

膀胱粘液線維肉腫の1例

片山 欽三¹, 福本 亮¹, 林 哲也¹, 松岡 徹¹
 藤本 宜正¹, 小出 卓生¹, 春日井 務²

¹大阪厚生年金病院泌尿器科, ²大阪厚生年金病院病理部

A CASE OF MYXOFIBROSARCOMA OF THE BLADDER

Kinzo KATAYAMA¹, Ryo FUKUMOTO¹, Tetsuya HAYASHI¹, Akira MATSUOKA¹,
 Nobumasa FUJIMOTO¹, Takuo KOIDE¹ and Tutomu KASUGAI²

¹The Department of Urology, Osaka Koseinenkin Hospital

²The Department of Pathology, Osaka Koseinenkin Hospital

A 43-year-old woman presented to our hospital with the chief complaints of gross hematuria and dysuria. Cystoscopy and magnetic resonance imaging showed a tumor on the dome of the bladder and large blood clots. Computed tomography demonstrated no findings of distant metastasis. Following transurethral resection of the tumor, the tumor was histologically diagnosed as myxofibrosarcoma with muscular invasion, and partial cystectomy was performed in September 2009. There has been no evidence of recurrence or metastasis for 24 months postoperatively. In addition, the Japanese literature on myxofibrosarcoma of the bladder was reviewed and discussed.

(Hinyokika Kiyo 58 : 291-293, 2012)

Key words : Myxofibrosarcoma, Bladder

緒 言

粘液線維肉腫 (myxofibrosarcoma, 以下 MFS) は線維芽細胞由来の軟部腫瘍であり, 1977年に Angervall ら¹⁾により提唱された疾患である。主に中高年の四肢に発生し, 泌尿器科領域での発生は稀である。

今回われわれは, 膀胱原発の粘液線維肉腫の1例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者 : 43歳, 女性

主訴 : 肉眼的血尿と排尿困難

既往歴 : 30歳時に子宮癌にて単純子宮全摘術を施行

家族歴 : 特記すべきことなし

現病歴 : 2009年9月に肉眼的血尿と排尿困難を主訴に当院救急外来を受診し, 膀胱タンポナーデと貧血を認め精査加療目的に当科緊急入院となった。

入院時現症 : 身長 164 cm, 体重 47 kg, 意識状態は清明, 血圧96/48, 脈拍104/分, 胸腹部理学的所見は下腹部緊満を認めた。

入院時検査成績 : WBC 5,000/ μ l, RBC 202×10^4 / μ l, Hb 6.2 g/dl, Ht 18.3%, Plt 14.3×10^4 / μ l, T-bil 0.3 mg/dl, AST 14 IU/l, ALT 7 IU/l, LDH 136 IU/l, TP 7.2 g/dl, Alb 3.1 g/dl, BUN 14 mg/dl, Cr 0.48 mg/dl, Na 139 mEq/l, K 3.6 mEq/l, Cl 101 mEq/l, CRP 0.03 mg/dl, CK 66 IU/l

膀胱鏡所見 : 膀胱内には多量の凝血塊が充満してお

り観察は困難であったが, 膀胱後壁から頂部にかけて一部乳頭型の広基性腫瘍を認めた。

膀胱造影 MRI : 膀胱頂部に 4×3 cm 大の造影される腫瘍を認めたが, 膀胱壁外に浸潤している所見はなかった (Fig. 1)。

胸腹部 CT : 他臓器に明らかな遠隔転移を認めなかった。

組織学的診断を目的に TUR-BT を施行した。

病理診断 : TUR-BT による切除組織の HE 染色像



Fig. 1. MRI showed a tumor on the dome of the bladder wall (arrows).

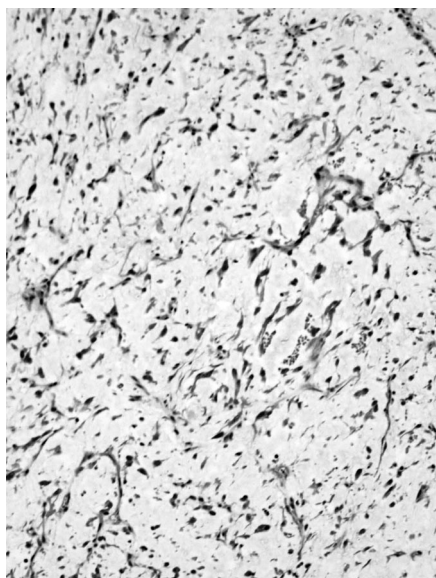


Fig. 2. Microscopic appearance of the surgical specimen. H & E stain showed myxoid stroma and spindle cells.

は、著明な粘液性間質を背景に紡錘形異型細胞の増殖を認め、一部に筋層浸潤を認めた (Fig. 2)。免疫染色では、vimentin 陽性、desmin 陰性、SMA 陰性、CD 31/34 陰性であった。

以上の結果から MFS と診断され、AJCC staging system for soft tissue sarcoma (2002)²⁾ で、pT1bN0M0 stage II と考えられた。

腫瘍が頂部に限局しており、また患者が膀胱温存を強く希望したため、膀胱部分切除術を施行した。

手術所見：下腹部正中切開にて骨盤腔内に達した。頂部から後壁は腹膜と強く癒着しており子宮全摘術の影響と考えられた。膀胱に前壁正中で切開を加え、膀胱内を観察するに TUR 後の瘢痕を認めたが、他に腫

瘍性病変を認めなかった。腫瘍瘢痕部の周辺に約 1 cm の正常部を含め、外側は腹膜をつけて切除した。手術時間は 2 時間 37 分、出血量は約 250 ml であった。

摘出標本所見：摘出標本は TUR 後の瘢痕形成を認めるのみであった。

病理診断：組織診断は MFS であり、筋層に一部残存腫瘍を認めたが切除断端は陰性であった。摘出標本の病期は pT1b であった。

術後経過は良好であり膀胱部分切除術後 9 日目に退院となった。

術後 24 カ月経過し明らかな再発・転移は認めていない。

考 察

MFS は線維芽細胞由来の軟部肉腫である。山口³⁾らの報告によれば軟部腫瘍の約 9% を占め、約 80% が四肢の皮下浅層から深層にかけて発生し、泌尿器科領域での発生は稀であるとされる。

従来、MFS は悪性線維性組織球腫 (malignant fibrous histiocytoma, 以下 MFH) の粘液型に分類されていたが、2002 年の WHO 分類⁴⁾ の改定により、現在は悪性線維性腫瘍群の一種として分類されるようになった。

一般的に MFS は画像上特徴的な所見に乏しく、術前に本疾患と診断される症例は少ない。5 年生存率は 70~80% であり、経過中に 20~30% で遠隔転移を認める³⁾。

治療は外科的広範囲切除が第 1 選択である。Mentzel ら⁵⁾ は局所再発を 50~60% 程度に認めるため、手術での十分な切除と術後の厳重な経過観察が重要であると述べている。

化学療法・放射線療法の有用性は確立されていない

Table 1. Characteristics of 14 patients with MFH and MFS of the bladder

	年齢 (歳)	性別	主訴	病理所見	病期, stage	治療	予後 (月)
1	28	M	肉眼的血尿	MFH, 不明	不明	化学療法	不明
2	53	F	肉眼的血尿	MFH, 不明	不明	膀胱部分切除術	生存, 7
3	61	M	下腹部痛	MFH, 花むしろ型	不明	膀胱全摘除術	死亡, 5
4	80	M	肉眼的血尿	MFH, 不明	不明	膀胱部分切除術	死亡, 7
5	58	M	排尿困難	MFH, 花むしろ型	pT2bN0M0, stage III	膀胱部分切除術, 化学療法, 放射線療法	生存, 28
6	57	F	肉眼的血尿	MFH, 炎症型	不明	放射線療法	生存, 18
7	66	F	排尿時痛	MFH, 不明	不明	TU-biopsy	死亡
8	59	M	肉眼的血尿	MFH, 炎症型	pT2bN0M0, stage III	膀胱全摘除術, 化学療法	生存, 24
9	84	F	肉眼的血尿	MFH, 不明	pT2bN0M0, stage III	放射線療法, 化学療法	死亡, 11
10	20	F	下腹部痛	MFH, 不明	不明	膀胱部分切除術	生存, 24
11	67	M	肉眼的血尿	MFH, 粘液型	pT1aM0N0, stage I	膀胱全摘除術, 化学療法, 放射線療法	生存, 24
12	66	M	肉眼的血尿	MFH, 粘液型	pT2bN0M0, stage III	膀胱全摘除術	生存, 16
13	62	F	肉眼的血尿	MFS	pT2bN0M0, stage III	膀胱全摘除術	死亡, 9
自験例	43	F	肉眼的血尿	MFS	pT1bN0M0, stage II	膀胱部分切除術	生存, 24

い。化学療法に関しては doxorubicin (DXR) 中心のレジメンが多く、中馬⁶⁾がそれらを集計して奏功率は 8~46%と報告している。また、DXR 単剤 75 mg/m² または dacarbazine (DTIC) 1,250 mg/m² と ifosfamide (IFM) 7.5 g/m² との併用療法で奏功率向上、無再発期間の延長効果が確認されているが、生命予後改善効果は得られないと述べている。分子標的治療薬については、山口³⁾らの報告によれば MFS ではチロシンキナーゼ活性を有する細胞増殖因子レセプターの 1 つである KIT の発現率は低く、imatinib の有効性は期待できないとされる。一方で、epidermal growth factor receptor の発現率は 89%と高率であり、gefitinib の有用性が期待されると述べている。

膀胱原発 MFH および膀胱原発 MFS の報告例は稀であり、われわれが調べた限りでは自験例を含め 14 例の報告があった⁷⁻¹⁹⁾ (Table 1)。これらの 14 例について考察を行った。

年齢は 20~84 歳、男女比は 1:1 であった。主訴は肉眼的血尿が 10 例と最も多く、下腹部痛が 2 例、排尿時痛、排尿困難がそれぞれ 1 例ずつであった。治療は 10 例で根治手術が行われていたが、手術を施行しなかった 4 例はすでに遠隔転移を認めていたため手術が行われなかった症例が 2 例、患者の希望によるものが 1 例、生検を行ったものの予期せぬ合併症で死亡した症例が 1 例であった。予後は生存が 8 例、死亡が 5 例、不明が 1 例であった。

14 例のうち MFS または粘液型 MFH と記載のあった症例は自験例を含めて 4 例のみであった。これら 4 例に関しては全例に手術が施行されており、3 例が生存、1 例が死亡であった。死亡した 1 例は術後 5 カ月目に局所再発が出現し、全身状態が悪化して術後 9 カ月目に死亡した症例であった。

悪性繊維性腫瘍群の中で MFS は一般的に予後が良好であるとされるが、再発時の有効な治療法がなく、今後の治療法の確立が望まれる。本症例においては膀胱部分切除術を施行し、病理組織学的所見で切除断端が陰性であったため、術後追加治療を行わずに経過観察を行っているが、現在まで再発を認めていない。

結 語

膀胱粘液線維肉腫の 1 例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告した。

文 献

- 1) Angervall L, Kindblom LG and Merck C: Carbon a study of 30 cases. *Acta Pathol Microbiol Scand* **85**: 127-140, 1977
- 2) Greene FL, Page DL, Fleming ID, et al.: AJCC (American Joint Committee on Cancer) cancer staging manual. 6th ed. Springer-Verlag: 221-228, 2002
- 3) 山口 洋, 長谷川 匡: 軟部肉腫の病理診断と治療. *Jpn J Cancer Chemother* **31**: 1340-1345, 2004
- 4) Fletcher CDM, Unni KK and Mertens F: World Health Organization Classification of Tumors: pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone. IARC, Press, Lyon, 2002
- 5) Mentzel T, Calonje E, Fletcher D, et al.: Myxofibrosarcoma: clinicopathologic analysis of 75 cases with emphasis on the low-grade variant. *Am J Surg Pathol* **20**: 391-405, 1996
- 6) 中馬広一: 進行再発骨軟部肉腫に対する化学療法の現状. *癌と化療* **31**: 1331-1339, 2004
- 7) 奥野哲男, 増田光伸, 山崎 彰, ほか: 膀胱悪性線維性組織球腫の 1 例. *日泌尿会誌* **82**: 312-315, 1991
- 8) Anderson JD, Scardino P, Smith RB, et al.: Inflammatory fibrous histiocytoma presenting as a renal pelvic and bladder mass. *J Urol* **118**: 470-471, 1977
- 9) 小川 忠, 浅野晴好, 藤田民夫, ほか: 膀胱悪性線維性組織球腫の 1 例. *日泌尿会誌* **73**: 1239, 1982
- 10) Goodman AJ and Greaney MG: Malignant fibrous histiocytoma of the bladder. *Br J Urol* **57**: 106-107, 1985
- 11) McCormic SR, Dodds PR, Kraus PA, et al.: Nonepithelial neoplasms arising within vesical diverticula. *Urology* **25**: 405-408, 1985
- 12) 中辻史好, 林 美樹, 橋本雅善, ほか: 内反性乳頭腫を伴った膀胱悪性線維性組織球腫の 1 例. *日泌尿会誌* **76**: 1914-1918, 1985
- 13) Turner AG: Malignant fibrous histiocytoma involving the bladder. *Br J Urol* **76**: 237-238, 1985
- 14) 西 昇平, 竹原 朗, 長田幸夫, ほか: 膀胱原発悪性線維性組織球腫の 1 例. *西日泌尿* **48**: 302-303, 1986
- 15) Harrison GSM: Malignant fibrous histiocytoma of the bladder. *Br J Urol* **58**: 457-458, 1986
- 16) Joseph E, Oesterling MD, Jonathan I, et al.: Myxoid malignant fibrous histiocytoma of the bladder. *Cancer* **66**: 1836-1842, 1990
- 17) Egawa S, Uchida T, Koshiba K, et al.: Malignant fibrous histiocytoma of the bladder with focal rhabdoid tumor differentiation. *J Urol* **151**: 154-156, 1994
- 18) Wang BY, Boag AH, Idrees M, et al.: Urachal malignant fibrous histiocytoma. *Arch Pathol Lab Med* **128**: 456-459, 2004
- 19) 福井真二, 細川幸成, 小野隆征, ほか: 膀胱粘液線維肉腫の 1 例. *臨泌* **61**: 843-846, 2007

(Received on November 1, 2011)
(Accepted on March 7, 2012)