

尿路通過障害を生じた腹部デスマイドの1例

東京歯科大学市川総合病院泌尿器科 (主任: 畠 亮教授)

内田 厚, 早川 邦弘, 大橋 正和

石川 博通, 畠 亮

栃木県立がんセンター

矢 内 原 仁

A CASE OF ABDOMINAL DESMOID CAUSING URINARY TRACT OBSTRUCTION

Atsushi Uchida, Kunihiro Hayakawa, Masakazu Ohashi,

Hiromichi Ishikawa and Makoto Hata

From the Department of Urology, Tokyo Dental College Ichikawa General Hospital

Hitoshi Yanaihara

From the Tochigi Cancer Center

A 62-year-old male patient presented with a complaint of the lower abdominal distention. Ultrasonography demonstrated bilateral hydronephroses and a huge heterogeneous mass in the pelvic cavity. Excretory urogram showed left-non visualized kidney and right-hydronephrosis. CT showed a heterogenous mass, situating 25cm in diameter, adjacent to the left side of the bladder. Tumor resection was carried out on May 17th of 1994. Histopathological diagnosis of the surgical specimen was abdominal desmoid with HE stain.

(Acta Urol. Jpn. 41: 821-823, 1995)

Key words: Abdominal desmoid, fibromatosis, Urinary tract obstruction

緒 言

線維腫症は分化した線維細胞, 膠原線維の増殖を主体とし, 浸潤性に増殖する腫瘍性病変の総称である。腹部デスマイドの他, ケロイド, 結節性筋膜炎, 陰茎線維腫症 (ペイロニー病) などとも広くはこれに属し, 臨床像は多岐におよぶ。

今回われわれは, 骨盤内に生じ尿路通過障害を伴う腹部デスマイドの症例を経験したので報告する。

症 例

症例: 62歳, 男性

主訴: 下腹部腫瘍

既往歴: 高血圧

家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1993年はじめより両下腿浮腫を自覚したが放置していた。排尿は1日7から8回, うち夜間排尿は3から4回で残尿感, 排尿困難を自覚していた

1994年3月に下腹部腫瘍を自覚したため近医を受診した。腹部超音波検査により腫瘍性病変が見い出されたため紹介により当院を受診, 3月29日に入院した。

入院時現症: 下腹部やや右側に小児頭大で軟, 境界明瞭な腫瘍を触知し, 両下腿の浮腫を認めた。血液一般検査, 生化学検査では特記すべき異常は見られなかった。

画像診断: 排泄性尿路造影では, 左腎は造影されず, 右水腎症を呈していた。

膀胱造影では膀胱は著明に右頭側へ圧排され, 後部尿道の延長がみられた (Fig. 1)。注腸造影では, 直腸, S状結腸に壁外性の圧排を示す所見が見られたが, 大腸ポリープなどの粘膜病変は認められなかった。

MRI では腫瘍は T1 および T2 強調像で low intensity であり, fibrous tissue の豊富であることが予想された (Fig. 2)。

治療経過: 吸引細胞診検査を施行したところ, 検体内に紡錘形の非上皮性細胞が見られ, 明らかな悪性所



Fig. 1. Cystography. Marked elongation of the urethra is noted. The urinary bladder was elevated by the mass lesion.

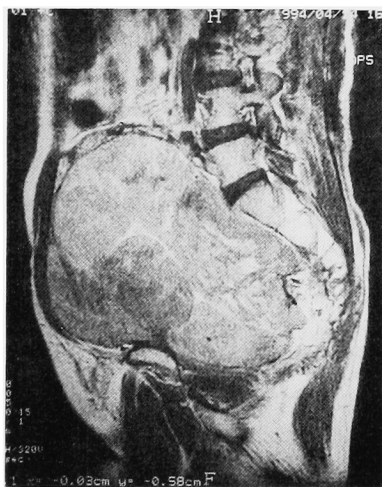


Fig. 2. MRI T1-weighted image sagittal plane. A huge mass occupies the pelvic cavity.

見は認められなかった。

以上のように尿路系に通過障害をともなった前立腺、あるいは後腹膜腫瘍の術前診断にて5月17日、膀胱前立腺全摘術、尿路変更術を予定して手術に臨んだ。

手術所見・全身麻酔下で下腹部正中切開で経腹腔的に到達し腫瘍摘出を試みた。膀胱頸部左側から前立腺周囲、および腹壁の恥骨直上やや左側にかけて強い癒着を認めたが、両側尿管との関連はなかった。腫瘍は

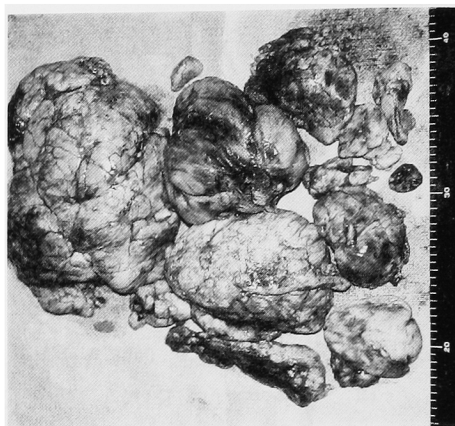


Fig. 3. Macroscopic appearance of the surgical specimen. The tumor was lobulated and encapsulated.

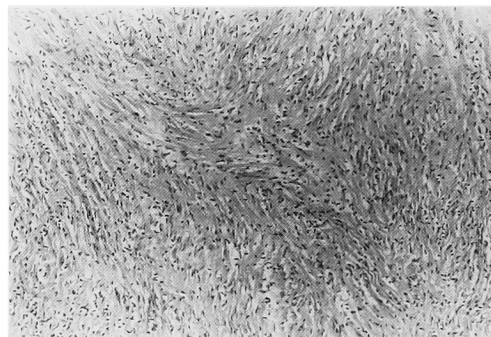


Fig. 4. Spindle-shaped fibroblasts and the surrounding collagen fibers form herringbone appearance.

全体にわたり被膜を有していたため、これを一塊にして摘出することを試みた。しかし腫瘍は巨大であり、剥離のたびに細小血管からの出血が続いた。腫瘍被膜が操作の間に偶発的に破裂したことから、分葉化した腫瘍を部分的に摘出し、後に残った被膜を切除するように手術法を変更した。術前には膀胱合併切除も考慮したが結果的に尿路変更術を必要とせず全摘出できた。手術時間4時間20分、出血量2,700 ml、輸血量1,600 mlであった。摘出検体重量は2,130 g、直径25・23・20 cmであった。腫瘍は白色で、被膜を有し分葉状に増殖していた。腫瘍の内部に小さな出血巣があるものの、壊死の所見は見られなかった (Fig. 3)。

病理所見：HE染色による病理組織標本では、腫瘍は紡錘形の線維芽細胞が介在する交錯した線維よりなり、典型的な線維腫症の像を呈していた (Fig. 4)。

術後経過は順調で夜間頻尿、排尿困難は消失した。退院後引き続き当院で経過観察中であるが、1995年6

月現在, 再発を認めていない。

考 察

線維組織由来の腫瘍, および腫瘍様増生を示す病変のうち, 侵襲性で, 境界不明瞭な増殖形態を示すものを線維腫症と総称する。この中には腹部デスマイド, ケロイド, 陰茎線維腫症 (ペイロニー病), 放射性線維腫症, 結節性筋膜炎, 手掌線維腫症, 若年性腱膜線維腫, 足底線維腫症, 先天性汎発性線維腫症, 頸部線維腫症, 瘢痕性線維腫症, 侵襲性線維腫症, 鼻咽頭線維腫症が含まれる。

腹部デスマイドは, 産後の20~30歳代の女性に好発する。家族性大腸ポリープ症に高頻度に合併するデスマイドは, Gardner 症候群の一病変としても知られている。腫瘍発生の機序がすべて解明されたわけではないが, Gardner 症候群に伴うデスマイドの APC gene には, germ line mutation に加えて somatic mutation が見い出されている¹⁾。APC gene は 5q21-22 に locus をもち, この遺伝子の変異がデスマイドの発症に関与していることが推定されている。

デスマイドの病理像は著明な膠原線維の増生を特徴とする。腫瘍細胞に核異型, 細胞分裂像は見られず, 組織学的には良性的像を呈する。しかしながら臨床的には局所再発を繰り返し, 浸潤性に増殖するため悪性に準じた治療を必要とする場合がある。

3回の手術の後に線維肉腫となったとする腹壁外デスマイドの例²⁾など, 腹部デスマイドの悪性転化の例が少数ながら報告されている。Sundaram らによるデスマイド47例の MRI の集計では, 85%にあたる40例はT2 強調像で筋肉に比して高信号強度をもっていた。また不均一に描出される腫瘍中の低信号強度の部分は豊富なコラーゲン線維を反映していた。しかしながら線維肉腫など他の軟部組織腫瘍との鑑別は画像診断では不可能であった³⁾。

腹部デスマイドの治療は外科的な完全摘除が原則である。肉眼的に被膜と思われた部分にも腫瘍細胞が見

られることも多く, 手術に当たっては被膜を残さないように注意する必要がある。外科的療法の無効例, あるいは再発例に放射線療法, 化学療法 (dacarbazine, doxorubicin, vincristine, cyclophosphamide, sulindac), ホルモン療法 (tamoxifen, prednisone) などの有効例が報告されている⁴⁾。本邦における尿路通過障害を伴う腹部デスマイドの報告は, 著者が調べたかぎり吉田らの1例のみであった⁵⁾。このことから本症が尿路に影響をおよぼすことはきわめて稀であると思われるが, 尿路通過障害を有する症例に遭遇したときは本症をも念頭において診療に当たる必要がある。

結 語

上下部尿路通過障害を生じた腹部デスマイドの1例を経験した。摘出された腫瘍の重量は2,130 g, 腫瘍径は 25 cm であった。

文 献

- 1) Miyaki M, Konishi M, Iwama T, et al.: Co-existence of somatic and germ-line mutations of APC gene in desmoid tumors from patients with familial adenomatous polyposis: *Cancer Res* 53: 5079-5082, 1993
- 2) 遠城寺宗知, 岩城 宏, 小松京子: 線維腫症, 特にデスマイドについて. *癌の臨* 19: 553-556, 1973
- 3) Sundaram M, McGuire MH and Schajowicz F: Soft tissue masses: histologic basis for decreased signal (short T2) on T2-weighted MR images. *AJR* 148: 1247-1250, 1987
- 4) Lynch HT, Fitzgibbons R Jr, Patel S, et al.: Use of doxorubicin and dacarbazine for the management of unresectable intraabdominal desmoid tumors in Gardner's syndrome: *Dis Colon Rectum* 37: 260-267, 1994
- 5) 吉田利彦, 小川隆敏, 藤永卓治: 水腎症で発見された腸間膜線維腫症の1例. *泌尿紀要* 40: 245-247, 1994

(Received on April 19, 1995)

(Accepted on June 26, 1995)