamycin (NSC-123127) used alone and in combination for soft tissue and body sarcomas. *Cancer Chemother Rep [part 3]* 6: 271-282, 1975
- 12) Yap BS, Baker LH, Sinkovics JG, et al.: Cyclophosphamide, vincristine, adriamycin and DTIC (CYVADIC) combination chemotherapy for the treatment of advanced sarcomas. *Cancer Treat Rep* 64: 93-98, 1980
- 13) Pinedo HM and Kenis Y: Chemotherapy of advanced soft-tissue sarcomas in adults. *Cancer Treat Rev* 4: 67-86, 1977
- 14) Hannigan EV, Freedman RS, Elder KW, et al.: Treatment of advanced uterine sarcoma with vincristine, actinomycin D and cyclophosphamide. *Gynecol Oncol* 15: 224-229, 1983
- 15) Kynaston JA, Malcolm AJ, Craft AW, et al.: Chemotherapy in the management infantile fibrosarcoma. *Med Pediatr Oncol* 21: 488-493, 1993
- 16) Salvadori B, Cusumano F, Delle donne V, et al.: Surgical treatment of 43 retroperitoneal sarcomas. *Eur J Surg Oncol* 12: 29-33, 1986

(Received on June 3, 1997)
(Accepted on September 26, 1997)