

術後5年4カ月目に局所再発を来した傍尿道 Aggressive angiomyxoma の1例

波多野浩士^{1*}, 辻本 裕一¹, 新井 康之¹
高田 剛^{1*}, 本多 正人^{1**}, 松宮 清美¹
藤岡 秀樹^{1***}, 安岡 弘直², 辻本 正彦²
¹大阪警察病院泌尿器科, ²大阪警察病院病理

LOCAL RECURRENT AGGRESSIVE ANGIOMYXOMA PRESENTING AS A PARA URETHRAL TUMOR 64 MONTHS AFTER THE FIRST RESECTION: A CASE REPORT

Koji HATANO¹, Yuichi TSUJIMOTO¹, Yasuyuki ARAI¹,
Tsuyoshi TAKADA¹, Masato HONDA¹, Kiyomi MATSUMIYA¹,
Hideki FUJIOKA¹, Hironao YASUOKA² and Masahiko TSUJIMOTO²

¹The Department of Urology, Osaka Police Hospital

²The Department of Pathology, Osaka Police Hospital

We report a case of local recurrent aggressive angiomyxoma presenting as a para-urethral tumor. A 28-year-old woman visited our hospital with a complaint of a painless vulval mass. Magnetic resonance imaging (MRI) of the pelvis showed the para-urethral tumor to be 2.5×3.0 cm. The tumor was resected, and diagnosed histopathologically as aggressive angiomyxoma. The patient showed a painless vulval mass again at 64 months after the first resection. MRI of the pelvis showed the para-urethral tumor to be 2.5×3.0 cm. The tumor was resected, and diagnosed histopathologically as aggressive angiomyxoma. The patient showed no recurrence at 4 months after the second resection. (Hinyokika Kyo 53: 907-910, 2007)

Key words: Aggressive angiomyxoma, Local recurrence

緒 言

Aggressive angiomyxoma は稀な良性の軟部組織腫瘍で、若年女性の外陰部、会陰部、骨盤内に好発するとされている。

今回われわれは局所再発を来した傍尿道 aggressive angiomyxoma の1例を経験したので報告する。

症 例

患者：28歳，女性

主訴：外陰部の無痛性腫瘍

既往歴：特記すべきことなし

家族歴：特記すべきことなし

妊娠，出産歴：なし

現病歴：外陰部の無痛性の腫瘍を自覚し，2001年4月6日当科を受診した。排尿障害の訴えはなかった。

初診時現症：身長 170.4 cm，体重 56.6 kg，脈拍

72/min整，血圧 112/72 mmHg，体温 36.8℃。膣前庭部に，直径 3.0 cm 大の膨隆した球形の腫瘍を認めた。弾性やや硬で，圧痛は認めなかった。

初診時検査所見：末梢血，血液生化学検査，検尿，尿沈渣にて異常を認めなかった。

画像診断：骨盤 MRI では膣前庭部に直径 2.5×3.0 cm 大の充実性の腫瘍を認めた。腫瘍は T1 強調像に

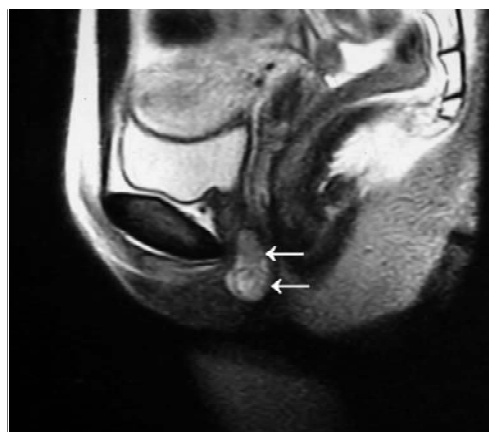


Fig. 1. T2 weighted MRI shows a tumor of high signal intensity (The tumor was of low signal intensity on T1-weighted images).

* 現：市立池田病院泌尿器科

** 現：近畿中央病院泌尿器科

*** 現：北大阪警察病院

て低信号, T2 強調像にて不均一な高信号を呈した (Fig. 1). 以上より傍尿道腫瘍と診断した.

手術所見: 同年5月23日, 尿道腫瘍摘出術を施行. 腫瘍は直径 2.5×3.0 cm 大, 断面は黄白色, 充実性で被膜に覆われていた (Fig. 2).

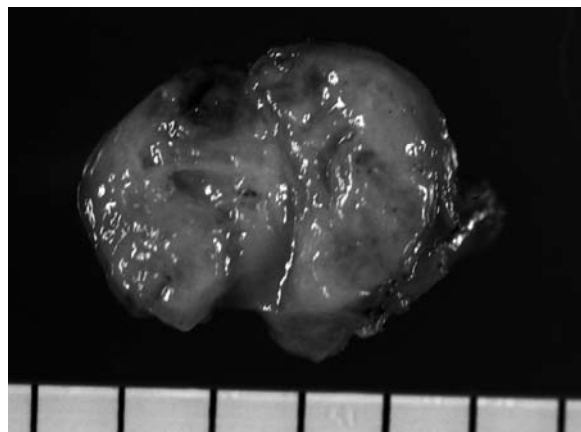


Fig. 2. Macroscopic view of the resected tumor.

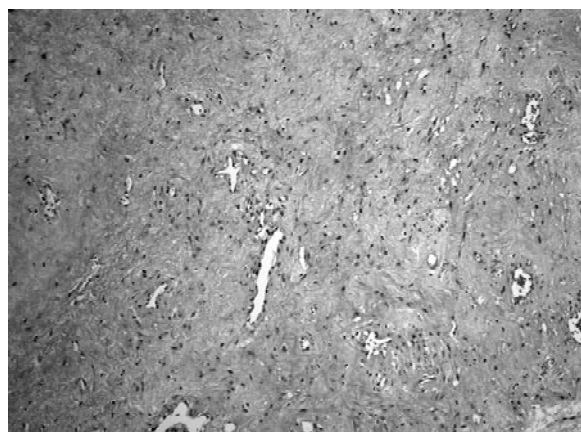


Fig. 3. Microscopic view of the tumor shows spindle-shaped tumor cells and blood vessels of variable caliber loosely distributed in a myxoid matrix. Hematoxylin and eosin, reduced from $\times 10$.



Fig. 4. T2 weighted MRI shows a recurrent tumor of high signal intensity (The tumor was of low signal intensity on T1-weighted images).

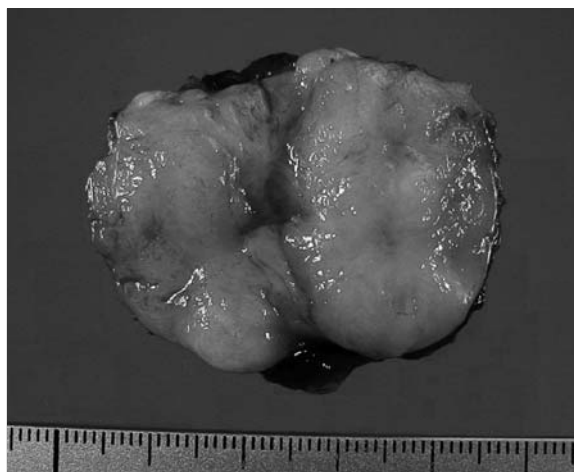


Fig. 5. Macroscopic view of the resected recurrent tumor.

病理所見: HE 染色では, 粘液様基質の中に異型の乏しい紡錘形細胞の疎な増生がみられ, 大小の血管構造を散在性に認めた (Fig. 3). 免疫組織染色では vimentin, smooth muscle actin, estrogen receptor, progesterone receptor 陽性であった. 以上より aggressive angiomyxoma と診断した. 切除断端では正常組織との境界は不明瞭であった.

臨床経過: 術後5年4カ月目の2006年9月16日徐々に増大する外陰部の腫瘍を主訴に当科を受診した. 排尿障害の訴えはなかった.

再診時現症: 膣前庭部に直径 3.0 cm 大の腫瘍を認めた. 弾性やや硬で圧痛を認めなかった.

画像所見: 骨盤 MRI では, 膣前庭部に直径 2.5×3.0 cm 大, T1 強調像にて低信号, T2 強調像にて不均一な高信号を呈し, Gd にて造影される腫瘍を認めた (Fig. 4). 傍尿道 aggressive angiomyxoma の局所再発が疑われた.

手術所見: 2006年11月13日, 傍尿道腫瘍摘出術を施行. 腫瘍は直径 2.5×3.0 cm 大, 弾性やや硬, 断面は黄白色, 充実性で, 被膜に覆われていた (Fig. 5). HE 染色, 免疫染色ともに前回同様の所見であり, 傍尿道 aggressive angiomyxoma の局所再発と診断した. 術後4カ月が経過した現在, 再発, 転移を認めない.

考 察

Aggressive angiomyxoma は1983年に Steeper ら¹⁾によって確立された稀な良性の軟部組織腫瘍である. 組織学的に血管新生や浸潤性発育像を認め, 臨床的には生殖年齢の女性の外陰部, 会陰部, 骨盤内に好発するとされ, 局所再発を来しやすいことが特徴とされている¹⁾. 妊娠期間中に aggressive angiomyxoma の急速な増大を認めた症例が報告されており²⁾, また, estrogen, progesterone receptor 陽性例が報告されていることから, これらに感受性を有している可能性が示

唆されている²⁾. 自検例においても, estrogen, progesterone receptor 陽性であった. Aggressive angiomyxoma の発生起源としては myofibroblast 由来であるとする説が有力である³⁾.

画像診断としては, CT あるいは MRI が腫瘍の局在診断に有用である. Aggressive angiomyxoma に特徴的な所見としては, MRI の T2 強調像において高信号を呈し, 渦状あるいは層状の内部構造を示すことが多いとされている⁴⁾. 自検例においても, MRI の T2 強調像において不均一な高信号を呈した.

鑑別診断としては, 血管筋線維芽腫, 内筋肉型・傍関節型粘液腫, 皮膚粘液腫, 粘液型神経線維腫, 粘液型平滑筋腫, 骨盤線維腫症, 粘液型脂肪肉腫などが挙げられる⁵⁾.

治療法は外科的切除が原則である. 局所再発を来した症例に対しては再度外科的切除が行われる. また, 局所再発例に gonadotropin-releasing hormone (GnRH) agonist 療法を試み完全寛解を得た症例が報告されている⁶⁾.

Aggressive angiomyxoma は局所再発を来しやすいとされており, 海外の文献では27.9~72.2カ月の平

均観察期間において33~83%に局所再発が見られたと報告されている⁷⁾. Aggressive angiomyxoma は良性腫瘍とされているものの, 海外において遠隔転移例が2例報告されている⁸⁾.

Aggressive angiomyxoma の本邦報告例は, われわれが検索しえた限りでは自験例を含めて79例が報告されている (Table 1). 発症年齢は7~73歳, 平均42.5歳であった. 性別は男性22例 (27.8%), 女性57例 (72.2%) であった. 発生部位としては外陰部28例 (35.4%) 骨盤内14例 (17.7%), 陰嚢9例 (11.4%), 会陰部8例 (10.1%), 鼠径部3例 (3.4%) であり, 外陰部あるいは会陰部から骨盤内に及ぶものが13例 (16.5%) あった. ほかに腎周囲2例, 足指, 胃粘膜に1例ずつ見られた. 腫瘍の大きさは記載のあった70例のうち, 長径1~50 cm で, 平均12.4 cm であった. また, 77例が単発例で, 多発例は2例のみであった. 治療は全例に外科的切除が行われ, 局所再発例に対して2例に GnRH agonist が用いられた. 予後が明らかであった51例のうち, 18.3カ月の平均観察期間において7例 (13.7%) に再発を認め全例局所再発であった. 遠隔転移を認めた報告例はなかった.

局所再発を来した AAM 本邦報告7例を示す (Table 2). 年齢は7~49歳, 平均31.7歳. 全例女性であった. 発生部位は外陰部4例, 会陰部2例, 外陰から骨盤に及ぶものが1例あった. 全例単発で, 腫瘍径は記載のあった5例において1~50 cm, 平均13.4 cm であった. 再発までの期間は4カ月から5年4カ月, 平均24.4カ月であった.

局所再発の大部分は術後3年以内に起こるとされている⁹⁾が, 術後14年目に局所再発を来した症例も報告されており¹⁰⁾, 長期にわたる経過観察が必要である.

結 語

術後5年4カ月目に局所再発を来した傍尿道 aggressive angiomyxoma の1例を報告した. 局所再発を来しやすい, 術後長期にわたって経過観察を必要とする.

Table 1. Clinical characteristics of 79 aggressive angiomyxoma cases reported in Japan

年 齢	7-73歳 (平均, 42.5歳)
性 別	男性22例 (27.8%) 女性57例 (72.2%)
発生部位	外 陰 28例 (35.4%) 骨盤内 14例 (17.7%) 外陰, 会陰~骨盤内 13例 (16.5%) 陰 嚢 9例 (11.4%) 会 陰 8例 (10.1%) 鼠 径 3例 (3.4%) その他 4例 (5.1%)
腫瘍径	1-50 cm (平均 12.4 cm)
単, 多発	単発77例, 多発2例
治 療	全例外科切除 GnRH アゴニスト2例
局所再発	51例中7例 (13.7%) 平均観察期間 18.3カ月
遠隔転移	0例

Table 2. Clinical characteristics of 7 local recurrent aggressive angiomyxoma cases reported in Japan

報告者	年	年齢	性別	発生部位	単, 多発	腫瘍径	再発までの期間	文献
Sasaki	1990	7	女	外陰	単	3×3 cm	7 カ月	Mem Fac Educ Kumamoto Univ Nat Sci 39: 83-88, 1990
菅	1996	45	女	外陰	単	10×7 cm	9 カ月	産科と婦人科 63: 1719-1723, 1996
加勢	2002	32	女	会陰	単	1 cm	4 カ月	日本婦人科腫瘍学会雑誌 20: 99-101, 2002
Shinohara	2004	34	女	外陰~骨盤	単	50×49 cm	15カ月	International Journal of Urology 11: 432-435, 2004
村本	2005	27	女	外陰	単	小豆大	1 年	皮膚病診療 27: 111-114, 2005
横山	2006	49	女	会陰	単	記載なし	5 年	日本婦人科腫瘍学会雑誌 24: 351, 2006
自検例	2007	28	女	外陰	単	3×2.5 cm	5 年 4 カ月	

本論文の要旨は、第198回日本泌尿器科学会関西地方会において報告した。

文 献

- 1) Steeper TA and Rosai J: Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and peritoneum. *Am J Surg Pathol* **7**: 463-475, 1983
- 2) Fetsch JF, Laskin WB, Lefkowitz M, et al.: Aggressive angiomyxoma: a clinicopathological study of 29 female patients. *Cancer* **78**: 79-90, 1996
- 3) Smith HO, Worrell RV, Smith AY, et al.: Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum: review of the literature. *Gynecol Oncol* **42**: 79-85, 1991
- 4) Outwater EK, Marchetto BE, Wagner BJ, et al.: Aggressive angiomyxoma: findings on CT and MR imaging. *AJR AM J Roentgenol* **172**: 435-438, 1999
- 5) Weiss SW and Goldblum JR: Benign soft tissue tumors and pseudotumors of the miscellaneous type. In: *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. Edited by Weiss SW and Goldblum JR. 4th ed, pp 1444-1453, Mosby, St Louis, 2001
- 6) Shinohara N, Nonomura K, Ishikawa S, et al.: Medical management of recurrent aggressive angiomyxoma with gonadotropin-releasing hormone agonist: report of a case. *Int J Urol* **11**: 432-435, 2004
- 7) Nakamura T, Miura K, Maruo Y, et al.: Aggressive angiomyxoma of the perineum originating from the rectal wall. *J Gastroenterol* **37**: 303-308, 2002
- 8) Blandamura S, Cruz J, Faure Vergara L, et al.: Aggressive angiomyxoma: a second case of metastasis with patient's death. *Hum Pathol* **34**: 1072-1074, 2003
- 9) Chan YM, Hon E, Ngai SW, et al.: Aggressive angiomyxoma in females: is radical resection the only option? *Acta Obstet Gynecol Scand* **79**: 216-220, 2000
- 10) Begin LR, Clement PB, Kirk ME, et al.: Aggressive angiomyxoma of pelvis soft parts: a clinicopathologic study of nine cases. *Hum Pathol* **16**: 621-628, 1985

(Received on March 30, 2007)

(Accepted on June 8, 2007)