

腎被膜より発生した悪性線維性組織球腫の1例

神戸市立中央市民病院泌尿器科 (部長: 竹内秀雄)

松井 喜之, 小林真一郎, 杉野 善雄, 岩村 博史

岡 裕也, 福澤 重樹, 竹内 秀雄

MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA ORIGINATING
IN A RENAL CAPSULE: A CASE REPORT

Yoshiyuki MATSUI, Shinichiro KOBAYASHI, Yoshio SUGINO, Hiroshi IWAMURA,

Hiroya OKA, Shigeki FUKUZAWA and Hideo TAKEUCHI

From the Department of Urology, Kobe City General Hospital

We report a case of malignant fibrous histiocytoma originating in a renal capsule. A 43-year-old woman was admitted with a chief complaint of right lower abdominal pain. Physical examination was unremarkable. Serum C-reactive protein and erythrocyte sedimentation rate increased to 3.8 mg/dl and 60 mm/hr., respectively. Computed tomography (CT) and magnetic resonance image (MRI) showed a heterogeneous enhanced mass, 4×9×13 cm in size, in contact with the lateral part of the right kidney. Selective right renal arteriography revealed a hypovascular tumor, the main feeding artery of which was the right adrenal artery. Preoperative clinical diagnosis was a retroperitoneal sarcoma and transabdominal tumor resection was performed. The adhesion between the tumor and the right kidney was so severe that right nephrectomy was also necessary for a radical surgery. The tumor, measuring 13×9×6 cm, was located laterally adhering to the right renal capsule. Microscopic examination of the tumor demonstrated spindle-shaped fibroblast-like cells arranged in a storiform pattern with fibrous stroma and clusters of rounded histiocyte-like cells and pleomorphic giant cells with bizarre nuclei. Histopathological diagnosis was malignant fibrous histiocytoma arising from the renal capsule and there was no tumor invasion to renal parenchyma. No adjuvant therapy was performed but she has remained well for 31 months since the operation without evidence of disease. (Acta Urol. Jpn. 47: 727-729, 2001)

Key words: Malignant fibrous histiocytoma, Renal capsule, Retroperitoneum, Sarcoma

緒 言

悪性線維性組織球腫 (malignant fibrous histiocytoma 以下 MFH と略す) は, 成人の軟部悪性腫瘍の中では最多とされているが, 後腹膜に発生することは比較的稀である。今回われわれは, 腎被膜より発生したと考えられた MFH の1例を経験したので報告する。

症 例

患者は43歳, 女性。家族歴としては特記すべきことなし。1998年5月右下腹部痛を主訴に近医受診したところ, 超音波検査にて直径約10 cmの右後腹膜腫瘍を指摘され, 精査加療目的にて当科紹介受診し, 同年6月1日入院となった。既往歴として17歳時に虫垂炎にて虫垂切除術。また生下時より心房中隔欠損症を指摘されているが, 特に自覚症状は認めなかった。一般血液検査では Ht 32.8%, Hb 10.7 g/dl と軽度の貧血, また CRP 3.8 mg/dl, 赤沈 60 mm/hr と炎症反

応の亢進を認めた。画像診断として, 排泄性腎盂造影では右腎は腫瘍により内側へ圧排されているものの機能障害は認めず, また水腎水尿管も認めなかった。腹部 CT にて, 右腎を外側より圧排する約 4×9×13 cm の腫瘍を認めた。腫瘍上部はほぼ造影効果を認めず, 下部では不均一な造影効果を認めた。腫瘍と腎の境界は比較的明瞭であった (Fig. 1)。腹部 MRI にて, T1 強調画像で腫瘍上部は low intensity, 下部は肝と iso-intensity であり, dynamic MRI にて下半を中心に早期より造影効果を認めた。血管造影検査では腫瘍は右腎動脈起始部より分枝する右副腎動脈よりおもに栄養されており, 特に腫瘍下半を中心に coarse な腫瘍血管の増生を認めた (Fig. 2)。また腫瘍の一部には右腎被膜動脈, 右卵巣動脈, 右腰動脈からの血流も認めた。以上より, 右後腹膜腫瘍の診断のもと, 1998年6月11日, 経腹的腫瘍切除術を施行した。腫瘍は Gerota 筋膜内に存在し, 右腎を合併切除する形で完全切除することが可能であった。摘出標本は腎を含めて 13×12×6 cm。腫瘍は腎外側より腎下極におい

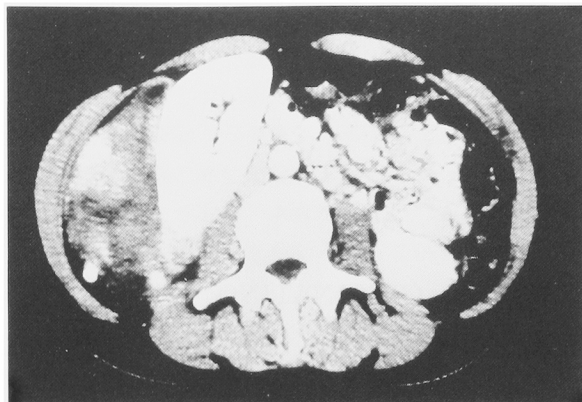


Fig. 1. Abdominal CT scan demonstrated a right retroperitoneal tumor in contact with the lateral part of the right kidney.

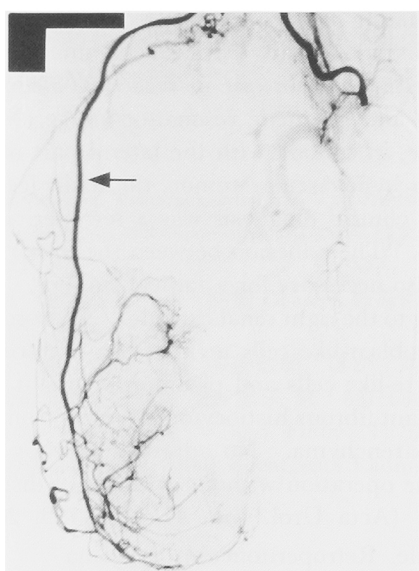


Fig. 2. Selective right renal angiography revealed a hypovascular tumor, the main feeding artery of which was the right adrenal artery (arrow).

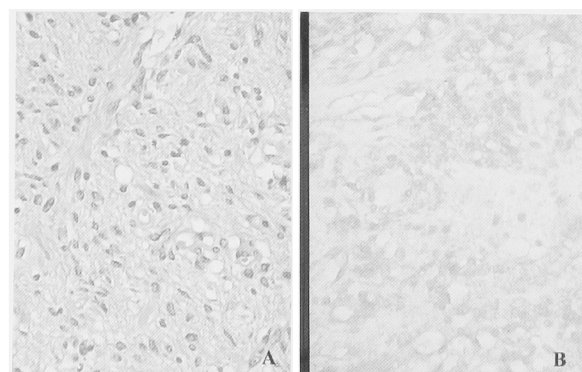


Fig. 3. A: Histopathological findings showed malignant fibrous histiocytoma composed of spindle fibroblast-like cells arranged in a storiform pattern with fibrous stroma (HE stain $\times 200$). B: Immunohistochemical staining revealed that spindle fibroblast-like cells are stained positively for $\alpha 1$ -antitrypsin ($\times 200$).

て腎被膜と強固に癒着していたが、腎実質からは分離可能であるため腎被膜より発生した腫瘍と考えられた。病理組織診断にて storiform pattern を呈する線維芽細胞類似の紡錘形細胞と多核巨細胞の増殖、分裂像を多数認め、免疫組織化学的染色にて $\alpha 1$ アンチトリプシン陽性であり組織球由来の細胞であることが証明された (Fig. 3A, B)。また組織学的に腫瘍組織を腎実質組織に臨接して認めることより、腎被膜由来の MFH と診断した。患者は術後一過性の脳虚血発作を発症したものの保存的に軽快し、6月29日に退院。特に補助療法は施行せず外来で経過観察しているが、術後2年7カ月を経過した現在も再発は認めていない。

考 察

悪性線維性組織球種は未分化間葉細胞に由来し、fibroblast 様細胞および histiocyte 様細胞の方向に分化した軟部組織腫瘍と考えられ、術前診断が困難であり、きわめて予後不良な疾患である。1964年に O'Brien と Stout¹⁾ により malignant fibrous xanthoma として最初に報告されて以後、多数の報告があり近年では成人の軟部悪性腫瘍のうちで最も頻度の高いものと考えられている。発生部位としては四肢が60~70%と最も多く、後腹膜由来は10~20%程度である^{2,3)}。

術前診断として、IAP, fibrinogen の測定が有用であるとの報告もある⁴⁾が特異的な tumor marker は存在しない。本症例では術前上昇していた CRP, 赤沈などの炎症反応が術後正常化しており、今後の follow up の上で有効な指標になり得ると考えられた。画像に関しても特異的所見に乏しく、他の悪性腫瘍との鑑別は困難であるため、MFH の確定診断は病理組織学的検索によらなければならない。MFH の特徴としては、spindle fibroblast と atypical histiocytic cell が混在し、組織構築として storiform pattern が見られ、腫瘍細胞には mitosis が存在するという3点⁵⁾があげられる。また免疫組織化学的に抗体を用いた検討にて $\alpha 1$ アンチトリプシン陽性であれば組織球由来の細胞であることが証明され、診断の一助となり得る。Eizinger と Weiss⁶⁾ はさらに組織型を (1) storiform-pleomorphic pattern (2) myxoid (3) giant cell (4) inflammatory (5) angiomatoid の5つに分類しており (1) storiform pattern が頻度的に最も多いと報告している。本症例も組織中に storiform pattern を示す細胞構築を認めた。

治療に関しては広範囲にわたる外科的切除が基本である。化学療法や放射線療法の有効性については一定の見解が得られていないが、術後化学療法の併用については Leite ら⁷⁾が CYVADIC, CYVADACT 多剤併用療法にて約30%に反応を認めたと報告しており、腎被膜由来の MFH 症例にても約40%の症例で補助

化学療法がなされていた。

予後に関しては一般に MFH は切除後も40~50%の高率に局所再発をきたし、さらに40%に転移を生じるといわれている。Weiss ら²⁾によれば転移部位として肺82%, リンパ節32%などが好発部位のようである。Kempson ら⁸⁾は MFH の再発までの期間は平均9カ月と報告している。Soule ら⁹⁾によれば後腹膜原発の MFH において5年生存率64%, 10年生存率38%と報告している。

本邦における腎被膜由来の MFH としては自験例を含め31例の報告が認められたが、その内経過の明確な23例につき今回検討を行った。発症年齢は35~87歳(平均58.2歳)、男女比は1:2.3、患側としては右14例、左9例であった。全例ともに周囲臓器の合併切除を含む広汎腫瘍切除術を施行されていた。腫瘍最大径は平均17.1 cm であり、病理所見としては検索可能な16例中 storiform-pleomorphic pattern を示す common type が12例と最多であった。Kaplan-Meier 法, logrank test を用いて観察期間2~65カ月(平均17.2カ月)における生存率を検討した。初診時既に転移を認めたものが4例、術後再発転移をきたしたものが7例であり、すべて術後2年以内であった。再発転移部位としては局所再発が54%と最も多く、遠隔転移として肺45%, 骨18%が多かった。生存率に関しては初診時転移を認めた4例はすべて術後の5カ月以内に癌死していたが、それ以外の19症例では観察期間内に癌死した症例は3例のみであり、両群の生存率に有意差を認めた($p < 0.0001$)。澤田ら¹⁰⁾は、MFH の予後を因子として(1)腫瘍の深さ(発生部位)、(2)腫瘍の大きさ、(3)組織型、(4)手術様式、(5)合併腫瘍の有無をあげているが、腎被膜由来例では発生部位が比較的深部であり初診時に進行した状態であることが多いが、転移のない症例であれば十分な surgical margin を考慮した広汎手術を施行すれば比較的良好な予後が見込めると考えられた。

結 語

腎被膜由来の悪性線維性組織球腫の1例を報告し、若干の文献的考察を加えた。

文 献

- 1) O'Brien JE and Stout AP: Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* **17**: 1445-1455, 1964
- 2) Weiss SW and Einzinger FM: Malignant fibrous histiocytoma. an analysis of 200 cases. *Cancer* **41**: 2250-2266, 1978
- 3) Kearney MM, Soule EH and Ivins J: Malignant fibrous histiocytoma. a retrospective study of 167 cases. *Cancer* **45**: 167-178, 1980
- 4) 井上裕之, 岡田茂樹, 本郷吉洋, ほか: 腎被膜に発生した悪性線維性組織球腫の1例. *泌尿紀要* **36**: 45-50, 1990
- 5) Stout AP and Latters R: Tumors of the soft tissues. Atlas of Tumor Pathology, fasc. I. Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC, 1967
- 6) Einzinger FM and Weiss SW: Malignant fibrous histiocytic tumors. In soft tissue tumors, pp. 269-300, The CV Mosby Company, ST louis, Washington DC, Toront, 1988
- 7) Leite C, Goodwin JW, Sinkovics JG, et al.: Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma. A Southwest Oncology Group Report. *Cancer* **40**: 2010-2014, 1997
- 8) Kempson RL and Kyriakos M: Fibroxanthosarcoma of the soft tissues. a type of malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* **29**: 961-976, 1972
- 9) Soule EH and Enriquez P: Atypical fibrous histiocytoma, malignant histiocytoma, and epitheloid sarcoma. *Cancer* **30**: 128-143, 1972
- 10) 澤田佳久, 山本 悟, 小川隆敏, ほか: 腎周囲組織に発生した悪性線維性組織球腫の1例. *泌尿紀要* **32**: 853-864, 1986

(Received on February 19, 2001)

(Accepted on May 15, 2001)