

# 線維性組織球症様特徴を有する 脱分化型脂肪肉腫の1例

鈴木 浩 介    白石    好    星 野 好 則  
新 谷 恒 弘    中 山 隆 盛    稲 葉 浩 久  
森    俊 治    磯 部    潔    笠 原 正 男<sup>1)</sup>

静岡赤十字病院 外 科

1)    同    病理部

**要旨：**症例は60歳代、女性。胃部不快感にて受診し、上腹部巨大腫瘍が発見された。画像上、右腎被膜由来の脂肪肉腫が疑われ、後腹膜悪性腫瘍摘出術及び右腎臓、右副腎合併切除術を施行した。手術時間は4時間で、出血量は260 mlであった。腫瘍は17×19×13 cm、重量は4390 gであり、病理組織検査にて線維性組織球症様特徴を有する脱分化型脂肪肉腫と結論された。術後経過は良好で、第10病日に独歩退院となった。病理診断に難渋した稀な後腹膜腫瘍を経験したので、若干の文献的考察も含め報告する。

**Key word：**脱分化型脂肪肉腫、後腹膜腫瘍

## I. はじめに

脱分化型脂肪肉腫は1997年Evans<sup>1)</sup>により高分化型脂肪肉腫の脱分化した組織をもつ脂肪肉腫として提唱された。Iwasaki<sup>2)</sup>によると、脱分化は高分化脂肪肉腫の約10%に生じ、後腹膜で頻度が高く、予後不良である。

今回、我々は比較的まれな後腹膜脱分化型脂肪肉腫の1例を経験したので、報告する。

## II. 症 例

症例：60歳代女性

主訴：心窩部違和感

既往歴：子宮筋腫（平成15年2月手術）

現病歴：平成19年11月末頃より心窩部の違和感を自覚し、近医を受診した。診察にて上腹部の巨大腫瘍を触知し、精査・加療目的に当院紹介受診となった。画像所見上、右腎被膜由来の脂肪肉腫が疑われ、平成20年2月手術目的にて入院となった。

入院時現症：身長143.0 cm、体重43.5 kg、血圧162/94 mmHg、心拍68 bpm、体温36.5℃。上腹部に20 cm×15 cm、硬い、辺縁不整な腫瘍を触知した。圧痛は認めず。腸蠕動音は減弱していた。

下腿浮腫は認めなかった。

入院時検査所見：Hb 11.4 g/dl と軽度の貧血を認め、血性アルブミン値も2.7 g/dl と低下しており、悪性腫瘍に伴う消耗性の低栄養状態が考えられた。その他、採血上異常所見は認めなかった。

腹部CT：右腹部に内部不均一な腫瘍を認めた。（図1 a,b）一部、前腹壁への癒着・浸潤が疑われた。右腎臓は左方へ圧排されており、右腎動脈より分岐した右腎上被膜動脈で栄養されていると考えられ（図2 a,b）、腎被膜由来の脂肪肉腫が疑われた。

血管造影検査：下大静脈の圧排像を認めるが、下大静脈への浸潤は認めず。血流も保たれていた。（図3）

以上より、右腎被膜由来の脂肪肉腫が疑われ、後腹膜悪性腫瘍摘出術及び右腎臓、右副腎合併切除術を施行した。

術式：後腹膜腫瘍切除、右腎・右副腎合併切除

手術時間：4時間10分

出血量：260 ml

手術は下大静脈合併切除の可能性も考慮し、体外循環、バイオポンプを準備した上で行ったが、周囲組織への浸潤は認めず、右腎臓・右副腎を一塊として摘出することができた。

図 1 a

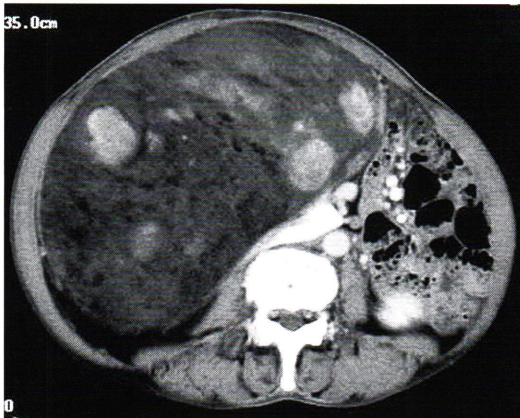


図 1 b

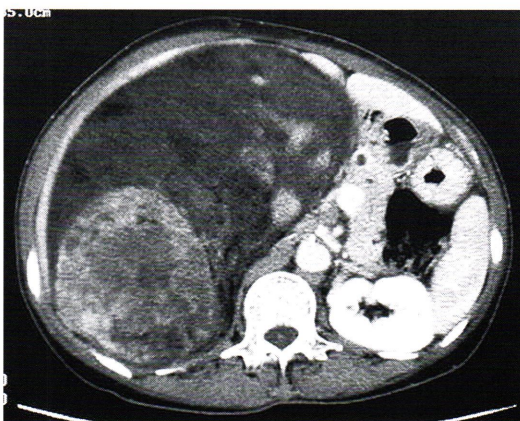


図 1 腹部造影 CT

右腹部に内部不均一な腫瘤を認め、一部前腹壁への癒着、浸潤が疑われる。

図 2 a

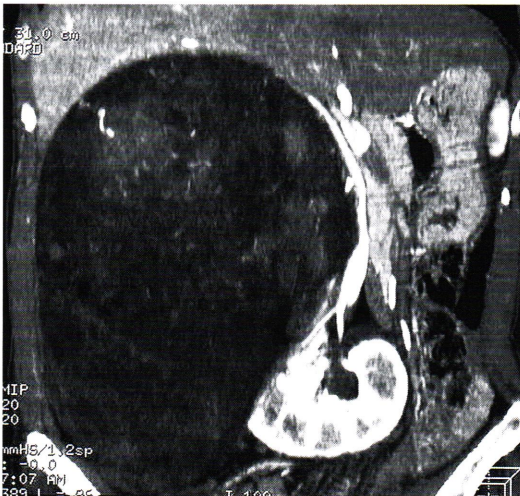


図 2 b

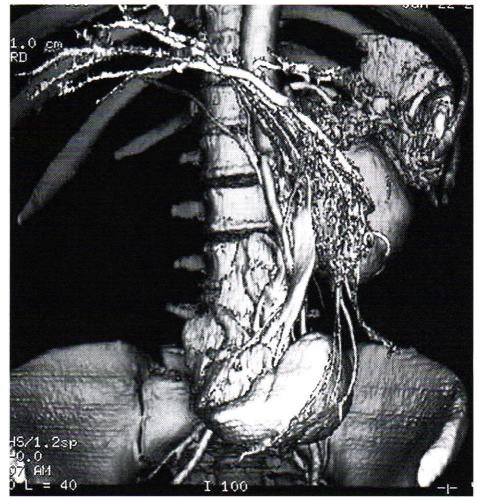


図 2 腹部造影 CT 再構成画像

右腎臓は左方へ圧排されており、腫瘍は右腎動脈より分岐した右腎上被膜動脈で栄養されていると考えられる。

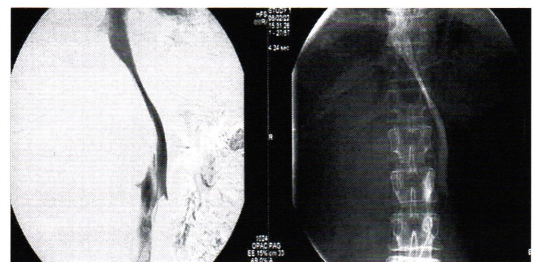


図 3 血管造影

下大静脈の圧排像を認めるが、下大静脈への浸潤は認めない、血流も保たれている。

摘出標本所見：重量；4390 g，腫瘍径；17×19×13 cm，硬い充実性腫瘍であった。（図 4 a,b）

病理組織学所見：成熟脂肪組織の増生を基盤とし、その組織内に異型脂肪細胞が検索され、組織学的に核異形のある線維性芽様細胞が索状、花筈状に走行し、脂肪肉腫の組織と明瞭に区別される領域があり、リンパ濾胞と形質細胞浸潤が著明な炎症性反応が存在する。他方、細線維の束状配列、毛細血管の豊富な部分が認められる。（図 5,6）以上より、線維性組織球症様特徴を有する脱分化型脂肪肉腫と診断された。

術後経過：術後経過良好にて、第 10 病日に退院となった。外来にて経過観察中であり、術後 9 ヶ月現在、無再発にて経過している。腫瘍摘出後、栄養状態も改善し、体重も増加した。



図 4 a

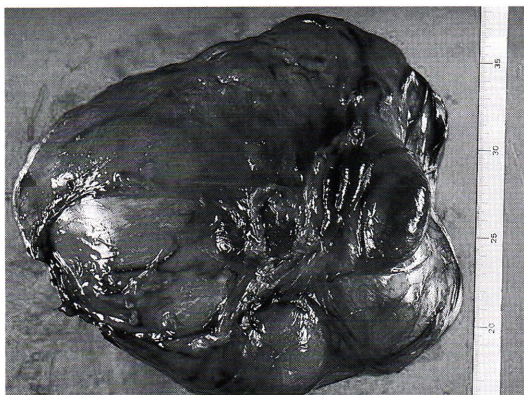


図 4 b



図 4 切除標本

重量 4390 g, 腫瘍径 17×19×13 cm の硬い充実性腫瘍。



図 5 病理組織学的所見 (HE 染色 弱拡大)  
成熟脂肪組織の増生を基盤とし、その組織内に異型脂肪細胞が検索される。

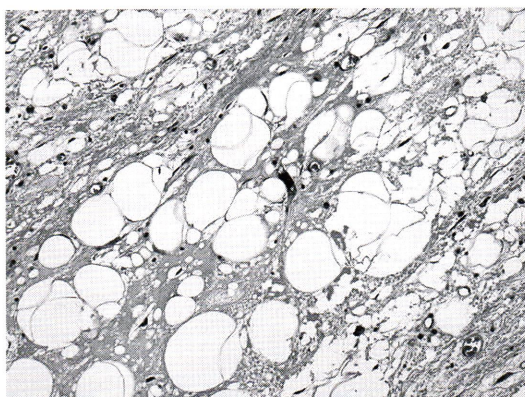


図 6 病理組織学的所見 (HE 染色 強拡大)

核異形のある線維性芽様細胞が索状、花筵状に走行している。

### Ⅲ. 考 察

脱分化脂肪肉腫は高分化型脂肪肉腫から非脂肪性肉腫への移行を示す悪性脂肪性腫瘍であり、Iwasaki<sup>2)</sup>によると脱分化は高分化脂肪肉腫の約 10% に生じ、後腹膜腫瘍で頻度が高い。脱分化部の組織像は様々であるが、線維性組織球症 (MFH) 様の高異型度多形細胞肉腫あるいは中～高度異型の粘液線維肉腫が最も多い。Henrick ら<sup>3)</sup>の脱分化型脂肪肉腫 155 例の臨床病理学的分析の報告によると、好発年齢は平均 61.5 歳、男女差なく、脱分化型脂肪肉腫は転移・再発が高率に認められ、発生部位は 155 例中、後腹膜が 106 例、下肢・体幹が 32 例、陰囊・精索が 13 例であり、局所再発 41%、転移 17%、死亡 28%であった。高分化脂肪肉腫の 5 年生存率は 90%であるが、脱分化型脂肪肉腫の 5 年生存率は 28～50%との報告もあり<sup>4)～7)</sup>、予後不良である。近年、本邦においても化学療法の有効例が散見される<sup>8)～10)</sup>が、一般的に化学療法は無効であり、治療の原則は外科的な完全切除である。

自験例は腎被膜より発生したと考えられる脱分化型脂肪肉腫であり、手術により完全切除を得られた。現在、術後 9 ヶ月、無再発生存中であるが、再発のリスクも高く、今後も注意深い経過観察が必要であると考えられた。

### Ⅳ. 結 語

組織学的に線維性組織球症様特徴を有する脱分化型脂肪肉腫を経験したため、報告した。

## 文 献

- 1) Evans HL : Liposarcoma. A study of 55 cases with a reassessment of its classification. Am J Surg Pathol 1979 ; 3 : 507-23.
- 2) 岩崎宏. 脂肪性腫瘍. 病理と臨 2004 ; 22(2) : 120-6
- 3) Henricks, W.H., Chu, Y.C., Goldblum, J.R. et al. : Dedifferentiated liposarcoma ; A clinico-pathological analysis of 155 cases with a proposal for an expanded definition of dedifferentiation. Am J Surg Pathol 1997 ; 21 (3) : 271-81
- 4) Lucas DR, Nascimento AG, Sanjay BKS, et al : Well-differentiated liposarcoma : The Mayo clinic experience with 58 cases. Am J Clin Pathol 1994 ; 102 : 677-83
- 5) Weiss SW, Rao VK : Well differentiated liposarcoma (atypical lipoma) of deep soft tissue of the extremities, retroperitoneum and miscellaneous sites : A follow-up study of 92 cases with analysis of the incidence of "dedifferentiation". Am J Surg Pathol 1992 ; 16 : 1051-58
- 6) McCormick D, Mentzel T, Beham A, et al : Dedifferentiated liposarcoma : Clinicopathologic analysis of 32 cases suggesting a better prognostic subgroup among pleomorphic sarcomas. Am J Surg Pathol 1994 ; 18 : 1213-23
- 7) 小出肇, 石川周, 伊藤実. 反復する再発に対し, 再摘出を行った脱分化型後腹膜脂肪肉腫の1例. 外科治療 1999 ; 80 : 135-7
- 8) 小林恭子, 駒田文彦, 尾辻啓, 他 : 化学療法が奏功した後腹膜脂肪肉腫の1例. 癌と化学 1999 ; 26 : 385-8
- 9) 上田孝文, 内田淳正, 吉川秀樹, 他 : 軟部肉腫における補助化学療法. 整形外科 1992 ; 43 : 1387-93
- 10) Y, Hirota., K, Miyamura., T, Hayata., et al : Treatment of metastatic uterine leiomyosarcoma with Cisplatin, Pirarubicin, and Ifosfamide. Gynecol Obstet Invest 1997 ; 44 : 70-2

## A case of Dedifferentiated Liposarcoma with MFH like feature.

Kosuke Suzuki, kou Shiraisi, Yoshinori Hoshino,  
Tsunehiro Shintani, Takamori Nakayama, Hirohisa Inaba  
Shunji Mori, Kiyoshi Isobe, Masao Kasahara<sup>1)</sup>

Department of Surgery, Shizuoka Red Cross Hospital

1) Department of Pathology, Shizuoka Red Cross Hospital

**Abstract :** When a 60's woman consulted a doctor because of unpleasant of stomach, she found a giant abdominal tumor. Computed tomography showed a retroperitoneal tumor, and this tumor was suspected that the origin was the fibrous capsule of right kidney. She had an operation for the removal of a retroperitoneal tumor, a right kidney, and a right adrenal gland. The pathological diagnosis was a dedifferentiated liposarcoma with MFH like feature.

**Key word :** dedifferentiated liposarcoma, retroperitoneal tumor