

尿膜管腫瘍と鑑別が困難であった 腹壁デスマイドの1例

医誠会病院泌尿器科

杉 素彦*

A CASE OF ABDOMINAL DESMOID TUMOR THAT WAS DIFFICULT TO DIFFERENTIATE FROM URACHAL TUMOR

Motohiko Sugi

From the Department of Urology, Iseikai Hospital

A 76-year-old male patient complained of frequent urination. Computed tomographic and magnetic resonance imaging scans revealed a heterogeneous mass involving his bladder, prostate and Sigmoid colon. He was diagnosed with an invasive urachal tumor and surgery was performed due to severe tumor adhesion to adjacent organs. Partial resection of the tumor was performed with partial cystectomy and sigmoidectomy. A post-operative pathological diagnosis revealed the tumor was a desmoid abdominal wall tumor. The desmoid abdominal wall tumor was not easily differentiated preoperatively from an urachal tumor.

(Acta Urol. Jpn. 50 : 489-492, 2004)

Key words: Urachal tumor, Desmoid tumor

緒 言

腹壁デスマイドは比較的稀な軟部組織腫瘍で、全腫瘍の0.03%を占め、また線維組織腫瘍の3.6%を占める。1832年、MacFaleene が報告した腹壁の線維性腫瘍を1838年、Muller がその腫様の肉眼所見から desmoid と命名した。今回われわれは尿膜管腫瘍と鑑別が困難であった腹壁デスマイドの1例を経験したので報告する。

症 例

症例：76歳、男性

主訴：頻尿

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：鼠径ヘルニア、陰嚢水腫、痔核

現病歴：2002年4月、頻尿を主訴に当科受診。尿沈渣の結果は WBC 10~19/hpf, RBC 0~1/hpf であった。抗生剤の投与を行ったが、下腹部から尿道の不快感が持続するため CT を施行したところ、左腹壁から膀胱へ連続し、充実成分と嚢胞性成分の混在する腫瘤を認め、尿膜管腫瘍が疑われたため、精査加療目的にて同年5月入院となった。

入院時現症：身長 167 cm, 体重 61.9 kg, 血圧 126/74 mmHg, 脈拍68整, 胸部には異常は認めず腹部には左下腹部に弾性硬で可動性に乏しい無痛性腫



Fig. 1. CT. Abdominal CT showed a heterogeneous mass between abdominal wall and bladder. The bladder wall was thickened (arrows).

瘍を触知した。

入院時検査：血算では白血球が9,920, 生化学では CRP 5.1 mg/dl であった。腫瘍マーカー (CEA, AFP, CA19-9) はいずれも正常であった。PSA のみ 7.0 ng/ml と軽度上昇していた。

腹部造影 CT (Fig. 1) では、左腹直筋から膀胱の前壁から頂部に連続し、充実成分と嚢胞性成分の混在する腫瘤を認めた。また膀胱壁は著明に肥厚しており深部への浸潤が疑われた。MRI (Fig. 2) では、腫瘤はさらに恥骨、前立腺にも連続しており T1 では低吸収, T2 では高吸収像であった。充実成分は造影効果

* 現：済生会泉尾



Fig. 2. MRI. T2-weighted MRI indicated a mass with high signal intensity adjacent to left abdominal wall, bladder, and prostate (arrows).

を認めた。またS状結腸への浸潤も疑われたため、注腸検査を施行したところ、浸潤像を認め、以上より感染性尿管腫瘍の膀胱・S状結腸浸潤と診断し、5月22日、経尿道的に内視鏡下生検を施行した。膀胱内は前壁から頂部にかけて浮腫状で隆起性病変を多数認めたが、粘膜は保たれていた。尿管口、膀胱三角部は正常であった。隆起性病変の一部を切除し病理標本としたが、組織診断は鬱血と浮腫のみであった。しかし悪性腫瘍を完全に否定できなかったため、6月3日腫瘍摘出術を施行した。

手術所見：全身麻酔下で下腹部正中切開を加え剥離を進めると、腫瘍は腹直筋、腹膜と著明に癒着しており、腹直筋、腹膜の切除を要した。そして膀胱前壁、頂部、恥骨、前立腺、内骨盤筋膜と強固に癒着しており、可動性はほとんど認めなかった。可及的に剥離を進めたところ、S状結腸に浸潤を認めたため、S状結腸切除術を施行した。当初膀胱全摘、尿路変向を予定していたが、摘出は不可能と判断し、腫瘍の一部を切除し術中迅速病理診断を施行したところ、TUR生検と同様に悪性所見は認めず、陳旧性肉芽性炎症、デスマイドとの結果であった。膀胱前壁、頂部の腫瘍を膀胱粘膜を含め切除し、腫瘍は一部残存する形となった。一部嚢胞成分であった部分は白色膿が貯留していた。開放した膀胱はそのまま縫合が可能であった。腫瘍、膀胱部分切除術、S状結腸切除術を施行し手術を終了した。

摘出標本：総重量は546.6g、表面不整、断面は黄白色で、充実性であった。一部膿瘍形成を伴っていた(Fig. 3)。

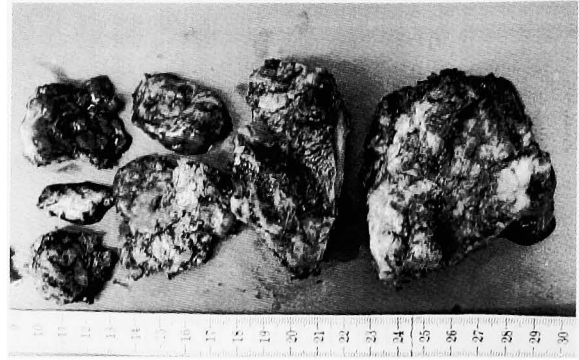


Fig. 3. Gross findings reveal yellowish and homogeneous solid mass with abscess cavity. Total weight of specimen was 546.6 g.

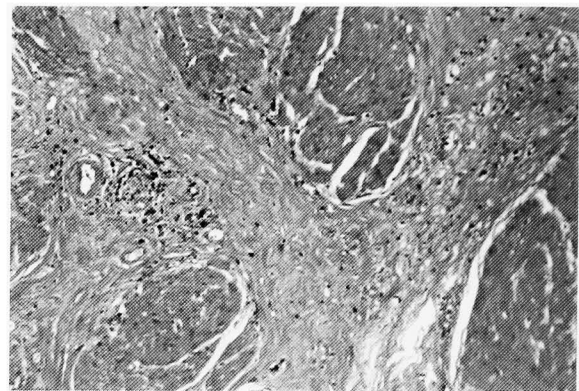


Fig. 4. Histological examination revealed desmoid tumor consisting of spindle-shaped fibroblasts. Interwoven bundles of spindle-shaped fibroblasts were infiltrating surrounding muscle. Nuclear atypia was not seen.

病理所見：腹壁デスマイド、線維成分の増生、膿瘍形成、増殖線維組織の筋層への浸潤を認めた。細胞異型は認められなかった。また膀胱粘膜は正常で、S状結腸も同様に浸潤を認めたが、粘膜は正常であった(Fig. 4)。

術後経過は良好で経口摂取、歩行も可能な状態であったが、術後約2週後に突然下肢に浮腫を認め、精査したところ膝関節から左外腸骨静脈のレベルまで深部静脈血栓が形成されており、抗凝固療法、IVCフィルター留置と予防策をとったにもかかわらず、3週後に肺梗塞を起こし死亡した。

考 察

腹壁デスマイドは比較的稀な軟部組織腫瘍で、全腫瘍の0.03%を占め、また線維組織腫瘍の3.6%を占める¹⁾。発生頻度は人口10万人に対し2～5人であるのに対し、大腸ポリポージスにデスマイドが合併する頻度は10～18%で高率である。1832年、MacFalemeが報告した腹壁の線維性腫瘍を1838年、Mullerがその

腫瘍の肉眼所見から desmoid と命名した。しかしこの腫瘍が腹壁以外の部位にも発生することが判明し、1967年、Stout らの報告では、本症が Fibromatosis の範疇に属し、筋、筋膜から発生することより Musculoaponeurotic Fibromatosis として認識されるようになった。彼らは Fibromatosis の属性として、1) 分化した線維芽細胞に富む、2) 細胞学的悪性像を欠く、3) 細胞間にコラーゲンが存在する、4) 浸潤性の発育をする、5) 遠隔転移はないが、局所再発があるという点を挙げている。

デスモイドの発生要因として、1) ホルモン要因：閉経後の女性に多く、腫瘍内のエストロゲンレセプターが増加しており、手術や妊娠により周囲結合組織が異常増殖を起こす。2) 遺伝子要因：家族性大腸ポリープにデスモイドの合併が30%以上にみられ、多くは大腸切除術後に発症し、Gardner 症候群の一病変として報告されている。3) 自己免疫要因：の3つを挙げている。われわれの症例は鼠径ヘルニア、陰嚢水腫根治術の既往があり、これらが発症要因となっている可能性は否定できない。

腹壁デスモイド、本邦報告74例の集計では、男女比は1:3で、20~30歳代の女性に圧倒的に多いという結果であった²⁾ 発生部位別では、右下腹部47.5%、左下腹部24.6%と下腹部に多く、また手術創との関連が認められたものは13.1%であった。発生由来は腹直筋44.1%、内腹斜筋44.1%、外腹斜筋6.8%、腹横筋5.1%であった。われわれの症例は腫瘍が一塊となって腹膜、膀胱、前立腺、S状結腸へと浸潤しており、腹壁病巣と腹腔内病巣とが別々に発症したのではなく、腹壁に発症したものが、増大に伴い他臓器へ浸潤していったとするのが妥当と考え、腹壁デスモイドとした。

Reitamo らは89例のデスモイドについて、発生母地の好発部位は、腹壁49%、腹壁外43%、腸間膜由来8%で、そのうち腹壁由来で好発部位は腹直筋、腹壁外では好発部位はなく、そのうち腸間膜発症の多くは小腸であったと報告している³⁾ Robert らは、腹壁外デスモイドの症例として、膀胱腫瘍で膀胱全摘施行3年後に骨盤内に発症した、小腸腸間膜由来のデスモイドで、小腸合併切除により寛解を得た症例を報告している⁴⁾ この症例については膀胱全摘が何らかの誘引になったものと考えられる。また有川らは、回腸末端から盲腸にかけての腸間膜、横行結腸間膜、腹部大動脈前面に発症した腹腔内デスモイドで、部分切除のみ施行し、追加治療せずに、1年2カ月腫瘍の増大を認めず良好に経過した症例を報告している⁵⁾

他臓器浸潤については、尿路通過障害を起こした症例の報告が2例あるが^{6,7)}、本症例のように腹壁デスモイドがS状結腸へ浸潤した報告例はなかった。

画像診断では報告例の大部分は超音波検査、CTで診断されているが、腫瘍のサイズが大きく膀胱へ浸潤している場合、画像所見、内視鏡所見ともに尿管腫瘍と類似しており、鑑別は非常に困難である。尿管腫瘍を疑った症例はわれわれが調べた限りでは3例の報告があり、いずれも腫瘍を摘出した後にデスモイドの診断を得ている⁸⁻¹⁰⁾

治療法については、ほとんどの症例で初期治療として外科的切除が行われている。切除不能例については、放射線治療、化学療法が行われており、著効した症例の報告が散見されるが、局所再発の可能性を考慮すると、やはり可及的切除が基本治療であると考えられる。Seiter らは切除不能な腸間膜由来のデスモイドに、Doxorubicin を用いた化学療法を施行し著効した症例を報告している¹¹⁾ 元来 Doxorubicin は肉腫に効果的な薬剤で、デスモイドは発生母地が肉腫と類似しているため効果があるのではないかとしている。

術後再発に関して、遠城寺らは腹壁デスモイド40例、腹壁外デスモイド33例の集計で、腹壁デスモイドでは再発例は認めなかったとしている¹²⁾ また腹壁外デスモイドでは上腕に最も多く、下腿、大腿がこれにつぎ、他には肩、頸部、腋窩、胸壁、殿部などで、うち再発が21例(72.4%)で、両者間に組織像の差異は指摘できないが、発生部位により異なった再発・予後のパターンを示すとしている。

最近の報告では、David らは10年前の腹腔鏡手術のポートからの発生例を報告しており、腹腔鏡手術の普及に伴い、症例の増加が危惧されるところである¹³⁾

予後については、大橋らは外科的切除可能例で7.7%に再発を認め、再手術、放射線治療を施行し寛解を得たとしている。外科的切除が可能で、再発がなければ良好であると考えられた。われわれの症例は腫瘍のサイズが大きく、膀胱、前立腺、内骨盤筋膜、S状結腸と広範囲に浸潤しており、癒着も強固で、腫瘍の完全切除は不可能であったため、放射線療法、化学療法も考慮すべきであったと考える。結果的に肺梗塞で死亡となったが、同様にデスモイドの術後に肺梗塞を起こした症例の報告があり¹⁴⁾、原因は腫瘍による下大静脈の圧迫としているが、今後は肺梗塞を念頭に置いた周術期管理が必要と考えられた。

今後、外科的切除不能例に対する、効果的な治療の報告が待たれるところである。

日常の臨床において尿管腫瘍を疑った場合、腹壁デスモイドも鑑別疾患の1つとして考慮する必要があると思われた。

結 語

尿管腫瘍と鑑別が困難であった腹壁デスモイドの1例を経験したので報告した。

文 献

- 1) 堀川典子, 吉村 均, 今井照彦, ほか: 放射線治療が著効を呈した腹壁デスマイド腫瘍の1例. 臨放線 **44**: 319-322, 1999
- 2) 大橋直樹, 小阪 篤, 水木龍二: 腹壁 Desmoid Tumor の2例—本邦報告例74例の検討—. 日臨外会誌 **49**: 572-577, 1988
- 3) Reitamo JJ, Hayry P, Nykyri E, et al.: The desmoid tumor. I. Incidence, sex-, age- and anatomical distribution in the finnish population. Am J Clin Pathol **77**: 665-673, 1982
- 4) Pasciak RM and Kozlowski JM: Mesenteric desmoid tumor presenting as an abdominal mass following salvage cystectomy for invasive bladder cancer. J Urol **138**: 145-146, 1987
- 5) 有川俊治, 山下義信, 大野 徹, ほか: 腹腔内デスマイド腫瘍の1例. 外科診療 **35**: 81-84, 1993
- 6) 内田 厚, 早川邦弘, 大橋正和, ほか: 尿路通過障害を生じた腹部デスマイドの1例. 泌尿紀要 **41**: 821-823, 1995
- 7) 吉田利彦, 小川隆敏, 藤永卓治: 水腎症で発見された腸間膜線維腫症の1例. 泌尿紀要 **40**: 245-247, 1994
- 8) 辻村 晃, 安永 豊, 松宮清美, ほか: 尿膜管腫瘍を疑った腹壁デスマイド腫瘍の1例. 泌尿紀要 **38**: 479-481, 1992
- 9) 姉崎 衛, 入倉英雄, 森下英夫: 膀胱症状を主訴とした腹壁 desmoid tumor の1例. 日泌尿会誌 **73**: 1466, 1982
- 10) 比嘉 傳, 臼井利夫, 山口邦雄, ほか: 下腹部デスマイド腫瘍の1例. 日泌尿会誌 **74**: 1703, 1983
- 11) Seiter K and Kemeny N: Successful treatment of a desmoid tumor with doxorubicin. Cancer **71**: 2242-2244, 1993
- 12) 遠城寺宗知, 岩崎 宏, 小松京子: 線維腫症とくにデスマイドについて. 癌の臨 **19**: 553-556, 1973
- 13) Kaplan DB and Levine EA: Desmoid tumor arising in a laparoscopic trocar site. Am Surg **64**: 388-390, 1998
- 14) 畑 泰司, 池田正孝, 山本浩文, ほか: 巨大デスマイド腫瘍摘出後に発症した急性肺動脈血栓症の1例. 日外科系連会誌 **28**: 1011-1016, 2003

(Received on December 3, 2003)

(Accepted on March 27, 2004)