

短期間に急速な増大を示した多中心性 巨大脂肪肉腫の1例

野原 隆弘¹, 河嶋 厚成¹, 永原 啓¹, 北村 雅哉¹
赤井 秀行¹, 岡 聖次¹, 真能 正幸²

¹独立行政法人国立病院機構大阪医療センター泌尿器科

²独立行政法人国立病院機構大阪医療センター病理部

MULTIFOCAL LIPOSARCOMA SHOWING RAPID GROWTH IN A SHORT TERM: A CASE REPORT

Takahiro NOHARA¹, Atsunari KAWASHIMA¹, Akira NAGAHARA¹, Masaya KITAMURA¹,
Hideyuki AKAI¹, Toshitsugu OKA¹ and Masayuki MANO²

¹The Department of Urology, National Hospital Organization Osaka National Hospital

²The Department of Pathology, National Hospital Organization Osaka National Hospital

We report a case of multifocal liposarcoma that showed rapid growth in a short term. A 65-year-old male was referred from a local doctor to our clinic with the chief complaint of abdominal fullness. Abdominal CT shows two huge tumors in the intraperitoneal and retroperitoneal space, and we diagnosed it as multifocal liposarcoma. Both tumors were resected. The surgical specimens of intraperitoneal and retroperitoneal masses were 20×10 cm and 12×8 cm in size, and 3.5 kg and 2.8 kg in weight, respectively. Histological diagnosis of both tumors was myxoid liposarcoma. However, the tumor recurred 4 months later, and two additional operations were required because of rapid growth. The patient died at 7 months after the first admission. The clinical outcome of myxoid liposarcoma is known to be better than other histological types, but it is very poor when the tumor appears multifocally.

(Hinyokika Kyo 51 : 21-23, 2005)

Key words : Multifocal liposarcoma, Rapid increase

緒 言

脂肪肉腫は、後腹膜や下肢に好発する、悪性軟部腫瘍の中では比較的頻度の高い疾患である。通常単発の腫瘍であるが、脂肪肉腫が多発した場合、多中心性に発生したか転移かが問題となってくる。今回われわれは、腹腔内と後腹膜に同時発生し、短期間で急速に増大した巨大脂肪肉腫の1例を経験したので報告する。

症 例

患者 : 65歳 男性

主訴 : 右上腹部痛

既往歴, 家族歴 : 特記すべきことなし

現病歴 : 2003年4月初旬より右上腹部痛を自覚し、次第に増強してきたため同年4月11日近医を受診。腹部超音波検査, CT検査にて腹部に巨大腫瘍を認めたため、精査加療目的に4月15日当科紹介受診、翌日入院となった。

入院時現症 : 身長 165 cm, 体重 62.4 kg, 血圧 110/70 mmHg, 脈拍 80/min 整, 体温 36.7°C。右

上腹部に自発痛および圧痛を認めた。

入院時検査所見 : Hb 12.8 g/dl と軽度の貧血を認め、WBC 8,000/ μ l, CRP 5.6 mg/dl と炎症反応陽性であった。PT-% 73.0%, APTT 54.1秒と若干の止

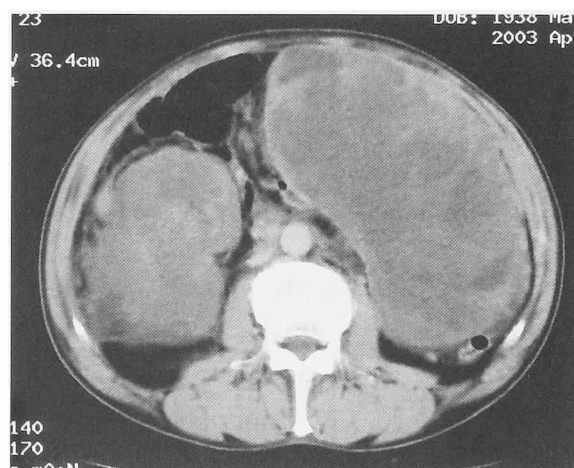


Fig. 1. Enhanced abdominal CT shows two huge tumors in retroperitoneal space and intraperitoneal space.

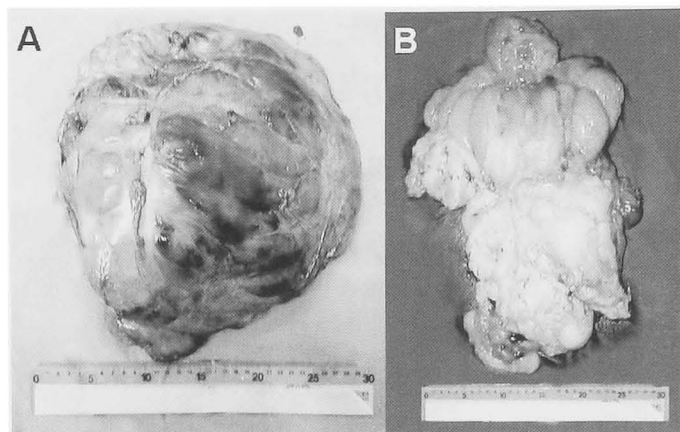


Fig. 2. A: Lt. intraperitoneal tumor. B: Rt. retroperitoneal tumor. Gross appearances of both tumors are gelatinous cut surface and lobulated.

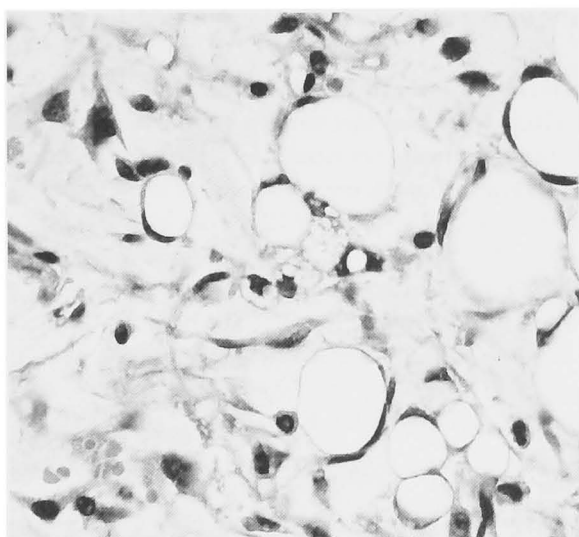


Fig. 3. Microscopic findings shows myxoid liposarcoma (HE stain, $\times 400$). There is no round cell component in the specimen.

血機能低下を認めたが、CEAなどの各種腫瘍マーカーはすべて正常範囲内であった。

腹部CT検査：左腹部に20×10 cm、右腹部に12×8 cmの多房性のsolid massをみとめた。内部は不均一に造影され、周囲脂肪組織も異常であり脂肪を含む腫瘍と考えられた。また、右は後腹膜に、左は腹腔内にあり、腫瘍の連続性はなく多中心性であることが疑われた。

腫瘍が2個同時に発生していることから悪性リンパ腫の可能性も考え、Gaシンチを行ったがGaのuptakeはなかった。そこで、腫瘍生検術を行ったところ、脂肪肉腫と確定し、4月28日腫瘍摘出術を行った。

手術所見：心窩部より恥骨にいたる正中切開において腹腔内に入り、左右の腫瘍を分離した。まず左側の腫瘍の剥離を行ったが、癒着はごく軽度で手動的に剥

離できた。腫瘍は大網からのみ栄養血管を持ち、腹腔内にあった。摘除重量は3.5 kgであった。次に右側の腫瘍の摘出に向かったが、腫瘍は後腹膜にあり、下大静脈、腸間膜、腎、尿管などとの癒着が非常に強固であった。下大静脈との癒着は、右精巣静脈分岐部より尾側に特に激しく、腫瘍は同部にわずかに残さざるを得なかった。他部位でも可及的に剥離を進めたが、一部被膜が残存する形になった。隣接臓器の合併切除は行なわなかった。摘除重量は2.8 kgであった。肉眼的にはどちらも内部が黄白色ゼラチン様で分葉化しており、不均一な腫瘍だった。

病理組織学的所見：毛細血管網と粘液器質の中に紡錘型細胞の増生がみられ、脂肪芽細胞も散見されたため、脂肪肉腫（粘液型）と診断した。円形細胞成分は見られなかった。腫瘍細胞の増殖能を示すMib-1は20～30%とやや高値であった。

術後経過：約2週間で全身状態は回復した。腫瘍の残存があるため化学療法・放射線療法を考慮するもこれを拒否され、外来経過観察とした。しかし約4ヵ月後に再び腹部緊満をきたし、腹部CTにて巨大な腫瘍を認めたため、再入院のうえ8月28日再摘出術を施行した。腫瘍は腹腔内に存在しており、摘除重量は約8 kgであった。病理学的には前回と同様の粘液型脂肪肉腫であった。摘出により腹部緊満は消失していたが、20日後から再び腹部緊満を認め、それによる食欲低下と呼吸苦を呈した。CTにおいても再び巨大腫瘍を認め、10月2日に再摘出術施行。腫瘍は今回も腹腔内にあり、腸管との癒着が非常に強く、腫瘍の一部の摘出（摘除重量1.6 kg）に終わった。術後も残存腫瘍の増大傾向が続き、全身状態が悪化、11月1日死亡した。

考 察

脂肪肉腫は全軟部悪性腫瘍の約17%を占めるといわ

れ, 軟部肉腫の中では比較的多い疾患である。発生部位は下肢が41.4%と最も多く, 後腹膜が18.6%とこれに次ぐ。好発年齢は40~60歳とされている¹⁾

後腹膜脂肪肉腫の症状には特徴的なものではなく, 腹部膨満, 腹部腫瘍といった腫瘍の増大による2次的症状が多い。そのため発見されたときには巨大な肉腫に発育していることが多く¹⁾, 本症例でも同様であった。治療法としては外科的切除が第一選択である。組織型にかかわらず, 腫瘍の完全切除の可否が予後を大きく左右するとされているため²⁾, 隣接臓器の合併切除も症例によっては必要とされる。化学療法, 放射線療法などの治療法も施行されているが, 一般的に有用性は低いという見解が主流である。しかし急速進行例で化学療法が奏功したという報告もあり³⁾, また粘液型脂肪肉腫は他の組織型に比べ放射線療法が有効であるとされている¹⁾。また術前化学療法にて腫瘍のdown stagingを行い, 根治的切除が可能であったという報告もある⁴⁾。このため本症例でも, このような補助的治療を行えば腫瘍の増大を抑えられた可能性はないとは言いきれない。

本症例で特筆すべきは腫瘍の増大の早さである。最初の手術からわずか4カ月後に局所再発を認め, しかも8kgもの腫瘍を摘出している。過去の報告を可能な限り調べたが, 1年以内に再発した症例は1例のみ(初回手術から11カ月後に再発し1.2kgの腫瘍を摘出した症例⁵⁾)で, これほど急速な増大傾向を示した症例はなかった。

また, 本症例では初回手術時に, 同時に後腹膜大網(腹腔内)に腫瘍が見られた。軟部組織の肉腫において通常遠隔転移を起こす肺や肝以外に多発する症例は全体の約1%にすぎないが, その多くが粘液型の脂肪肉腫である⁶⁾。1934年にSiegmond⁷⁾はこれらを全身的な軟部組織の悪性疾患と考え“Lipoblastische Sarkomatose”と名付け現在まで約50症例が報告されているが, これらがひとつのクローンの転移によるものなのかあるいは異なるクローンの同時多発によるものなのかはいまだに議論のあるところである。Antonescuらは粘液型脂肪肉腫の85%以上に特異的に認められる遺伝子転座とそれによるTLS, CHOPといわれる二つの遺伝子の変化を調べ, 複数の病巣がmonoclonalであることを示した⁶⁾。これらが実は転移巣であると考えれば, その転移経路などまだ多くの疑問点は残されているが, いずれにせよ異所性同時多発の脂肪肉腫は非常に予後不良である^{6,8)}。

脂肪肉腫の組織型は, 旧WHO分類では粘液型, 高分化型, 多形型, 円形細胞型, 混合型の5型に分類される⁹⁾。組織型別にみた5年生存率は, Enzingerら¹⁰⁾の報告によれば分化型85%, 粘液型77%, 円形細胞型21%, 多形型18%と, 粘液型の予後は比較的良

いとされている。また, 2003年に新WHO分類⁸⁾が発表され, 新分類は粘液型(円形細胞型), 高分化型, 多形型, 脱分化型, 混合型の5型となった。粘液型と円形細胞型は予後に差があるが, ともにt(12;16)(q13;p11)で特徴付けられることから1つにまとめられた。新WHO分類でも粘液型脂肪肉腫において円形細胞成分が5%以上含まれていると予後不良とされている⁸⁾。本症例は粘液型脂肪肉腫であり, 円形細胞もほとんど見られなかったため予後良好のように思えるが, 異所性同時性に発生しているために組織型にかかわらず非常に予後不良であり, 注意深い経過観察が必要であったと思われる。

結 語

短期間に急速な増大を示した巨大脂肪肉腫の1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) Enzinger FM and Weiss SW: Liposarcoma. Soft tissue tumors. CV Mosby Company, London, pp 242-280, 1983
- 2) Kinne DW, Chu FCH and Huvos AG: Treatment of primary and recurrent retroperitoneal liposarcoma—twenty-five-year experience at Memorial Hospital. *Cancer* **31**: 53-64, 1973
- 3) 小林恭子, 駒田文彦, 尾辻 啓, ほか: 化学療法が奏効した後腹膜原発脂肪肉腫の1例。癌と化療 **26**: 385-388, 1999
- 4) 櫻井経徳, 武田圭佐, 伊藤浩二, ほか: 化学療法が奏効した後腹膜脂肪肉腫の1例。日臨外医会誌 **58**: 910-915, 1997
- 5) 砂川一哉, 比嘉 昇, 中江晴彦, ほか: 7年間に3回の摘出術を行った後腹膜脂肪肉腫の1例。沖縄医会誌 **36**: 25-28, 1997
- 6) Antonescu CR, Elahi A, Healey JH, et al.: Monoclonality of multifocal myxoid liposarcoma; confirmation by analysis of TLS-CHOP or EWS-CHOP rearrangements. *Clin Cancer Res* **6**: 2788-2793, 2000
- 7) Siegmund H: Lipoblastische sarkomatose. *Virchows Arch* **293**: 458-463, 1934
- 8) Fletcher CDM, Unni KK and Mertens F: Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone (World Health Organization Classification of Tumors). Lyon, France, IARC Press, 2002
- 9) 田中雅祐, 槍沢一夫, 藤内 守: 脂肪肉腫136例の臨床病理学的研究—WHO分類による— 癌の臨 **20**: 1036-1047, 1974
- 10) Enzinger FM and Winslow DJ: Liposarcoma; a study of 103 cases. *Virchows Arch* **335**: 367-388, 1962

(Received on June 7, 2004)
(Accepted on August 13, 2004)