

骨形成を伴う高分化型後腹膜脂肪肉腫の1例

新垣隆一郎¹, 吉川 武志², 山田 仁¹
賀本 敏行³, 三上 芳喜⁴

¹医仁会武田総合病院泌尿器科, ²浜松労災病院泌尿器科

³宮崎大学医学部泌尿器科教室, ⁴京都大学医学部附属病院病理診断部

A CASE OF RETROPERITONEAL WELL-DIFFERENTIATED LIPOSARCOMA WITH METAPLASTIC BONE FORMATION

Ryuichiro ARAKAKI¹, Takeshi YOSHIKAWA², Hitoshi YAMADA¹,
Toshiyuki KAMOTO³ and Yoshiki MIKAMI⁴

¹The Department of Urology, Ijinkai Takeda General Hospital

²The Department of Urology, Hamamatsu Rosai Hospital

³The Department of Urology, Faculty of Medicine, University of Miyazaki

⁴The Department of Diagnostic Pathology, Kyoto University

A 43-year-old female was referred to our hospital from a local doctor. Her chief complaints were weight gain and abdominal fullness. Computed tomography and magnetic resonance imaging showed a huge tumor in the right retroperitoneal space, which adhered to the right kidney. It was resected with concomitant resection of the right kidney. It measured 30×15 cm and weighed 3.0 kg. Histological examination revealed well differentiated liposarcoma with metaplastic bone formation. She has survived 22 months since the operation with no evidence of recurrence. A retroperitoneal liposarcoma with metaplastic bone formation is rare. Twenty cases have been reported in Japan including our case.

(Hinyokika Kiyo 56: 697-700, 2010)

Key words: Retroperitoneal liposarcoma, Metaplastic bone formation

緒 言

後腹膜は脂肪肉腫の好発部位の1つであり、初期には臨床症状に乏しく、巨大となって発見される症例が多い¹⁾。また、腫瘍内に骨形成を伴うものは稀であり、今回われわれは骨形成を伴った高分化型後腹膜脂肪肉腫の1例を経験したので報告する。

症 例

患者：43歳、女性

主訴：腹部膨満感、体重増加

既往歴：特記事項なし

家族歴：特記事項なし

現病歴：2008年7月初めより体重増加に気が付き、8月に入り腹部膨満感を訴え近医内科受診。腹部CTにて後腹膜腫瘍を指摘され、同月当科紹介受診となる。

入院時現症：身長151 cm、体重45 kg、腹部は右肋骨下縁から下腹部にかけて弾性軟の腫瘤を触知した。

可動性は認めなかった。

検査所見では血液検査にてWBC 14,800/ μ l, CRP 0.90 mg/dl と炎症反応の軽度上昇を認めた。尿検査では特に異常を認めなかった。

画像所見：CTでは肝背側から子宮上部まで右後腹膜腔を主体に広がる腫瘍を認めた (Fig. 1a)。多発する充実性部からなり、その内部に粗大な石灰化や脂肪組織を含んでいた。右腎は正中を超えて左側に強く圧排されていたが、明らかな他臓器転移やリンパ節腫脹を認めなかった (Fig. 1b)。MRIでは腫瘍は内部不均一な信号を呈し、脂肪成分や粘液成分、骨成分の存在が疑われた (Fig. 2)。

以上より後腹膜脂肪肉腫あるいは奇形腫が疑われ、2008年9月、経腹的後腹膜腫瘍摘出術を施行した。

手術所見：胸骨下縁から恥骨上縁に至る腹部正中切開をおき、en-blocに腫瘍を摘出した。右腎は腫瘍に巻き込まれて強く癒着していたため、腫瘍とともに摘出した。また、腫瘍は肝裏面および腸腰筋との間でも癒着していたが剥離可能であった。摘出標本は重量3.0 kg、表面は平滑・弾性軟、断面は黄白色～灰白色充実性で、数cm大の結節が集合した分葉状を呈していた (Fig. 3)。手術時間7時間56分、出血量は1,800 mlで6単位の濃厚赤血球輸血を行った。

病理組織所見：成熟した脂肪組織内の核クロマチン増量を伴う不整形の大型細胞 (Fig. 4a) および骨梁の形成 (Fig. 4b) を認め、骨形成を伴う高分化型脂肪肉腫と診断した。



a



b

Fig. 1. Enhanced abdominal CT shows (a) huge tumor with focal calcification in the right retroperitoneal space and (b) it adhered to the right kidney.

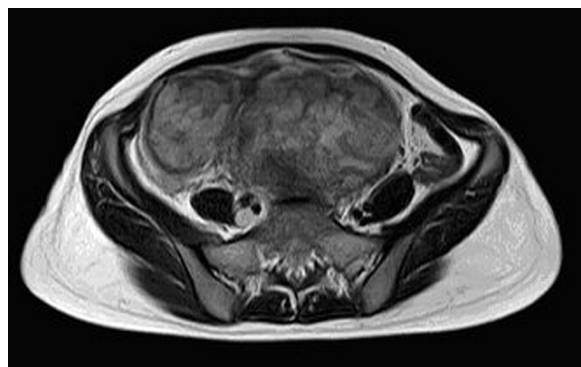


Fig. 2. T1-weighted MRI scan shows heterogeneous enhanced tumor.

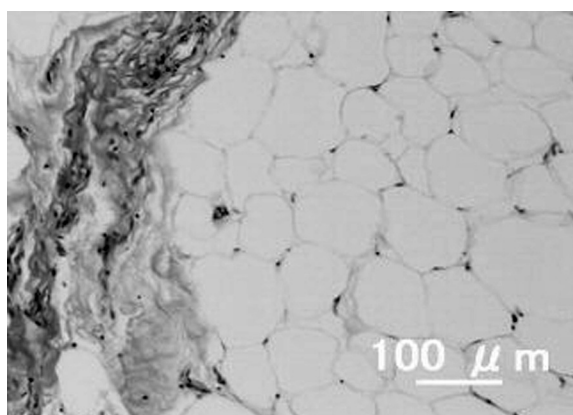
術後経過は問題なく、術後18日目に退院となった。評価可能病変がなく、また、有効とされる治療もないため追加治療は行わず、外来にて経過観察とした。術後1年10カ月経過した現在、明らかな再発を認めていない。

考 察

脂肪肉腫は全後腹膜腫瘍の6.9%、後腹膜悪性腫瘍



Fig. 3. Gross appearance of the specimen.



a



b

Fig. 4. Histological findings show (a) well differentiated liposarcoma and (b) bone formation portion.

の14.7%を占めるとされる²⁾。好発部位は四肢 (52%)、後腹膜 (19%)、鼠径部 (12%) であり、好発年齢は40～60歳、男女比はほぼ1:1である³⁾。

通常は症状に乏しく、特に後腹膜に発生した場合は腫瘍触知、腹部膨満感、腹痛などの腫瘍増大による症状を訴えることが多い。

組織学的分類に関して、2003年WHO分類では1) 異型脂肪腫性腫瘍/高分化型 (atypical lipomatous tumor/well differentiated)、2) 脱分化型 (dedifferentiated)

Table 1. Cases of liposarcoma with metaplastic bone formaton in Japan

No	Author	Age	Sex	Size (cm)	Histological type	Treatment	Outcome (follow up month)
1	安井ら (1987) ⁴⁾	64	F	37	well	resection (+ kidney)	alive (ND)
2	津田ら (1997) ⁵⁾	55	M	18	well	resection (4 times)	alive (190)
3	仲野谷ら (1999) ⁶⁾	43	M	ND	de	resection	alive (ND)
4	Hasegawa ら (2000) ⁷⁾	36	M	34	de	resection	dead (135)
5	Hasegawa ら (2000)	49	F	40	de	resection	alive (32)
6	Hasegawa ら (2000)	57	M	40	de	resection	dead (45)
7	Hasegawa ら (2000)	54	M	16	de	resection	alive (56)
8	Hasegawa ら (2000)	63	M	51	de	resection	alive (10)
9	Hasegawa ら (2000)	67	M	13	de	resection	alive (60)
10	Hasegawa ら (2000)	33	F	13	de	resection	alive (56)
11	三森ら (2000) ⁸⁾	48	F	ND	de	resection (+ kidney)	ND
12	中西ら (2001) ⁹⁾	52	M	19	well	resection	alive (ND)
13	内村ら (2001) ¹⁰⁾	69	M	27	de	no treatment	dead (1)
14	松浦ら (2001) ¹¹⁾	72	M	10	de	resection (+ kidney)	alive (22)
15	平塚ら (2004) ¹²⁾	70	F	17	de	resection	alive (9)
16	北尾ら (2004) ¹³⁾	45	F	ND	de	resection	ND
17	小森ら (2007) ¹⁴⁾	68	M	24	well	resection (+ kidney, colon)	alive (15)
18	奥田ら (2007) ¹⁵⁾	60代	M	ND	de	resection	ND
19	中野ら (2009) ¹⁶⁾	40代	M	30	de	resection (+ kidney, colon)	alive (ND)
20	自験例	43	F	30	well	resection (+ kidney)	alive (22)

ND: no description, well: well differentiated type, de: dedifferentiated type

tiated), 3) 粘液型 (myxoid), 4) 多形型 (pleomorphic), 5) 混合型 (mixed-type) の 5 つに分類され, 高分化型はさらに, a) 脂肪腫類似型, b) 硬化型, c) 炎症型, d) 紡錘細胞型に細分類される.

本症例では脂肪肉腫内に骨形成を認めたが, 後腹膜脂肪肉腫内に骨形成を伴うものは比較的稀であり, 本邦では自験例を含めて 20 例が報告されている⁴⁻¹⁶⁾ (Table 1). 平均年齢は 54.9 歳で, 男性 13 例, 女性 7 例と男性に多く認めた. 腫瘍最大径は平均 26.2 cm であり, 全身状態が悪く治療が困難であった 1 例を除いた 19 例すべてで摘出手術が行われていた. 組織型は高分化型が 5 例, 脱分化型が 15 例であった. 骨形成に関しては腫瘍組織内に石灰質が沈着する石灰化と区別されるが, 両者の違いとして組織学的に骨梁形成を認める必要があるとされる^{17,18)}. 脂肪肉腫の骨形成の機序に関してはまだ明らかになっていないが, 間葉性細胞の骨芽細胞や線維芽細胞への化成¹⁹⁾と, 腫瘍細胞の骨への誘導化成が考えられている²⁰⁾. また, Yoshikawa²¹⁾らは強い骨形成誘導作用を持つ蛋白質 bone morphogenetic proteins (BMPs) が脂肪肉腫中に存在することを証明し, BMPs が骨形成に関わると考えている. 北尾ら¹³⁾は脱分化型脂肪肉腫の画像診断において, ①明らかな脂肪性腫瘍と, これに接する充実性軟部組織腫瘍の二相性, ②脂肪性腫瘍の中の造影される部分, ③充実性腫瘍内に脂肪組織がない, ④充実

性腫瘍は線維が豊富, ⑤時に石灰化, ⑥内部壊死などの特徴を挙げている. 画像診断上, 石灰化あるいは骨化部位を脂肪性腫瘍に認める場合には脂肪肉腫を考慮に入れる必要があると思われるが, 現在のところ骨形成の意義は不明とされる⁷⁾.

脂肪肉腫に対する治療は外科的切除が第一選択とされ, 局所再発でも同様である. 術式では周囲健常組織を含めた en-bloc 切除が理想であり, 不十分な切除は局所再発の要因とされる²²⁾. 化学療法および放射線療法に関して, その有効性は確立されていないが, CYVADIC (cyclophosphamide, vincristin, adriamycin, dacarbazine) 療法²³⁾や ifosfamide 大量療法²⁴⁾が有効であったという報告もある.

予後に関して, 組織型が重要な因子とされる. Enzinger ら²⁵⁾によれば, 組織型による 5 年生存率は高分化型が 85%, 粘液型が 77% であり, その他の組織型 (円形細胞型 21%, 多形型 18%) と比べて比較的良好とされる. 術後の経過観察期間が異なるが, 19 例中 3 例 (15.8%) は術後 5 年以上生存し, 平均生存期間は約 54 カ月であった. ただし, 再発を繰り返している報告例²²⁾もあり, 今後も引き続き厳重な経過観察と再発の早期発見に努める必要があると考えられる.

結 語

骨形成を伴った高分化型後腹膜脂肪肉腫の 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) 齊藤 純, 真殿佳吾, 加藤大悟, ほか: 後腹膜巨大脂肪肉腫の1例. 泌尿器外科 **20**: 691-694, 2007
- 2) Kinne DW, Chu FCH, Huvos AG, et al.: Treatment of primary and recurrent retroperitoneal liposarcoma—twenty-five-year experience at Memorial Hospital. Cancer **31**: 53-64, 1973
- 3) Russell WO, Cohen J, Enzinger FM, et al.: A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. Cancer **40**: 1562-1570, 1977
- 4) 安井元司, 大高克彦, 竹島英介, ほか: 骨形成を伴った後腹膜脂肪肉腫の1例. 外科 **49**: 637-640, 1987
- 5) 津田基晴, 池谷朋彦, 杉木 実, ほか: 骨形成を伴った後腹膜脂肪肉腫再発の1例. 臨外 **52**: 1617-1620, 1997
- 6) 仲野谷祐嗣, 藤村 敬, 岸本裕一, ほか: 骨形成を伴う後腹膜脂肪肉腫の1例. 泌尿器外科 **12**: 739, 1999
- 7) Hasegawa T, Seki K, Hasegawa F, et al.: Dedifferentiated liposarcoma of retroperitoneum and mesentery: varied growth patterns and histological grades—a clinicopathologic study of 32 cases. Hum Pathol **31**: 717-727, 2000
- 8) 三森天人, 田水敦子, 松原伸一郎, ほか: 骨化を伴った後腹膜脂肪肉腫の1例. 臨放 **45**: 1201-1205, 2000
- 9) 中西正芳, 藤田佳史, 小黒 厚, ほか: 広範な骨化をきたした巨大脂肪肉腫の1例. 社保神戸中央病医誌 **7**: 34-38, 2001
- 10) 内村英輝, 中下 学, 小野田清香, ほか: 骨形成を伴う後腹膜脂肪肉腫の1例. 日内会関東会抄集 **489**: 26, 2001
- 11) 松浦 浩, 桜井正樹, 有馬公伸: 腸筋および腰方形筋内に進展し、骨形成を伴う腫瘤を形成した脱分化型後腹膜脂肪肉腫の1例. 泌尿紀要 **47**: 877-879, 2001
- 12) 平塚孝宏, 西崎 隆, 山村晋史, ほか: 骨形成を伴う脱分化型後腹膜脂肪肉腫の1例. 日臨外会誌 **65**: 1966-1969, 2004
- 13) 北尾 梓, 蒲田敏文, 川島博子, ほか: 後腹膜脱分化型脂肪肉腫の1例. 臨放 **49**: 807-811, 2004
- 14) 小森康司, 平井 孝, 金光幸秀, ほか: 骨形成を伴う後腹膜高分化型脂肪肉腫の1例. 日消外会誌 **40**: 239-245, 2007
- 15) 奥田逸子, 小久保 宇: 広範な骨形成を伴った脂肪肉腫の1例. 日本医放会誌 **43**: 486, 2007
- 16) 中野詩朗, 高橋昌宏, 赤羽弘充: 骨形成をとまなう後腹膜脱分化型脂肪肉腫の1例. 日臨外会誌 **70**: 832, 2009
- 17) 中原信哉, 上谷雅孝, 林 邦昭: 骨・軟部組織のX線写真の読み方—軟部組織石灰化像. Medicina **30**: 482-485, 1993
- 18) 小林洋一, 米本恭三, 青木治人, ほか: 広範な石灰化の見られた脂肪肉腫の1例. 関東整災外会誌 **13**: 543-547, 1982
- 19) 相沢 幹: 増生と再生. 新病理学総論. 第13版, 南山堂, 東京, p 115-128, 1982
- 20) 小林忠義: 病理学領域における組織誘導の問題. 日病理会誌 **50**: 91-120, 1961
- 21) Yoshikawa H, Rettig WJ, Lane JM, et al.: Immunohistochemical detection of bone morphogenetic proteins in bone and soft-tissue sarcomas. Cancer **74**: 842-847, 1994
- 22) 郷右近祐司, 神保雅幸, 関根義人, ほか: 11回の切除を行った後腹膜脂肪肉腫の1例. 臨外 **54**: 793-796, 1999
- 23) 小林恭子, 駒田文彦, 尾辻 啓, ほか: 化学療法が奏功した後腹膜原発脂肪肉腫の1例. 癌と化療 **26**: 385-388, 1999
- 24) 藤浪 潔, 近藤慶一, 櫛田和義, ほか: Ifosfamide (IFM) 大量投与が有効であった進行性後腹膜脱分化型脂肪肉腫の1例. 泌尿紀要 **45**: 463-466, 1999
- 25) Enzinger FM and Winslow DJ: Liposarcoma; a study of 103 cases. Virchows Arch **335**: 367-388, 1962

(Received on July 12, 2010)

(Accepted on September 13, 2010)