

多臓器合併切除により治療し得た後腹膜原発デスモイド腫瘍の1例

久留米大学病院 泌尿器科

大西 聡*・西原 聖 顕・小笠原尚之・広重 佑・渡辺 晃 太
植田 浩 介・築井 克 聡・名切 信・松尾 光 哲・末金 茂 高
井川 掌

(受付日: 2022 年 9 月 18 日, 受理日: 2022 年 11 月 8 日)

抄録:

症例は 33 歳, 男性。右下腹部痛, 右下肢腫脹を主訴に来院した。腹部造影 CT で骨盤内右側に 80 mm 大の腫瘍性病変と右水腎症を認めた。右尿管と右内外腸骨動静脈への浸潤が疑われた。腫瘍は盲腸, 十二指腸水平脚壁, 右外腸骨静脈, 右内腸骨動脈, 右尿管, 右腎臓, 右腸腰筋を合併切除することで摘除した。病理組織学的検査所見では, 腫瘍細胞は均一な紡錘形細胞が膠原繊維を介在して増殖していた。染色免疫細胞では β catenin (+), CD34 (-), S-100 (-), SMA (focal+), desmin (focal+), caldesmon (-), STAT6 (-), ALK (-) で, 後腹膜原発デスモイド腫瘍と診断した。大きな合併症なく術後 13 カ月経過した現在まで再発なく生存中である。非常にまれな後腹膜原発のデスモイド腫瘍に対して多臓器合併切除により治療し得たので, 文献的考察を加えて報告する。

(西日泌尿. 85: 57-62, 2022)

キーワード: 後腹膜腫瘍, デスモイド腫瘍, デスモイド型繊維腫症

緒 言

デスモイド腫瘍は原因不明の線維性腫瘍で, 家族性大腸腺腫症の併存病変として腹壁や腸間膜に発生することが多く, 単独で後腹膜に発生することは稀である。今回, 我々は後腹膜原発のデスモイド腫瘍に対して, 多臓器合併切除により摘除可能であった症例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例 33 歳, 男性

主訴 右下腹部痛, 右下肢腫脹

家族歴 胃癌 (祖母)

既往歴 上行結腸憩室穿孔に対して腹腔鏡下ドレナージ術後, 尿管遺残に対して尿管摘除術後

現病歴 右下腹部痛を主訴に近医を受診した。CT および MRI 検査で右水腎症を伴う後腹膜腫瘍を認め, 加療目的で当科紹介受診となった。腫瘍は右尿管を取り囲むように存在し, 後腹膜発生 of 腫瘍が疑われた。画像検

査では確定診断には至らず, 病理学的診断を含めた手術加療目的に入院となった。

入院時現象 体温 36.6℃, 血圧 135/92 mmHg, 脈拍 92 回/分, 整。右下腹部に弾性軟の腫瘤を触知し, 右下腹部の圧迫で増強する右大腿内側の痺れを認めた。

血液検査所見 WBC 4900/ μ l, 0.04 mg/ μ l と炎症反応は正常範囲であり, BUN 12 mg/dl, Cr 0.97 mg/dl, eGFR 73.5 ml/min/1.73 と腎機能異常も認めなかった。腫瘍マーカー値は CEA 0.7 ng/ml (≤ 5.0), CA19-9 6.0 U/ml (≤ 37.0), IL-2R 358 U/ml (122-496), NSE 8.9 ng/ml (≤ 16.3), Pro GRP 58.4 pg/ml (≤ 81) といずれも正常範囲であった。SCC 2.5 ng/ml (≤ 2.3) は軽度の上昇を認めた。

尿検査所見 糖, 蛋白ともに陰性であった。白血球, 赤血球も 1-4/HPF と正常範囲であった。

腹部造影 CT 検査所見 骨盤部右側に内部不均一に淡く造影される辺縁平滑・境界明瞭な 80 × 70 mm 大の腫瘍を認めた。右腸腰筋・右内外腸骨動脈と密に接していた。特に右腸腰筋に広範に接しており, 境界不明瞭で浸潤が予想された。右尿管はほぼ全長に渡り腫瘍内を貫通するように走行し, 右水腎症を認めた (Fig. 1)。

腹部造影 MRI 検査所見 腫瘍は 65 × 84 × 92 mm 大,

* 〒830-0011 福岡県久留米市旭町 67 番地
TEL 0942-35-3311

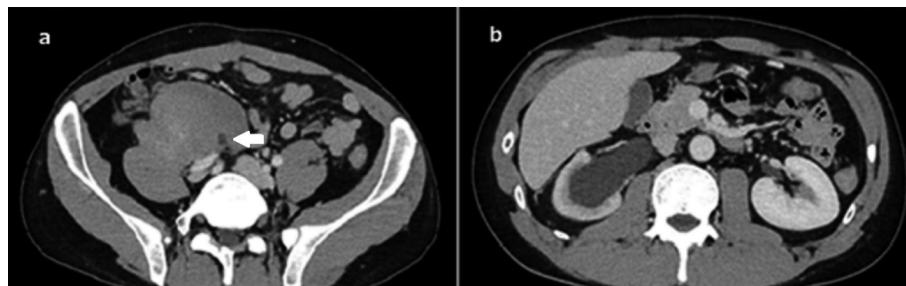


Fig. 1 a) The right iliopsoas muscle was widely compressed by the tumor and the right ureter was involved by the tumor (arrow). b) Right hydronephrosis can be observed.

T1 強調画像では低信号、T2 強調画像では不均一にやや高信号、造影 MRI では不均一な造影効果を認めた (Fig. 2)。

PET-CT 検査所見 骨盤内右側に腫瘍性病変を認め、同部に不均一な FDG 集積亢進 (SUV max 6.0) を認めた (Fig. 3)。その他、胸腔、腹腔内に異常な集積は認めなかった。以上の画像検査からは平滑筋肉腫、粘液型脂肪肉腫等の間葉系由来腫瘍を鑑別とした。症状の増悪が見られたため、可及的早期の治療介入が必要と判断し、腫瘍生検は施行せず手術治療の方針とし、腫瘍摘出に合わせ浸潤臓器の合併切除を計画した。

術中所見 複数回の手術既往から高度癒着も想定されたため、術前に右尿管カテーテルを留置し、まず下腹部正中切開で開腹した。創部直下に表面平滑で赤色調の腫瘍を認めた。盲腸と十二指腸水平脚に強固に癒着しており、腫瘍の浸潤が疑われた (Fig. 4)。盲腸と十二指腸水平脚壁を腫瘍と一塊になるように切除した。十二指腸内腔は保たれており、腸管再建は施行しなかった。さらに腫瘍と右内外腸骨動静脈が強固に癒着しており、右内腸骨動脈と右外腸骨静脈は切断した。右外腸骨動脈は剝離可能であったため温存した。右尿管は腫瘍を貫通するように走行しており、腫瘍の頭尾側で右尿管を切断した。腸腰筋とも強固に癒着しており、一部腸腰筋を切除して腫瘍と一塊にして摘出した。剝離操作中、骨盤壁側からの静脈性出血をしばしば認め、腹部大動脈のクランプによる出血コントロールを適宜併用しながら慎重に操作を進めた。また、尿管欠損長が大きく右尿路再建は困難であり、かつ中等度の腎萎縮を呈していたため右腎摘除術も施行した。手術時間は 641 分、出血量 4149 ml であった。

病理組織学的検査所見 肉眼的には 90 × 55 × 67mm 大の境界明瞭な白色充実性腫瘍であった (Fig. 5)。組織学的所見では紡錘形の腫瘍細胞が疎に増殖しており、細胞間には膠原繊維の介在が観察された。核分裂像や壞

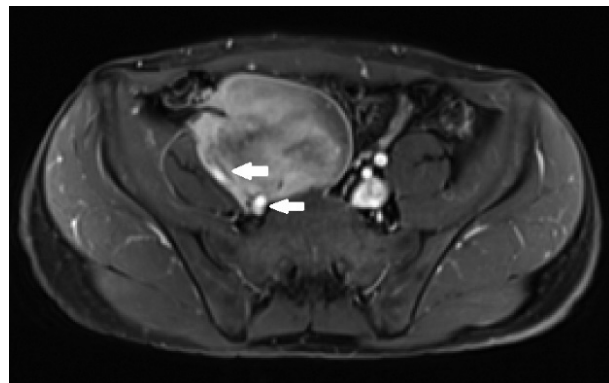


Fig. 2 The right external and internal iliac arteries were involved in the tumor, as shown by contrast-enhanced MRI (arrow).

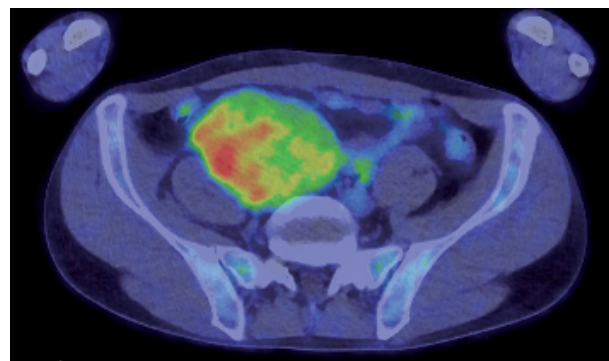


Fig. 3 PET-CT shows high accumulation (SUV max 6.0).

死は観察されなかった。免疫組織化学所見は β -catenin の細胞質および核内染色像を呈しており、後腹膜原発デスモイド腫瘍と診断された (Fig. 6)。腸管への浸潤は認めなかったが、右腸腰筋への浸潤を認めた。

術後経過 術後、右外腸骨静脈を切断したことによる右下肢の浮腫を認めたが、側副血行路の発達により 2 カ月程度で消退した。また腸腰筋を一部合併切除したが運動障害等の後遺症は認めなかった。術後麻痺性イレウス

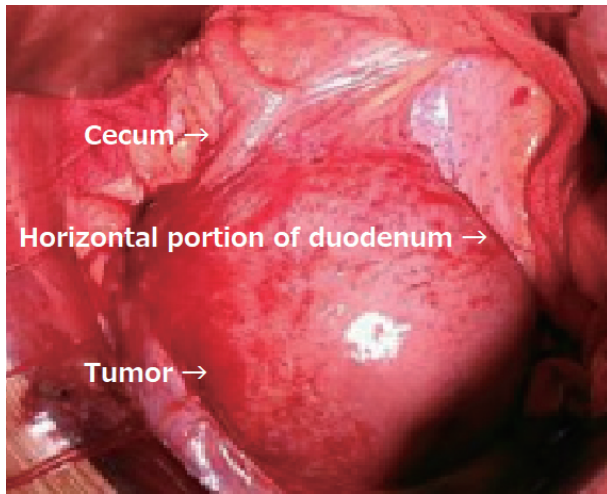


Fig. 4 Intraoperative findings.

を発症したが、保存的加療で軽快した。経過良好のため術後15日目に自宅退院となった。術後13カ月を経過した現在まで再発なく経過している。

考 察

デスモイド腫瘍は線維腫症の1つであり、①分化した線維芽細胞の増殖および多量の膠原線維の存在、②浸潤性に発育するが核分裂像などの悪性所見を認めないもの、③遠隔転移を認めないが局所再発をきたす可能性があるものと定義されており¹⁾、Fletcherら²⁾による新WHO分類においては良悪性中間的軟部腫瘍の局所侵襲群に含まれる。発生頻度は人口100万人あたり年間2.4～4.3人と稀な疾患で、好発年齢は15～60歳であり80%が女性であると報告されている³⁾。外傷や手術の既往等の機械的刺激の他に家族性大腸腺腫症との関連が指摘され、APC遺伝子変異が腫瘍細胞増殖に関与していると考えられている⁴⁾。本症例では上行結腸憩室炎に対してドレナージを施行した既往があり、関連性は否定できないが明らかな原因は不明であった。またデスモイド腫瘍の

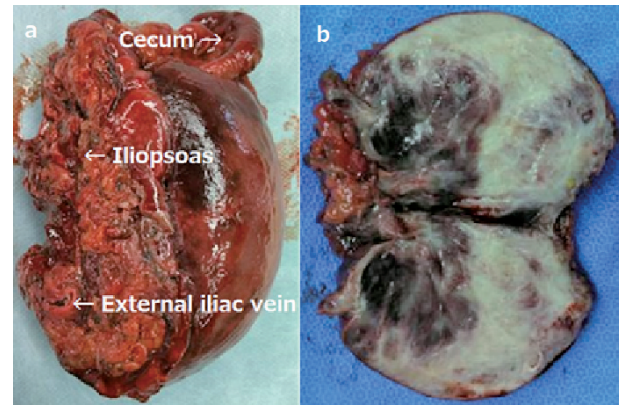


Fig. 5 a: Macroscopic findings. b: The white tumor.

33%にエストロゲン受容体を認めるという報告があり、ホルモンの関与も考えられている⁵⁾。CT検査では筋肉よりやや高輝度な境界不整な腫瘍として描出され、MRI検査では紡錘細胞が密に存在する状態ではT2強調像でやや高信号を呈し、膠原繊維が増生してくると低信号を呈する⁶⁾が、画像診断では診断が困難なことが多い。発生部位により腹腔外（腹壁、臀部、四肢等）と腹腔内（腸間膜、後腹膜）に分類され、発生頻度は腹壁49%、腹壁を除く腹腔外43%、腹腔内（腸間膜）8%とされ、後腹膜発生は稀とされる⁷⁾⁸⁾。

治療法としては悪性腫瘍との鑑別からも外科的切除が選択されるが完全切除例でも再発率は比較的高く、家族性大腸腺腫症を合併した症例で90%、合併しない症例でも約11%と報告されている⁹⁾。そのため切除不能例・再発例には手術以外の治療法も推奨される¹⁰⁾。sorafenib tosilate¹¹⁾、非ステロイド抗炎症薬、ホルモン療法（tamoxifen citrate, toremifene citrate）、methotrexate、低用量インターフェロン等の薬物治療や放射線治療¹²⁾が有用とされる¹³⁾⁻¹⁵⁾。また比較的緩徐に増大するという報告もあり、発生部位によっては経過観察が選択されることもある。

一方、腹腔内に発生したデスモイド腫瘍は周囲臓器へ

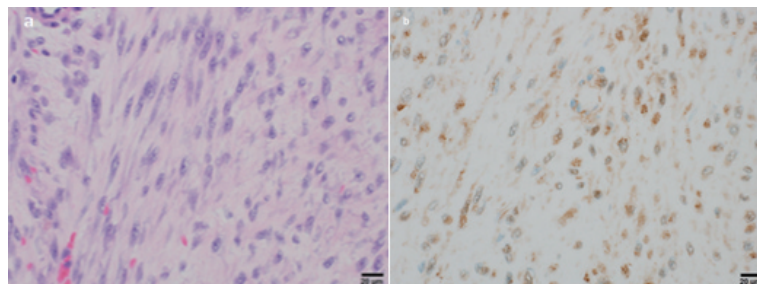
Fig. 6 a: HE staining. b: β -catenin staining.

Table 1 Characteristics of fourteen patients who underwent multiple organ resection

No.	Author/ Year	Age/ Sex	Past history	Ope history	Tumor size (cm)	Origin	Treatment (combined resected organs)	Complication	Recurrence	Follow-up period
1	Isa ¹⁶⁾ / 1994	44/F	none	+	20 × 15 × 13	mesentery of small intestine	small intestine, superior mesenteric venous	-	-	30 months
2	Itano ¹⁷⁾ / 1998	26/M	FAP	-	10.5 × 9 × 5	mesocolon	total colectomy, small intestine	-	unknown	unknown
3	Saito ¹⁸⁾ / 2005	51/F	FAP	+	23 × 18 × 12	mesentery of small intestine	small intestine, total colon, right kidney, inferior vena cava	short bowel syndrome	-	4 months
4	An ¹⁹⁾ / 2008	54/M	FAP	-	4 × 3 × 3	mesocolon/ omentum	right hemicolon, duodenum	-	-	25 months
5	Tanaka ²⁰⁾ / 2010	38/M	none	-	28	mesocolon	duodenum, ileum, pancreas, right hemi colon, superior mesenteric arterial	anastomotic stenosis	-	60 months
6	Yamakawa ²¹⁾ / 2010	21/F	FAP	-	12 × 11 × 6	retroperitoneum	distal pancreas, spleen	delayed gastric emptying	-	6 months
7	Saizyou ²²⁾ / 2013	22/F	none	-	34 × 30 × 10	retroperitoneum	transverse colon, spleen	-	unknown	unknown
8	Tani ²³⁾ / 2015	54/M	none	+	12 × 10 × 7.5	gastrosplenic ligament	cardiac stomach, spleen	-	-	12 months
9	Hashimoto ²⁴⁾ / 2015	17/F	none	-	22 × 22 × 7.5	mesocolon	transverse colon, diaphragm	-	-	56 months
10	Hoshi ²⁵⁾ / 2015	22/F	none	+	10 × 15	mesentery of small intestine	duodenum, rectum, ileum, right fallopian tube	-	-	4 months
11	Mizuno ²⁾ / 2020	22/M	FAP	-	8.5 × 7.5 × 10	retroperitoneum	right ureter, right testis right internal and external iliac artery and vein, right hemicolon	internal hernia	-	15 months
12	Ogura ²⁶⁾ / 2021	65/M	none	-	3	mesentery of ileocecal	ileocecum, right ureter	-	-	25 months
13	Ogura ²⁶⁾ / 2021	24/M	none	-	7	mesentery of jejunum	jejunum, transverse colon	-	-	23 months
14	Our case	33/M	none	+	9 × 5.5 × 6.7	retroperitoneum	cecum, horizontal portion of duodenum, iliopsoas, external iliac vein, internal iliac artery, right kidney	-	-	13 months

FAP : familial adenomatous polyposis

の圧排・浸潤をすることで腸管穿孔・腸閉塞・大血管閉塞等をきたし、致死的となることも報告されている。そのため浸潤臓器を含めた多臓器合併切除が必要となり得る。本症例は約3年間で90 mmまで増大をしており進行が早く、右下腹部の疼痛や腸管・大血管・尿管への浸潤を認めていた。今後、腸管穿孔・腸閉塞・閉塞性腎盂腎炎等に進展する可能性が高いと考えられ、完全切除を目指し早期に多臓器合併切除術を施行した。腫瘍は右内腸骨動脈、右外腸骨静脈、盲腸、十二指腸水平脚壁、右腸腰筋と強固に癒着しており、同部を合併切除することによる後遺症も懸念されたがいずれも認めることなく経過し得た。腹腔内発生デスモイド腫瘍の多臓器合併切除(2臓器以上切除・主要血管切除・部分切除を含む)は本邦で14例あり、その中で後腹膜発生は自験例を含めて4例であった(Table 1)¹⁶⁾⁻²⁶⁾。

後腹膜は周囲に重要臓器が近接しており、手術加療の際には周辺臓器の合併切除が必要となる場合があるが³⁾²⁷⁾²⁸⁾、本邦での多臓器合併切除例では再発の報告がないことから、後腹膜発生の局所浸潤性デスモイド腫瘍に対しての多臓器合併切除は有用な治療法であることが示唆される。フォローアップ期間は明示されていないが、再発は術後2～3年以内に多いとされており、少なくとも2～3年は半年毎のCTによるフォローアップが推奨されている¹³⁾¹⁴⁾。本症例においても今後は局所再発に留意し、慎重なフォローアップが必要である。

文 献

- 1) Stout, A. P. and Lattes, R.: Tumors of the soft tissues. Atlas of Tumor Pathology, 2nd series, Fascicle I Armed Forces Institute of Pathology. Washington DC, 17-31, 1967.
- 2) 水野真広・佐藤美信・島 寛太・中川 満・黒田 誠・赤松北斗・花井恒一: 多臓器合併切除により根治しえた後腹膜原発デスモイド腫瘍の1例. 日本消化器外科学会雑誌. **53**: 740-748, 2020.
- 3) Reitamo, J. J. 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) Miyaki, M. et al.: Coexistence of somatic and germ-line mutations of APC gene in desmoid tumors from patients with familial adenomatous polyposis. Cancer Res. **53**: 5079-5082, 1993.
- 5) Lim, C. L. et al.: Estrogen and antiestrogen binding sites in desmoid tumors. Eur. J. Cancer

- Clin. Oncol. **22**: 583-587, 1986.
- 6) Rajiah, P. et al.: Imaging of uncommon retroperitoneal masses. Radiographics. **31**: 949-976, 2011.
- 7) Enzinger, F. M. and Weiss, S. W.: Fibromatoses. In: Soft Tissue Tumors, 4th ed. St. Louis: Mosby; p. 309-46, 1995.
- 8) Goodlad, J. R. and Fletcher, C. D. Recent developments in soft tissue tumours. Histopathology. **27**: 103-120, 1995.
- 9) 安 炳九・他: 手術既往無く腸間膜および大網に発生した多発性腹腔内デスモイド腫瘍の1切除例. 日本臨床外科学会雑誌. **69**: 461-465, 2008.
- 10) National Comprehensive Cancer Network: NCCN Guidelines: Rectal Cancer.
- 11) Gounder, M. M. et al.: Sorafenib for advanced and refractory desmoid tumors. N Engl J Med. **379**: 2417-2428, 2018.
- 12) 和田直寛・平川治男: 術後再発に放射線療法が奏効した頸部デスモイド腫瘍例. 耳鼻咽喉科臨床. **114**: 863-868, 2021.
- 13) Yao, X. et al. A systematic review of active treatment options in patients with desmoid tumors. Curr Oncol. **21**: e613-629, 2014.
- 14) Fiore, M. et al.: Hormonal manipulation with toremifene in sporadic desmoid-type fibromatosis. Eur. J. Cancer. **51**: 2800, 2015.
- 15) Janinis, J. et al. The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systematic review. Ann Oncol. **14**: 181-190, 2003.
- 16) 伊佐 勉・野村 謙・照屋 剛・草野敏臣・武藤良弘・山田 護: 小腸間膜より発生した巨大腹腔内デスモイド腫瘍の1治験例. 日本臨床外科医学会雑誌. **55**: 1215-1219, 1994.
- 17) 板野秀樹・白川和豊・大屋 崇: 術前に腹腔内デスモイドを合併した家族性大腸腺腫症の1例. 日本臨床外科学会 雑誌. **59**: 2616-2620, 1998.
- 18) 斎藤 徹・他: 巨大腹腔内デスモイド腫瘍を合併した Gardner 症候群の1例. 日本消化器外科学会雑誌. **38**: 1485-1489, 2005.
- 19) 安 炳九・他: 手術既往無く腸間膜および大網に発生した多発性腹腔内デスモイド腫瘍の1切除例. 日本臨床外科学会雑誌. **69**: 461-465, 2008.
- 20) 田中花林・他: 経過中に腸間膜巨大デスモイド腫瘍が発生し APC 遺伝子異常が確認された孤発性

- Gardner 症候群の 1 症例. 日本大腸肛門病学会雑誌. **63**: 419-425, 2010.
- 21) 山川俊紀・小野田裕士・溝尾妙子・村岡孝幸・徳毛誠樹・鈴鹿伊智雄: 腹腔鏡補助下脾合併脾体尾部切除術を施行した腹腔デスマイド腫瘍の 1 例. 日本消化器外科学会雑誌. **43**: 752-757, 2010.
- 22) 西條昌之・他: 後腹膜 desmoid 型線維腫症例. 現代産婦人科. **62**: 263-267, 2013.
- 23) 谷 道夫・川村秀樹・柴崎 晋・本間重紀・高橋典彦・武富紹信: 急速増大した胃脾間膜原発腹腔内デスマイド腫瘍の 1 例. 日本臨床外科学会雑誌. **76**: 1890-1895, 2015.
- 24) 橋本一輝・他: 開腹歴のない若年女性に発生した巨大腹腔内デスマイド腫瘍の 1 切除例. 日本外科系連合学会誌. **40**: 994-1001, 2015.
- 25) 星 美奈子・他: 家族性大腸腺腫症の術後腹腔内デスマイド腫瘍に対して手術した症例. 癌と化学療法. **42**: 1944-1946, 2015.
- 26) 小倉皓一郎・福富 聡・石毛孔明・野村 悟・里見大介・森嶋友一: 多臓器合併切除を要した腸間膜デスマイド腫瘍の 2 例. 外科. **83**: 1413-1418, 2021.
- 27) 吉村康夫: 悪性軟部腫瘍の診断と治療. 信州医学雑誌. **60**: 67-77, 2021.
- 28) Howard, J. H. and Pollock, R. E.: Intra-abdominal and abdominal wall desmoid fibromatosis. *Oncol. Ther.* **4**: 57-72, 2016.

RETROPERITONEAL PRIMARY DESMOID TUMOR TREATED SURGICALLY BY COMBINED RESECTION OF MULTIPLE ORGANS: A CASE REPORT

SATOSHI ONISHI, KIYOAKI NISHIHARA, NAOYUKI OGASAWARA,
TASUKU HIROSHIGE, KOUTA WATANABE, KOUSUKE UEDA,
KATSUAKI CHIKUI, MAKOTO NAKIRI, MITSUNORI MATSUO,
SHIGETAKA SUEKANE AND TSUKASA IGAWA

Department of Urology, Kurume University, Fukuoka, Japan

Abstract :

A 33-year-old man was admitted to our hospital with the complaints of right lower abdominal pain and right lower limb swelling. Abdominal computed tomography showed an 80 mm-sized neoplastic lesion and right hydronephrosis on the right side of the pelvis. Infiltration into the right ureter and the right internal and external iliac arteries and veins was suspected. The tumor was resected by combined resection of the cecum, horizontal duodenal leg, right external iliac vein, right internal iliac artery, right ureter, right kidney, and right iliopsoas muscle. Histopathological examination revealed that the tumor cells were uniform spindle-shaped cells proliferating via collagen fibers. Stained immune cells revealed the findings of β -catenin (+), CD34 (-), S-100 (-), SMA (focal +), desmin (focal +), caldesmon (-), STAT6 (-), ALK (-), and accordingly a diagnosis of retroperitoneal primary desmoid tumor was made. The patient is currently still alive without recurrence, 8 months after the operation. A very rare retroperitoneal primary desmoid tumor was resected by multi-organ combined resection, and we herein report this case together with a review of the literature. (Nishinohon J. Urol. **85**: 57-62, 2022)

key words: Retroperitoneal tumor, Desmoid tumor, Desmoid type fibromatosis