

後腹膜線維肉腫の1例

国立横須賀病院泌尿器科 (医長・古畑哲彦)

山口 豊明, 小川 勝明, 古畑 哲彦

国立横須賀病院病理

植 草 富 二 郎

横須賀医師会

中 込 春 重

A CASE OF RETROPERITONEAL FIBROSARCOMA

Toyoaki YAMAGUCHI, Katsuaki OGAWA and Akihiko FURUHATA

From the Department of Urology, Yokosuka National Hospital

Tomijiro UEKUSA

From the Department of Pathology, Yokosuka National Hospital

Harushige NAKAGOME

Yokosuka City

A case of retroperitoneal fibrosarcoma is reported. An 81-year-old man was admitted to our hospital with gross hematuria. X-ray examination of intravenous pyelography, computed tomography and angiography revealed left hydronephrosis and left renal tumor. Excisional surgery was carried out. The tumor and left kidney were completely removed. Pathological diagnosis was retroperitoneal fibrosarcoma. Five months later, he died of lung and liver metastasis.

(Acta Urol. Jpn. 35: 465-468, 1989)

Key words: Retroperitoneal tumor, Fibrosarcoma

緒 言

後腹膜線維肉腫は比較的まれな疾患であり、本邦でもこれまで21例が報告されているにすぎない。

一般に後腹膜腫瘍は、その解剖学的特徴より臨床症状に乏しく、早期発見が困難である。また、手術以外に有効な補助療法もないことより予後が比較的悪い。最近われわれは、腎細胞癌と鑑別困難であった後腹膜線維肉腫の1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：81歳、男性

主訴：無症候性肉眼的血尿

既往歴、家族歴：特記すべきことなし

現病歴：1987年3月3日、無症候性肉眼的血尿を主訴として来院。IVPにて左無機能腎、腹部CTにて

左腎腫瘍の疑いで4月3日入院となる。

現症：身長168cm、体重48kg、血圧140/80。胸部理学所見正常。腹部理学所見上も異常を認めず、腫瘍も触知しなかった。

入院時検査所見・血液一般：RBC $377 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 9.5 g/dl, Ht 30.8%, WBC $8000/\text{mm}^3$, Plat $50 \times 10^4/\text{mm}^3$ 。血沈：140mm/1H 143mm/2H。血液生化学：TP 6.5 g/dl, GOT 11 IU/l, GPT 5 IU/l, LDH 301 IU/l, ALP 300 IU/l, BUN 18.8 mg/dl, Cr 1.0 mg/dl, Na 141 mEq/l, K 4.3 mEq/l, Cl 103 mEq/l, Ca 8.2 mg/dl。尿一般検査：蛋白(2+)、糖(-)、赤血球多数/hpf、白血球多数/hpf。尿中細胞診：Class II。

X線検査：胸部単純写真は正常。排泄性腎盂造影では左無機能腎であるほか、両腎結石がみられた(Fig. 1)。左経皮的腎盂造影では、左腎は著明な水腎であり、上腎杯は変形欠損していた(Fig. 2)。

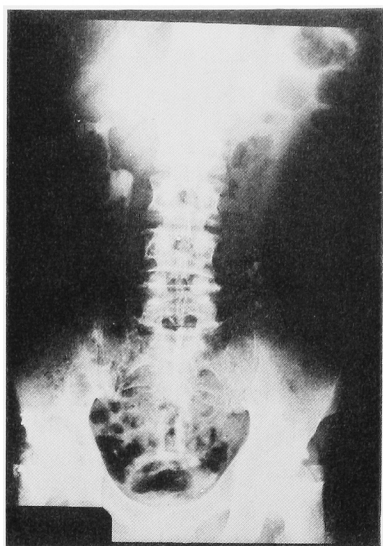


Fig. 1. IVP: 左腎は、無機能であり、両腎結石も認められた。

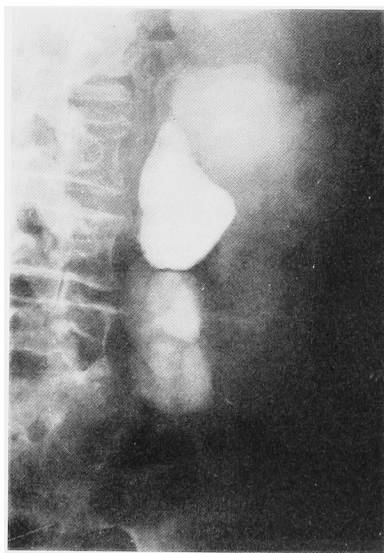


Fig. 2. 経皮的腎盂造影：左上腎杯は、変形・欠損していた。

CT では左巨大水腎とその上極に充実性の 7×11 cm 程の腫瘍を認めた (Fig. 3). 大動脈造影では腫瘍は全体的には血管に乏しいが、一部には悪性を思わせる所見も認められた。なお、腫瘍は腎より発生したものか腎外より発生し腎を圧排したか判定できなかった。

手術所見：手術は全麻下で腰部斜切開にて腫瘍および、左腎に達した。左腎は著明な水腎であり、腫瘍は脾臓付近の腹膜と強く癒着していたが、腎とともに比

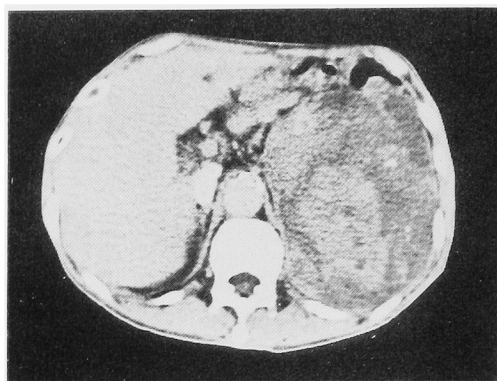


Fig. 3. CT 左巨大水腎と上極に充実性の腫瘍を認めた。

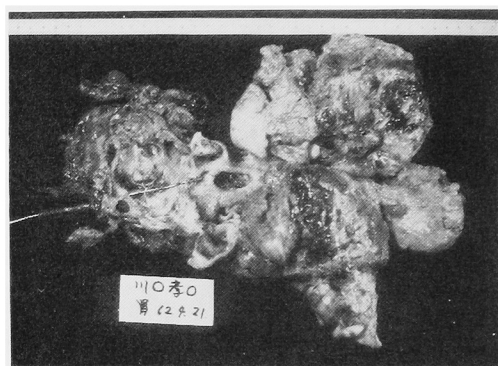


Fig. 4. 摘出標本 左腎は水腎 (写真左) で実質は、ほとんど認められず、腫瘍断面 (写真右) は、充実性で、壊死・出血巣が散在性に認められた。ゾンデは、腎盂尿管移行部を示す。

較的容易に摘出できた。下腎杯内には多数の結石が認められたが、腎盂移行部、尿管に特に異常はなく、水腎症の原因は不明であった。

病理組織学的所見：摘出腫瘍は $16 \times 12 \times 18$ cm で腎との癒着は軽度であった。左腎は水腎で実質はほとんど認められなかった。腫瘍断面は黄灰白色、充実性で壊死、出血巣が散在性に認められた (Fig. 4)。

組織学的には、腫瘍細胞は紡錘形で核は類円形、大小不同、クロマチン不均一に増量し、柵状で交叉性に増殖していた (Fig. 5)。エラスチカ・ワンギーソン染色では赤染する多数の膠原繊維がみられた。組織学的にも、腫瘍の腎実質への浸潤は認められず、血尿の原因は両腎結石のためと思われた。以上の所見より後腹膜原発の線維肉腫と診断された。

術後経過：術後経過は良好で退院したが、術後約2ヵ月より多発性の肺転移認められ、術後4ヵ月には多発性の肝転移が認められ、術後5ヵ月の9月5日、肝

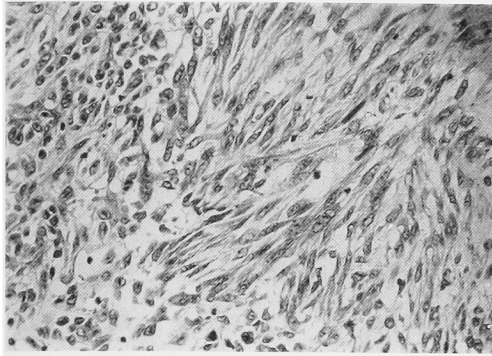


Fig. 5. 病理標本；H-E 染色：細胞は異型性があり，
柵状で交叉性に増殖していた．×400

不全にて死亡した．剖検はできなかった．

考 察

後腹膜腫瘍の組織型は多種多様であるが，78～80%が悪性腫瘍であるといわれている^{1,2)}．このうち線維肉腫は脂肪肉腫，平滑筋肉腫，黄紋筋肉腫について多いが，12～13%を占めるにすぎない^{3,4)}．一方，後腹膜悪性腫瘍は全悪性腫瘍中0.1～0.2%にすぎないことから，後腹膜線維肉腫は極めてまれなものである^{5,6)}．また，線維肉腫自体は，さほどまれではないが，後腹膜原発は5.8%程度と少ない⁷⁾．本邦では大橋⁸⁾が本疾患を初めて報告して以来，前田⁹⁾，近藤¹⁰⁾らが21例を集計している．本例はわれわれの調べた限りでは22例目と考えられる．

報告では2カ月の男子に発生したという例もあるが¹¹⁾，好発年齢は50～60歳であり性差はみられない¹²⁾．

症状は腹部膨満，腹部痛，悪心，嘔吐，体重減少，発熱など mass effect としての非特異的なものが多いといわれているが^{3,13)}，本邦報告例をみても，ほぼ同様の症状を訴えて来院している．

診断としては，IVP，超音波，CT，血管造影などの画像診断による．本症は，後腹膜腔の解剖学的特徴より，症状の発現は遅いため早期発見は遅れ，発見時には巨大な腫瘍となったり，他臓器に浸潤していることが多いうえ，特異な腫瘍マーカーなどがいないことより，術前の確定診断と組織診断は比較的困難である．われわれが集計した本邦報告例の術前診断を，Table 1 に示した．これによると術前，後腹膜腫瘍と診断されたものは，40%程度にすぎないうえ，後腹膜線維肉腫と診断されたものは皆無である．したがって確定診断は，術後または生検後の組織学的所見をまたなければならない．

Table 1. 術前診断（本邦報告例）

術 前 診 断	症例数 (%)
後 腹 膜 腫 瘍	9 (40.9%)
腎 腫 瘍	5 (22.7%)
脾腫および脾嚢腫	2 (9.1%)
そ の 他	3 (13.6%)
不 明	3 (13.6%)
合 計	22 (100%)

Table 2. 手術（本邦報告例）

手 術	症例数 (%)
根治的切除	5 (22.7%)
姑息的切除	6 (27.3%)
単 開 腹	4 (18.2%)
試験開腹	3 (13.6%)
不 明	4 (18.2%)
合 計	22 (100%)

治療としては外科的治療が後腹膜悪性腫瘍の唯一の治療法ともいわれている¹³⁾．しかし，前述のように，発見時には巨大な腫瘍となっている場合が多いうえ，他臓器に浸潤していたり，脂肪肉腫などと異なって被膜に包まれることが少なく，樹枝状発育をすることも多いため¹²⁾，根治的切除率は52%と低い⁴⁾．われわれの集計した本邦報告例でも Table 2 のごとく，腫瘍摘出率も22.7%と極めて低い．また，根治的切除をした場合でも局所再発率は，75%と高く¹²⁾，外科的治療にも限界がある．

化学療法，放射線療法は adjuvant 療法として行なわれることが多く，術後の再発率をある程度下げるとい報告もあるが，その有効性は疑問視されている¹³⁾．しかし最近，¹²⁵Iodine，¹⁹²Iridium などによる Brachy therapy が手術後の残存腫瘍や局所再発に対して有効であったという報告や⁴⁾，新しい化学療法剤である DTIC 併用療法が軟部悪性肉腫の44%に有効であり，線維肉腫に対しても48%の response rate を示した¹⁴⁾ など化学療法，放射線療法も見直され始めている．

後腹膜線維肉腫の転移率は21%程度といわれ，他臓器原発の線維肉腫に比べて低い．転移は，血行性転移が多く，肺・肝が主であるといわれている¹²⁾．本邦での詳細は不明であるが，われわれの経験した症例でも肺・肝に転移し死亡している．

以上のように本疾患は，早期の発見・診断が困難であり，根治的切除率の低いこと，局所再発率の高いこと，化学療法・放射線療法の効果が低いことより5年生存率は25%程度と悪い¹²⁾．したがって，早期の適確

な診断, 有効な治療法の開発が望まれるところである。

結 語

比較的まれな後腹膜線維肉腫の1例を報告した。また本腫瘍は, 早期診断が困難であり, 強力かつ有効な治療法がないことより予後が悪く, 早期診断・有効な治療法の必要性について述べた。

文 献

- 1) Scanlan DB: Primary retroperitoneal tumors. *J Urol* **81**: 740-745, 1959
- 2) Donnilley BA Primary retroperitoneal tumors—a case report of 95 cases and review of the literature. *Surg Gyencol Obstet* **83**: 705-717, 1956
- 3) Fortner JG, Martin S, Hajdu S and Turnbull A: Primary sarcoma of the retroperitoneum. *Semin Oncol* **8**: 180-184, 1981
- 4) Cody HS, Turnbull AD, Fortner MD and Hajdu SI: The continuing challenge of retroperitoneal sarcomas. *Cancer* **47**: 2147-2152, 1981
- 5) Bengmark S, Hafstrom L, Jonsson P, Karp W and Nordgren M: Retroperitoneal sarcomas treated by surgery. *J surg Oncol* **14**: 307-314, 1980
- 6) Armstrong JR and Cohn I: Primary malignant retroperitoneal tumor. *Am J Surg* **110**: 937-945, 1965
- 7) Weaf-Messing B and Unnik JAM: Fibrosarcoma of the soft tissues—A clinicopathologic study. *Cancer* **18**: 1113-1123, 1965
- 8) 大橋成一: 右腎臓腫瘍を思わせる巨大後腹膜線維肉腫に就いて. *医療* **2**: 10-12, 1984
- 9) 前田宏仁, 滝田昌弘, 安達透雄, 竹中正治: 後腹膜線維粘液肉腫の1治験例. *手術* **21**: 506-509, 1967
- 10) 近藤福次, 島居 徹, 武島 仁, 石川 悟, 石川博通, 根本良介, 加納勝利, 小磯謙吉: 後腹膜線維肉腫の1例. *日泌尿会誌* **77**: 1358-1362, 1986
- 11) Drut R: Congenital fibrosarcoma. *Pediatr Pathol* **6**: 403-409, 1986
- 12) Felix EL, Wood DK and Gupta TK: Tumors of retroperitoneum. In: *Current problem in cancer*, Edited by Hickey RC, pp. 33-35, Year Book Medical Publishers, Chicago, 1981
- 13) Salvadoli B, Cusumano F, Donne VD, Lellis R and Conti R. Surgical treatment of 43 retroperitoneal sarcomas. *Eu J Surg Oncol* **12**: 12-33, 1986
- 14) Yap BS, Baker LH, Sinkovics JG, Rivkin SE, Bottomley R, Thigpen T, Burgess MA, Benjamin RS and Bodey GP: Cyclophosphamide, vincristine, adriamycin and DTIC (CYVADIC) combination chemotherapy for the treatment of advanced sarcomas. *Cancer Treat Rep* **64**: 93-98, 1980

(1988年3月18日受付)