

精索原発脱分化型脂肪肉腫の1例

程塚 直人¹, 根本 勺¹, 柳 雅人¹
長谷川 匡², 近藤 幸尋³

¹日本医科大学千葉北総病院泌尿器科, ²札幌医科大学病理診断科, ³日本医科大学付属病院泌尿器科

A CASE OF DEDIFFERENTIATED LIPOSARCOMA OF THE SPERMATIC CORD

Naoto HODOTSUKA¹, Kaoru NEMOTO¹, Masato YANAGI¹,
Takumi HASEGAWA² and Yukihiro KONDO³

¹The Department of Urology, Nippon Medical School Chiba Hokusoh Hospital

²The Department of Surgical Pathology, Sapporo Medical University School of Medicine

³The Department of Urology, Nippon Medical School Hospital

A 63-year-old man was referred to our department because of painless hard mass in the right inguinal region. Abdominal computed tomography (CT) showed right spermatic cord mass measuring 25 mm in diameter. We performed right high orchiectomy. Histopathological diagnosis was dedifferentiated liposarcoma, which included myofibroblast components. He was alive 3 years postoperatively without recurrence.

(Hinyokika Kiyo 63 : 251-254, 2017 DOI: 10.14989/ActaUrolJap_63_6_251)

Key words : Liposarcoma, Spermatic cord, Dedifferentiation

緒 言

原発性精索腫瘍の発症頻度は、1,000万人に3人と非常に稀な疾患である。原発性精索腫瘍の中で最も頻度の高い腫瘍は、脂肪肉腫であり、以下、平滑筋肉腫、悪性線維性組織球腫、横紋筋肉腫が続いている¹⁾。今回、われわれは右精索原発の脱分化型脂肪肉腫を経験した。文献的考察が可能であった精索原発の脱分化型脂肪肉腫は、本邦では自験例含め10例であり、若干の考察を加えて報告する。

症 例

患 者 : 63歳, 男性

主 訴 : 右鼠径部の無痛性腫瘍

家族歴・既往歴 : 造影 CT で皮疹

現病歴 : 2011年に右鼠径部の無痛性腫瘍を自覚するも放置。数カ月後、腫瘍が増大しているように自覚したため近医を受診。精索腫瘍を疑われ、精査目的に当科紹介となった。

初診時現症 : 身長 158 cm, 体重 54 kg.

理学的所見として、右鼠径部に、精索の牽引に連動する可動性の腫瘍を認めた。

検査成績 : 末梢血球算定、血液生化学所見、腫瘍マーカーおよび検尿所見に異常は認めなかった。超音波検査では一部低エコー域を示し、パワードップラーエコーで血流増加は認めなかった。

腹部骨盤部 CT : 右精索に径 25 mm の内部不均一



Fig. 1. Right spermatic cord tumor (arrow) on pelvic CT.

な濃度の腫瘍を認めた。精巣、精巣上部に異常は認めなかった (Fig. 1)。

紹介受診より1カ月後、鑑別診断としては鼠径ヘルニア、右精索腫瘍の診断にて右高位精巣摘除術を施行。周囲との癒着は軽度で、腫瘍が露出しないように可及的に周囲脂肪が付着した状態で摘出した。摘出標本は、精索の一部が腫大した形で、腫瘍の断面は白色充実性で境界明瞭であった (Fig. 2)。

病理組織所見では、異型の目立つ核を持つ紡錘形細胞が、硝子化した膠原繊維とリンパ球浸潤を伴いながら束状に増殖していた。この部分に隣接して、大小不同のみられる脂肪細胞が多結節状に増殖し、脂肪芽細胞も認められた (Fig. 3)。免疫特殊染色では、異型紡錘形細胞は vimentin, α -smooth muscle actin (α SMA),

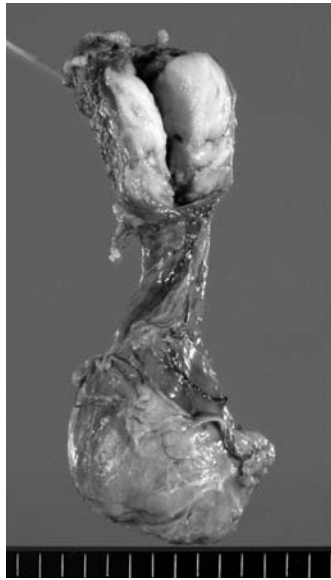


Fig. 2. Macroscopic finding of the right spermatic cord tumor.

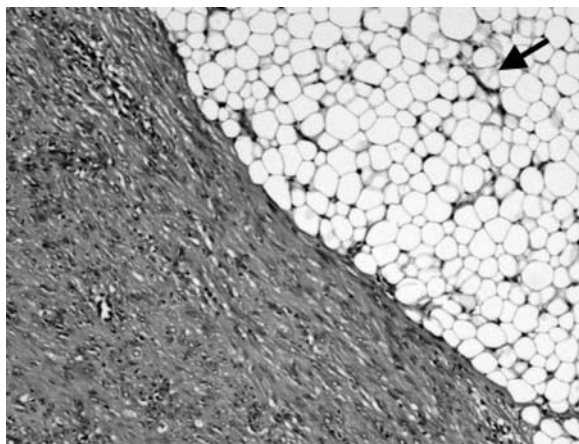


Fig. 3. Pathological finding of the right spermatic cord tumor (H & E).

HHF35, murine double minute 2 (MDM2), cyclin dependent kinase 4 (CDK4) が陽性で, CD34, S-100, desmin は陰性であった (Fig. 4). 以上より筋線維芽細胞への分化を示す線維肉腫様脱分化部分を伴った脱分化型脂肪肉腫と診断された. 組織学的悪性度は中等度 (Federation Nationale des Centres de Lutte le Cancer: FNCLCC Grade 2) であった.

臨床経過: 術後の胸腹部 CT では, 他臓器への転移は認めなかった. 病理組織所見において, 高分化成分は断端近くまで及んでいるが露出はなく, 辺縁は切除されているとの診断で追加治療は施行せず, 腫瘍摘出より3年経過の現在, 再発を示唆する所見を認めていない.

考 察

軟部肉腫は新たに診断される全腫瘍の約1%であ

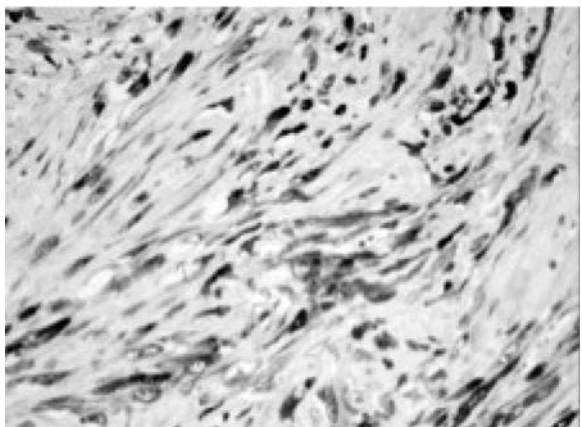
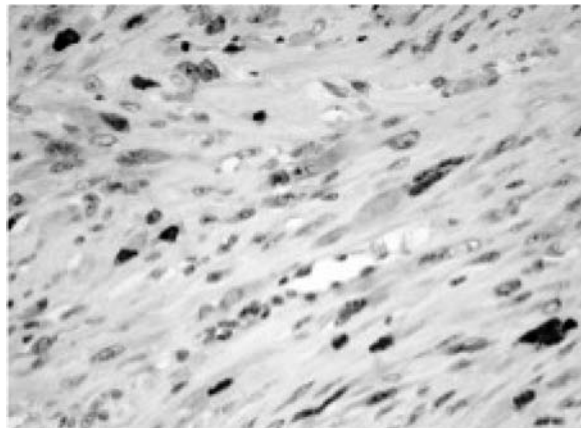


Fig. 4. Immunohistochemical findings (up: MDM2, down: CDK4).

り²⁾, 脂肪肉腫はその9.8~18%を占める³⁾. 脂肪肉腫のうち脱分化型はその約4~5%と報告されており, うち約4分の3は後腹膜に発生し, 四肢, 精索, さらに稀に頭部, 頸部, 腹腔内などと続く⁴⁾.

脂肪肉腫は病理学的に異型脂肪腫様腫瘍/高分化型脂肪肉腫, 脱分化型脂肪肉腫, 粘液細胞脂肪肉腫, 多型性脂肪肉腫の4型に分類される⁴⁾. 『脱分化』とは「すでに分化した細胞が未熟で未分化な状態に戻る(変化する)」という意味⁵⁾であり, 肉腫においては, 1971年に Dahlin らが軟骨肉腫において退化形成を示す肉腫成分として初めて提唱している⁶⁾. 脂肪肉腫では, 1979年 Evans らによって脱分化の概念が導入され, この際は低分化ないし未分化で高悪性度の細胞からなる領域に限られた考え方であった⁷⁾. 現在では, 脱分化型脂肪肉腫は異型脂肪腫様腫瘍/高分化型脂肪肉腫からさまざまな組織学的 grade の非脂肪肉腫への変異を示す悪性新生物と定義されている⁴⁾. 肉腫の病理学的診断には, 種々の免疫染色の結果が応用されている. 脱分化型脂肪肉腫は, 12q14-15 染色体上の MDM2 と CDK4 遺伝子の増幅が認められることが多く, それらの免疫染色の結果が診断に有用とされている. MDM2 の診断感度は95%, 特異度81%, CDK4 は感度92%, 特異度95%と報告されており, 自験例で

Table 1. Ten cases of dedifferentiated liposarcoma of spermatic cord in Japan

Case No	報告年	報告者	年齢	患側	治療	局所再発	観察期間	転帰
1	2007	長江 ⁹⁾	44	左	手術	有	7 年	3 年再発なし
2	2007	原田 ¹⁰⁾	78	左	手術	有	6 年	再発繰り返し死亡
3	2008	角田 ¹¹⁾	69	左	手術	無	5 年	再発なし
4	2008	船橋 ¹²⁾	79	右	手術	無	1 年	再発なし
5	2009	伊藤 ¹³⁾	61	左	手術	無	1 年	再発なし
6	2009	Yoshino ¹⁴⁾	71	左	手術	無	4 カ月	再発なし
7	2013	Okano ¹⁵⁾	70	右	手術	無	2 年	再発なし
8	2013	Hatanaka ¹⁶⁾	77	右	手術	無	2 年	再発なし
9	2015	Tajima ¹⁷⁾	64	右	手術	無	2 カ月	再発なし
10	2016	自験例	63	右	手術	無	3 年	再発なし

も, MDM2 および CDK4 ともに陽性であった⁸⁾。

脂肪肉腫の画像診断における特徴的所見としては, MRI で境界明瞭かつ分葉状の像を呈する傾向があることが挙げられている⁹⁾。また, 造影 CT においては, 造影効果を有しない脂肪濃度の部分と, 脱分化して線維成分からなる造影効果を有する部分が混在していれば診断に有用であるとされているが¹⁰⁾, ヨードアレルギーの既往があったため造影 CT は施行できなかった。

精索原発の脱分化型脂肪肉腫は, 文献的考察が可能な報告例は本邦では自験例を含め10例であった (Table 1)¹¹⁻¹⁹⁾。それらの発症年齢は, 平均で68歳 (44~79歳), 患側は左5例, 右5例であった。治療は, 全例に外科的切除が施行されていた。

脱分化型脂肪肉腫全体では, 40%以上に局所再発を認めるとされているが⁴⁾, Kryvenko らの精索原発の脱分化脂肪肉腫42例の検討では16%と報告されている²⁰⁾。今回は, 多数例の検討ではないが, 局所再発は2例 (20%) であり, Kryvenko らの報告を支持する結果と考えている。また, 局所再発の有無は, 生命予後に影響する遠隔転移の発症にも関与している²¹⁾。症例の3分の1は, 術後20カ月以内に局所再発すると報告されているが, 術後8年以上経過してからの再発も報告されており, 長期の観察が必要とされている²²⁾。自験例では再発規定因子とされる切除断端については²³⁾病理学的に断端陰性とされているが, 長期間での厳重な観察が必要と考えている。

欧米からの精索腫瘍の疫学的検討では, その大半が肉腫であると報告されている¹⁾。肉腫において最優先されるべき治療は拡大切除である。残念ながら本邦における精索腫瘍の疫学は不明であるが, 欧米の検討結果からも, 精索腫瘍の手術においては, 肉腫を念頭においた拡大切除を心がけることが重要と考えられた。

結 語

精索原発の脱分化型脂肪肉腫の1例を経験し, 本邦

報告10例について文献的考察を加えて報告した。

文 献

- Rodriguez D, Barrisford GW, Sanchez A, et al.: Primary spermatic cord tumors: disease characteristics, prognostic factors, and treatment outcomes. *Urol Oncol* **32**: 19-52, 2014
- Lewis JJ and Brennan MF: Soft tissue sarcomas. *Curr Probl Surg* **33**: 817-872, 1996
- Peterson JJ, Kransdorf MJ, Bancroft LW, et al.: Malignant fatty tumors: classification, clinical course, imaging appearance and treatment. *Skeletal Radiol* **32**: 493-503, 2003
- Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P, et al.: WHO classification of soft tissue tumors 4th ed 35-46, IARC Press, France, 2014
- 久岡正典: 脱分化型脂肪肉腫…fact or fancy? (定義をめぐって). *病理と臨* **29**: 1270-1271, 2011
- Dahlin DC and Beabout JW: Dedifferentiation of low-grade chondrosarcomas. *Cancer* **2**: 461-466, 1971
- Evans HL: Liposarcoma: a study of 55 cases with a reassessment of its classification. *Am J Surg Pathol* **3**: 507-523, 1979
- Binh MB, Sastre-Garau X, Guillou L, et al.: MDM2 and CDK4 immunostainings are useful adjuncts in diagnosing well-differentiated and dedifferentiated liposarcoma subtypes. *Am J Surg Pathol* **10**: 1340-1347, 2005
- Arkun R, Memis A, Akalin T, et al.: Liposarcoma of soft tissue: MRI findings with pathologic correlation. *Skeletal Radiol* **26**: 167-172, 1997
- 最上希一郎, 小棚木 均, 澤田俊哉, ほか: 胃に発生した脱分化型脂肪肉腫の1例. *日消外会誌* **40**: 582-586, 2007
- 長江逸郎, 土田明彦, 田辺好英, ほか: 広範囲浸潤性局所再発を来した鼠径部脱分化型脂肪肉腫の1例. *日消外会誌* **40**: 349-354, 2007
- 原田直樹, 宮下 勝, 佐溝政広, ほか: 再発を繰り返した脱分化型精索脂肪肉腫の1例. *日臨外会誌* **68**: 2610-2616, 2007

- 13) 角田洋一, 川村憲彦, 福原慎一郎, ほか: 精索脂肪肉腫の2例. 泌尿紀要 **54**: 147-150, 2008
- 14) 船橋 亮, 村山鐵郎, 平井耕太郎: 精索脱分化型脂肪肉腫の1例. 泌尿紀要 **54**: 151-153, 2008
- 15) 伊藤 聡, 桑原伸介, 上水流雅人, ほか: 精索より発症した脱分化型脂肪肉腫の1例. 泌尿紀要 **55**: 733-736, 2009
- 16) Yoshino T, Yoneda K and Shirane T: First report of liposarcoma of the spermatic cord after radical prostatectomy for prostate cancer. *Anticancer Res* **29**: 677-680, 2009
- 17) Okano S, Yamamoto H, Kono S, et al.: Dedifferentiated liposarcoma of the spermatic cord with a hemangioendothelioma-like component: a case report and review of the literature. *Pathology* **209**: 596-604, 2013
- 18) Hatanaka K, Yoshioka T, Tasaki T, et al.: Paratesticular dedifferentiated liposarcoma with leiomyosarcomatous differentiation: a case report with a review of literature. *Diagn Pathol* **8**: 142, 2013
- 19) Tajima S and Koda K: Paratesticular dedifferentiated liposarcoma with prominent myxoid stroma: report of a case and review of the literature. *Med Mol Morphol* 2015, doi: 10.1007/s00795-015-0108-1
- 20) Kryvenko ON, Rosenberg AE, Jorda M, et al.: Dedifferentiated liposarcoma of the spermatic cord: a series of 42 cases. *Am J Surg Pathol* **39**: 1219-1225, 2015
- 21) Tirumani SH, Tirumani H, Jagannathan JP, et al.: Metastasis in dedifferentiated liposarcoma: predictors and outcome in 148 patients. *Eur J Surg Oncol* **41**: 899-904, 2015
- 22) McCormic D, Mentzel T, Beham A, et al.: Dedifferentiated liposarcoma clinicopathologic analysis of 32 cases suggesting a better prognostic subgroup among pleomorphic sarcomas. *Am J Surg Pathol* **18**: 1213-1223, 1994
- 23) 日本整形外科学会 骨・軟部腫瘍委員会/編 整形外科・病理 悪性軟部腫瘍取り扱い規約 2002年7月第3版

(Received on September 14, 2016)

(Accepted on January 27, 2017)