

腎浸潤を伴い画像的に多彩な像を呈した 後腹膜脱分化型脂肪肉腫の1例

高松赤十字病院 放射線科¹⁾, 泌尿器科²⁾

小野 優子¹⁾, 河野奈緒子¹⁾, 宇山 直人¹⁾, 安賀 文俊¹⁾, 川崎 幸子¹⁾,
竹治 励¹⁾, 金只 賢治¹⁾, 外山 芳弘¹⁾, 泉 和良²⁾

要 旨

症例は60歳台女性。発熱と右上腹部痛を主訴に近医を受診。血液検査で炎症反応の高値とCTで右腎腫瘍を認め、当院泌尿器科に紹介となった。CT・MRIでは右腎から腹側に突出した不整形腫瘍で、不均一に造影される充実部と嚢胞様の液体貯留が混在していた。dynamic studyでは充実部の多くは漸増濃染を示したが、早期濃染と後期相で遷延濃染あるいは洗い出しを示す部も混在していた。感染を伴った腎腫瘍もしくは後腹膜由来の悪性腫瘍が疑われ、腹腔鏡下右腎摘除術が施行された。病変は右腎と周囲脂肪織に進展した腫瘍で、病理学的組織所見では紡錘形細胞の束状増殖と高度異型を示す腫瘍細胞増殖が見られた。成熟様脂肪細胞は僅かであったが、免疫染色でMDM2, CDK4との陽性反応が認められ、脱分化型脂肪肉腫と診断された。

キーワード

脱分化型脂肪肉腫, 後腹膜腫瘍, 腎浸潤

はじめに

脱分化型脂肪肉腫は異型脂肪腫様腫瘍/高分化型脂肪肉腫に脱分化が生じた悪性腫瘍である。全身のいずれの軟部組織にも発生するが、特に中年の後腹膜に好発する¹⁾。画像上、脂肪成分と非脂肪成分が境界明瞭に隣接する特徴的な所見を呈した場合には比較的容易に診断が可能だが、腫瘍内の脂肪成分が背景に存在する正常脂肪織と判別困難な場合や脂肪成分が非常に微量な場合などでは、しばしば診断に苦慮することもある。

今回、術前に腎腫瘍との鑑別診断が困難であった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。

症 例

患者：60歳台、女性。

主訴：発熱、右上腹部痛。

家族歴：特記事項なし。

既往歴：糖尿病にて1年前より内服治療中（アナ

グリプチン、グリメピリド）。

現病歴：38度台の発熱、右上腹部痛にて近医を受診。血液検査で炎症反応の高値（WBC13000/ μ l, CRP7mg/dl）を認め、抗菌薬（セフトリアキソン）による治療が施行された。またCTにて右腎に腫瘍が認められたため、精査加療目的にて当院泌尿器科に紹介入院となった。

入院時現症：身長153.5cm, 体重69kg, 体温36.2℃, 腹部軟, 右上腹部・背部に圧痛あり。

尿所見：黄色調, 混濁（1+）, 潜血（±）, 蛋白（±）。

血液検査：WBC 6880/ μ l, CRP 7.64mg/dl, 血糖値 149mg/dl, その他特記事項なし。腫瘍マーカー（CEA, CA19-9）は正常範囲内であった。

腹部CT検査：右腎腹側に多結節状の不整形腫瘍が認められ、腫瘍内部には軟部吸収値を示す充実部と嚢胞ないし壊死を疑う不染域を認めた（図1）。腫瘍と右腎との境界は不明瞭で、また右腎周囲に索状影や脂肪吸収値上昇を伴い、肝や十二指腸とも境界不明瞭に接していた（図2）。

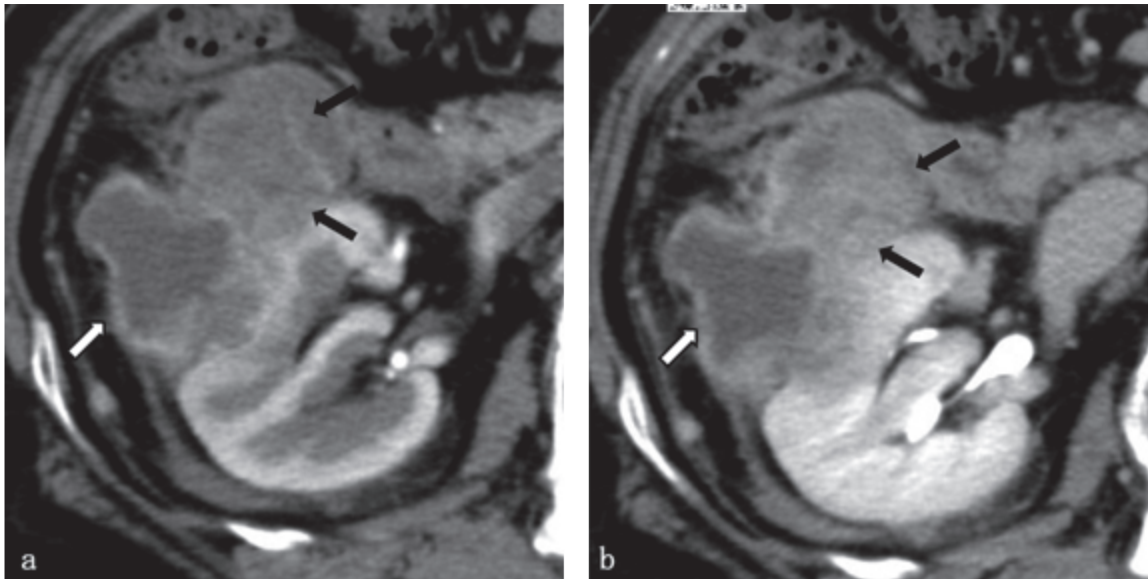


図1 腹部CT（ダイナミック造影）腎中部レベル横断像 a：皮髄相 b：排泄相
右腎腹側に不均一に濃染される充実部（→）と嚢胞ないし壊死を疑う不染域（⇨）が混在する境界不明瞭な腫瘍を認めた。

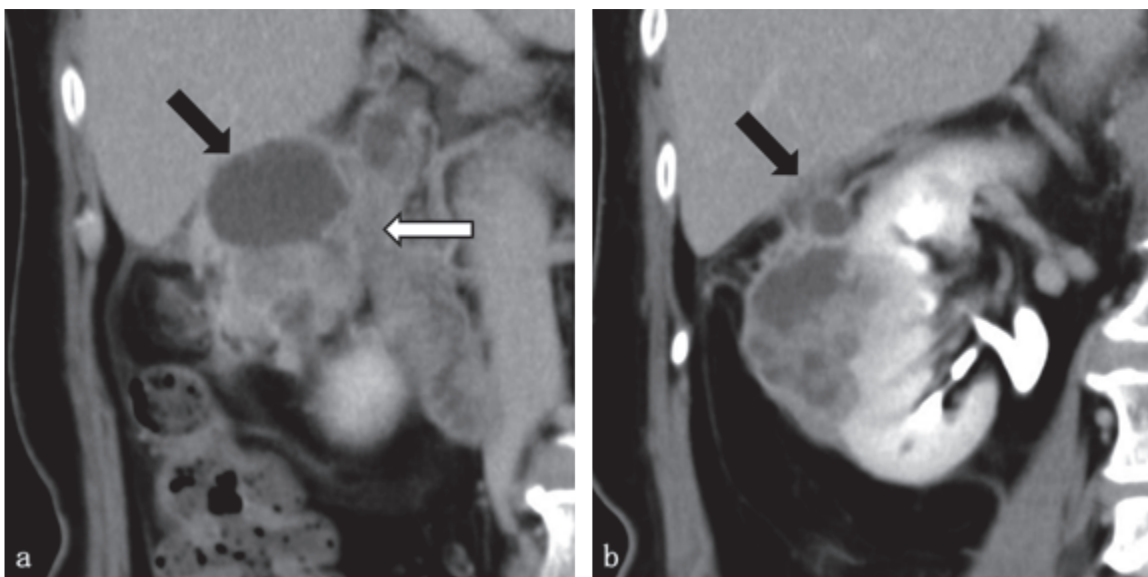


図2 腹部CT（ダイナミック造影 排泄相）冠状断像 a：腎腹側寄り b：やや背側寄り
腫瘍は肝（→）や十二指腸（⇨）と境界不明瞭に接していた。

腹部MRI検査：CTと同様，右腎と境界不明瞭な不整形腫瘍を認め，充実部はT1強調像で腎実質と等～淡い高信号，T2強調像で淡い低～高信号であり，拡散強調像にて拡散制限が認められた（図3，白抜矢印）．CTでの不染域に相当する部はT1強調像及びT2強調像で淡い高信号，ADC値の低下が認められ，血腫あるいは膿瘍が疑われた（図3，黒矢印）．dynamic造影では，充実部の多くは漸増濃染を示したが，一部に早期濃染と遷延濃染あるいは後期相で洗い出される領域も認められた（図4）．

なお，CT・MRIともに腫瘍の周囲あるいは辺縁近くに脂肪陰影は見られたが，脂肪成分と非脂肪成分が明瞭に隣接するような変化ではなく，尾側では正常脂肪組織と連続していた．

FDG-PET（/CT）検査も施行され，充実部に一致して強いFDG集積（SUVmax 24.1）を認めた（図5）．

これらの所見より，感染を伴った腎あるいは後腹膜由来の悪性腫瘍が疑われ，抗菌薬治療で炎症反応が改善された後，腹腔鏡下右腎摘除術が施行された．術中所見では，腫瘍は右腎及び周囲脂肪

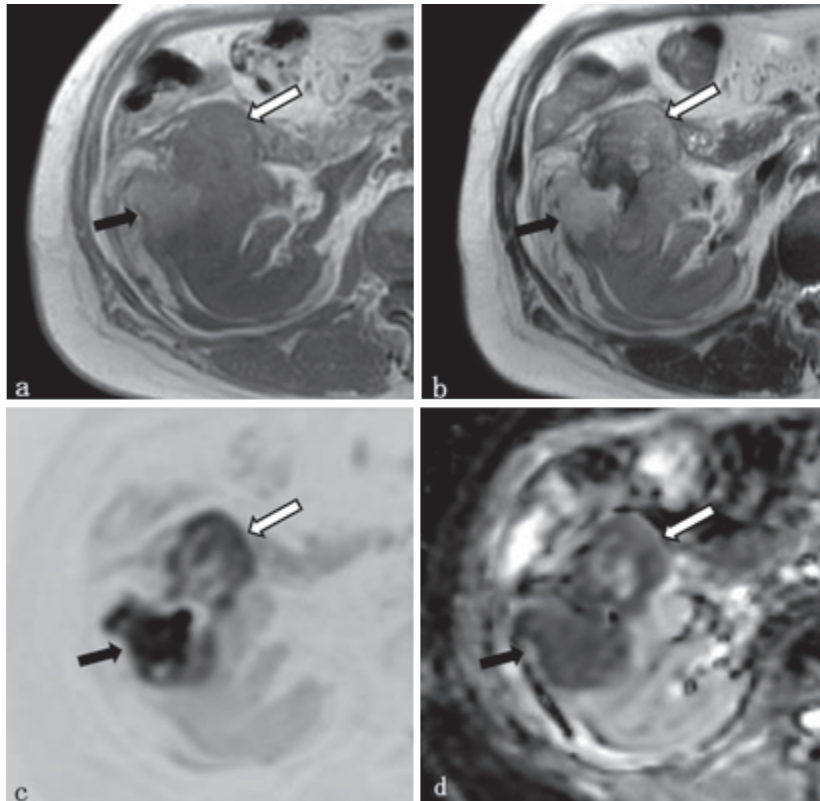


図3 腹部MRI 腎中部レベル横断像 a: T1 強調像, b: T2 強調像, c: 拡散強調像 ($b = 1000\text{s/mm}^2$), d: ADCmap
不均一な信号強度の充実部に拡散制限を認めた (\Rightarrow). CT での不染域に相当する部は血腫あるいは膿瘍が疑われた (\blackrightarrow).

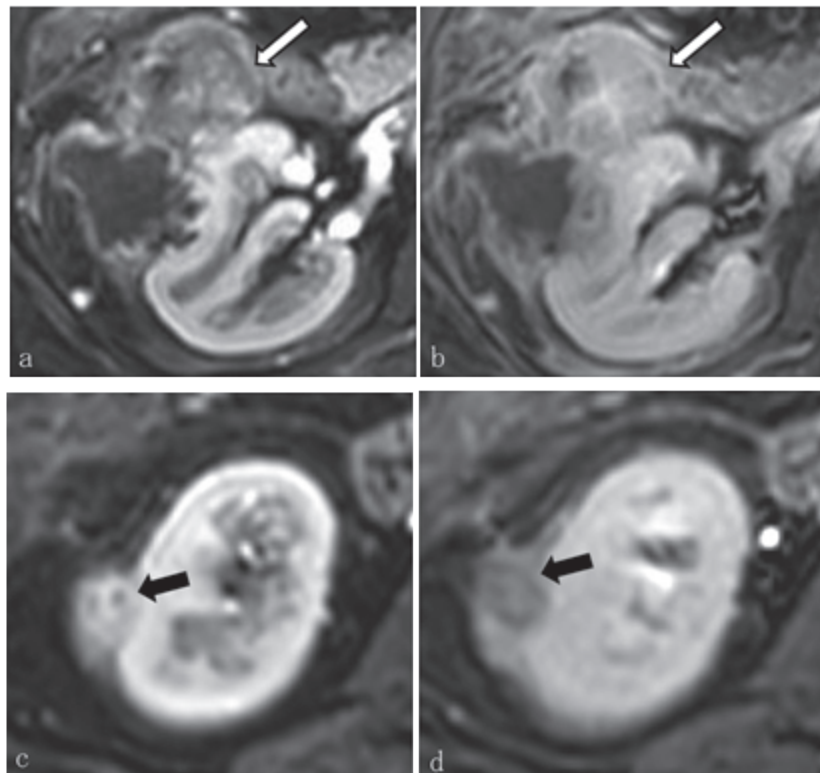


図4 腹部MRI 脂肪抑制造影 T1 強調横断像, dynamic study 上段 右腎中部レベル (a: 早期相, b: 後期相) 下段 腎下部レベル (c: 早期相, d: 後期相)
ダイナミック造影にて漸増濃染及び早期濃染・遷延濃染も混在していた (\Rightarrow). 一部に早期濃染・後期相での洗い出しも見られた (\blackrightarrow).



図5 FDG-PET (MIP 像) 充実部に強いFDG集積を認めた(→).

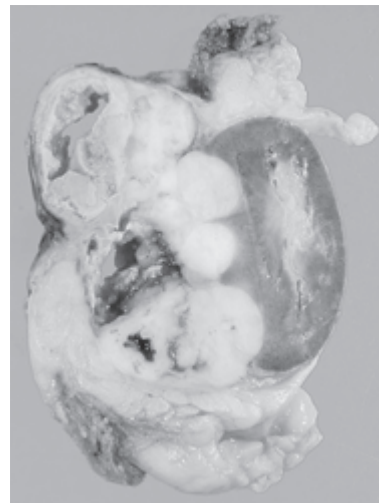


図6 摘出標本

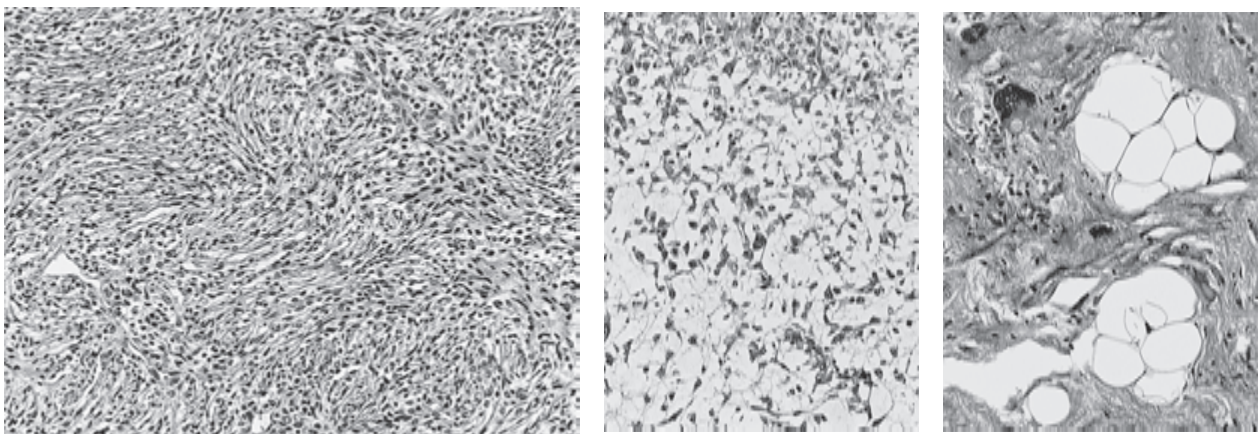


図7 病理組織所見 (HE 染色) a: 高度な異型を示す腫瘍増殖部, b: 粘液腫様基質が混在, c: 僅かな成熟様脂肪細胞の増殖

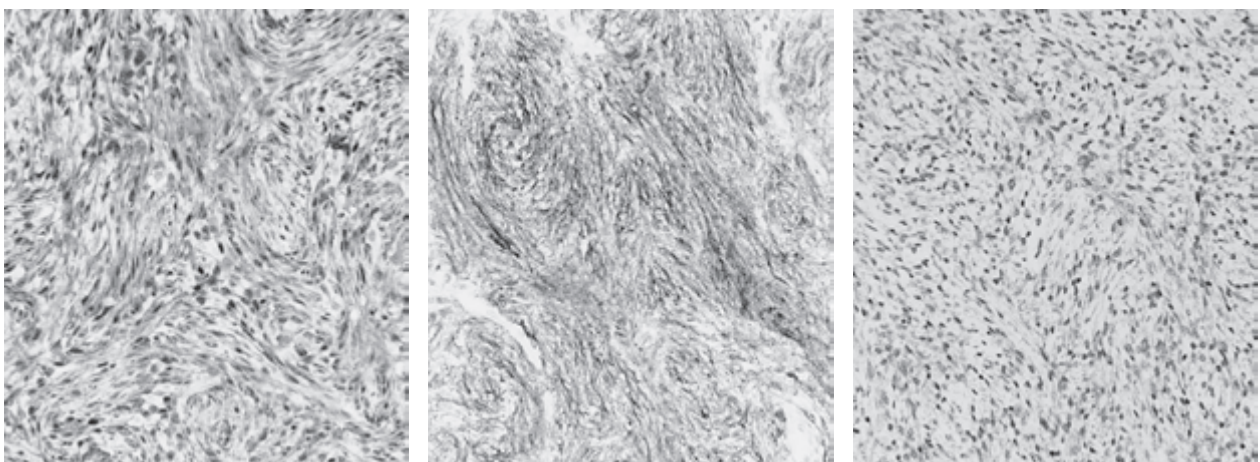


図8 免疫組織化学染色 a: p16, b: MDM2, c: CDK4 それぞれに明瞭な陽性反応を認めた.

織に進展し炎症性肥厚を認め、肝臓と十二指腸に高度な癒着を認めた。

摘出標本(図6):腫瘍は肉眼的に最大径7.5cm大、黄白色調を呈していた。右腎及び周囲脂肪織に進展し、MRIで血腫あるいは膿瘍が疑われた液体貯留は褐色調を呈しており、血腫であったと考えられた。

病理学的組織所見(図7):HE染色では紡錘形細胞の束状増殖と核形の不整や大小不同など高度な異型を示す腫瘍増殖が認められた。また粘液腫様基質、壊死や組織脱落による嚢胞化なども混在し、僅かな成熟様脂肪細胞の増殖も認められた。腎実質側の腫瘍辺縁は比較的明瞭で、周囲脂肪織には脂肪織隔壁や脂肪小葉内に不規則に浸潤しており、腎周囲脂肪織から発生したと考えられた。

免疫組織化学染色(図8):腫瘍細胞にはMDM2, CDK4, p16に明瞭な陽性反応が認められた。

以上の所見より、本症例は後腹膜より発生した脱分化型脂肪肉腫と診断された。

考 察

後腹膜原発悪性腫瘍のうち脂肪肉腫は最も高頻度に認められる²⁾。2013年のWHO分類による脂肪肉腫の病理組織学的分類は、異型脂肪腫様腫瘍/高分化型、脱分化型、粘液型、多形型、その他に分けられ、このうち後腹膜発生の脂肪肉腫では高分化型と脱分化型がほとんどを占める³⁾。脱分化型においては、約90%は原発性であるが、約10%は高分化型からの移行と考えられている⁴⁾。脱分化型脂肪肉腫では免疫染色にてMDM2とCDK4が高率に陽性となり、診断確定に有用とされる⁵⁾。

脱分化型脂肪肉腫の好発年齢は50~60歳代で、性差はないか男性に僅かに多い^{1), 6)}。通常は無症状で偶発的に発見され、初診時には既に巨大化していることが多い。自覚症状を呈する場合は腹部の膨満感や腫瘍触知が多いが、周辺臓器への浸潤や圧迫による症状もしばしば認められる。また本症例のように炎症所見を伴い、初発時に発熱や腹痛を伴う場合もある。

脱分化型脂肪肉腫の特徴は、1つの腫瘍内に脂肪性の高分化型脂肪肉腫の組織(高分化型領域)と非脂肪性の脱分化型脂肪肉腫の組織(脱分化型領域)が境界明瞭に併存することである^{5), 6)}。そのため、CTやMRIでその性格の異なる2つの

領域が混在する腫瘍を見た場合、脱分化型脂肪肉腫を疑うことが可能である。典型的な画像所見として、CTでは円形・分葉状の境界明瞭な腫瘍で、内部に脂肪性の低吸収域(=高分化型領域)と、不均一に造影される非脂肪性の軟部吸収域(=脱分化型領域)が隣接して認められる⁵⁾。石灰化は約30%に認められ、脱分化傾向を示唆する所見の一つである⁷⁾。出血や壊死を伴うことも多い。MRIでは、高分化型領域はT1強調像で高信号、T2強調像で中等度~高信号を示し、造影効果は乏しい。一方、脱分化型領域の信号強度は組織成分の相違により様々で、T1強調像で低~中等度信号、T2強調像で低~高信号を示し、不均一にかつ強い造影効果を示すことが多い。また、粘液腫様変化を来した場合はT2強調像で明瞭な高信号を呈する⁸⁾。ダイナミック造影による濃染パターンについては、中山ら⁹⁾が悪性線維性組織球腫への分化を持つ脱分化型領域に、早期濃染と後期相での洗い出しを認めた症例を報告している。造影効果については一般的に、悪性腫瘍では造影早期に比較的強い造影効果を示すことが多いが、高分化型脂肪肉腫や粘液状基質の豊富な肉腫の場合は緩徐な造影効果を示すと言われる¹⁰⁾。脱分化型領域の組織像は非常に多彩であり、その多くは高悪性度未分化多型肉腫像か、中等度~高悪性度の粘液線維肉腫の像を呈するが^{5), 11)}、なかには低悪性度の例も存在する。また悪性度が高いと壊死や出血を起こし易く、その結果、嚢胞を形成することもある。このことから脱分化型領域では多彩な組織像を反映して、造影パターンも様々となる可能性がある。本症例においては、充実部の漸増濃染領域は病理組織学的に粘液腫様基質の混在を、早期濃染領域は高度異型を示す腫瘍細胞の高密度な増殖部を反映していた。更に出血や壊死も混在していたため、より不均一な造影効果を呈したと考えられた。

今回FDG-PET/CTも施行されたが、脂肪肉腫においては病理組織型により集積程度が異なり、その中でも脱分化型は多形型と共に集積し易い傾向にある¹²⁾。本症例も腫瘍の充実部に強いFDG集積を認め、脱分化型脂肪肉腫として矛盾しない所見であった。ただし脱分化した組織により集積程度は様々であり、更に本症例では感染合併による炎症がFDG集積を修飾した可能性も考えられ、CT・MRIによる形態診断と併せ悪性腫瘍が疑われたものの、集積程度から質的に診断することは

困難と思われた。

今回術前の鑑別診断が困難であった最大の要因は、腫瘍内に明瞭に区画された脂肪成分が指摘困難であったことである。脱分化型脂肪肉腫の異なる2つの領域が占める割合は、豊富な脂肪成分に少量の非脂肪成分が混在あるいは両者が適量に隣接して存在する場合が一般的と言われる。しかし後腹膜発生の場合、初発から脱分化していることが多く、豊富な非脂肪成分に少量の脂肪成分が混在するケースが多い¹¹⁾。本症例でも、病理組織学的に脂肪成分は僅かであった。更に脂肪成分が認められない場合もあり、画像上全くの非脂肪性腫瘍であっても脱分化型脂肪肉腫を否定すべきではない。更に腎浸潤や感染合併も診断を困難にさせた要因の一つと考えられた。周囲の高度な炎症所見が脂肪成分を不鮮明化させ、腫瘍が腎と腎周囲腔の脂肪織を巻き込んで進展したような形状を呈していたことから、腎腫瘍との鑑別も困難であった。

おわりに

腎に浸潤し、感染合併により多彩な像を呈した後腹膜脱分化型脂肪肉腫の1例を報告した。周囲に炎症を伴い脂肪成分が指摘困難かつ病理組織的にも微量であったことから、術前の鑑別診断が困難であった。画像診断においては脂肪成分がなくても脂肪肉腫の可能性があること、好発部位や画像上多彩な像で様々な造影パターンから、脱分化型脂肪肉腫も鑑別に挙げる必要があると思われた。

病理組織像をご提供頂きました高松赤十字病院病理部、萩野哲朗先生に深謝いたします。

●文献

- 1) Nascimento AG: Dedifferentiated liposarcoma. *Semin Diagn Pathol* 18 (4) : 263-266, 2001.
- 2) Marinello P, Montresor E, Iacono C, et al: Long-term results of aggressive surgical treatment of primary and recurrent retroperitoneal liposarcoma. *Chir Ital* 53 : 149-157, 2001
Singer S, *Ann Surg* 238 : 358-370, 2003.
- 3) Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P, et al: WHO classification of tumours of soft tissue and bone. 4th ed, Lyon, IARC Press, 33-43, 2013.
- 4) Henricks WH, Chu YC, Goldblum JR, et al:

Dedifferentiated liposarcoma: a clinicopathological analysis of 155 cases with a proposal for an expanded definition of dedifferentiation. *Am J Surg Pathol* 21 : 271-281, 1997.

- 5) 西田淳, 多田広志, 三又義訓, 他: 脂肪性腫瘍—画像診断と臨床—. *臨床画像* 30 (7) : 739-747, 2014.
- 6) Hong SH, Kima KA, Wooo OH, et al: Dedifferentiated liposarcoma of retroperitoneum: spectrum of imaging findings in 15 patients. *Clinical Imaging* 34 : 203-210, 2010.
- 7) Rajiah P, Sinha R, Cuevas C, et al: Imaging of uncommon retroperitoneal masses. *Radiographics* 31 : 949-976, 2011.
- 8) 山口岳彦, 今田浩生, 中田和佳: ステップアップのための骨軟部画像診断—Q & A アプローチ—(第7章) 腫瘍・腫瘍類似疾患. *画像診断* 35 (11) : s178-s182, 2015.
- 9) 中山剛一, 谷脇慎一, 谷脇智, 他: 胆嚢周囲脂肪組織から発生した脱分化型脂肪肉腫の一例. *胆道* 30 (1) : 119-126, 2016.
- 10) 青木隆敏: 軟部腫瘍. *断層映像研究会雑誌* 29 (4) : 190-196, 2003.
- 11) 吉田朗彦: 腹膜・後腹膜腫瘍の病理. *臨床画像* 35 (2) : 176-184, 2019.
- 12) 鈴木賀代, 安田剛敏, 堀岳史, 他: 脂肪肉腫におけるFDG-PET所見と病理組織所見および臨床所見の関連. *整形外科* 65 (3) : 219-223, 2014.