

陰嚢に発生した富細胞性血管線維腫の1例

福岡和白病院腎・泌尿器外科¹⁾ 新行橋病院泌尿器科²⁾新水巻病院泌尿器科³⁾ 産業医科大学泌尿器科⁴⁾安田幸平*¹⁾・吉田 毅¹⁾・杉 貴臣¹⁾・原田修治²⁾・福田敦史²⁾杉田佳弘²⁾・飯原清隆³⁾・東島克佳⁴⁾・谷川堅太郎⁴⁾・呉竹景介⁴⁾

(受付日: 2023年8月26日, 受理日: 2023年9月22日)

抄録:

稀な疾患である陰嚢内に生じた富細胞性血管線維腫 (cellular angiofibroma, CAF) を経験したので報告する。症例は58歳, 男性で, 左陰嚢部の腫瘍, 違和感を主訴に近医を受診した。陰嚢腫瘍を指摘され当科に紹介受診となった。局所所見では左精巣内側に可動性のある母指頭大のやや硬い腫瘍を認め, 超音波検査では左陰嚢内に左精巣との連続性のない内部不均一の約3 cmの腫瘍を認めた。各種腫瘍マーカーは正常範囲内であった。MRI検査では, 腫瘍はT2強調画像では腫瘍は内部不均一で低〜等信号を示し, T1強調opposed-phaseでは一部に低信号を示し脂肪の混在が示唆された。拡散強調画像にて拡散制限は認めなかった。組織診断目的で陰嚢腫瘍摘除術を実施し, 術中, 腫瘍は精巣に浸潤しておらず切除可能であった。摘出した腫瘍の断面は白色調で周囲組織との境界は明瞭であった。

病理所見では硝子化した血管, 成熟脂肪を伴い紡錘形細胞が線維性に増殖しており, 核異型は乏しく悪性所見は認めなかった。免疫染色ではCD34, SMA, desmin, S-100, HMB45, CAM5.2 いずれも陰性であり, Rb-1発現の消失を認めたためCAFと診断した。

CAFは稀な間葉系良性腫瘍であり, 男性では陰嚢・鼠径部に好発するとされる。自験例は男性の陰嚢内に発生した症例で, 文献的考察を加えて報告する。

(西日泌尿. 86: 63-67, 2023)

キーワード: 富細胞性血管線維腫, CAF, 陰嚢内腫瘍

緒言

CAFは稀な間葉系良性腫瘍であり, 男性では陰嚢・鼠径部, 女性では外陰部に発生するとされる。今回我々は男性の陰嚢部に生じたCAFの1例を経験したので, 文献的考察を加えて報告する。

症例

患者 58歳, 男性
主訴 左陰嚢部腫瘍
既往歴 高血圧症, 脂質異常症, 前立腺肥大症
生活歴 特記なし
現病歴 初診の約1カ月前より左陰嚢部の腫瘍, 違和

感を自覚し近医を受診。陰嚢内腫瘍を指摘され当科を紹介された。

初診時現症 身長: 177 cm, 体重: 81 kg, BMI: 25.9

左精巣内側に可動性のある母指頭大のやや硬い腫瘍を認めた (Fig. 1)。

尿検査所見 尿定性・沈渣では異常所見は認めなかった。

血液学的検査所見 血算・生化学的検査は正常であった。精巣腫瘍マーカーはAFP 3.43 ng/ml, HCG 1.2 mIU/ml, LDH 165 IU/lで正常範囲内であった。

超音波検査所見 左陰嚢内に左精巣との連続性のない内部不均一の約42 × 18 mm大の腫瘍を認めた (Fig. 2)。

MRI検査所見 T2強調画像では腫瘍は内部不均一で低〜等信号を示し, T1強調opposed-phaseでは一部に低信号を示し脂肪の混在が示唆された。拡散強調画像にて拡散制限は認めなかった (Fig. 3)。

*〒811-0213 福岡県福岡市東区和白丘2-2-75
TEL 092-608-0001, FAX 092-607-3051
E-mail kodairal231@live.jp

治療方針 悪性腫瘍を完全に否定できなかったため、病理診断目的も兼ねて摘出術を実施した。

手術所見 左精巣と腫瘍が一塊になった状態で陰嚢外に導出した。腫瘍と精巣間の結合織を剥離し、腫瘍を摘出した。固有鞘膜を切開すると軽度の水腫貯留を認めたが、固有鞘膜内への明らかな浸潤は認めなかった。手術時間は51分、出血量は少量であった。

病理組織学的所見 断面は白色調で、黄色調の脂肪成分が散見された (Fig. 4)。HE 染色標本では、境界明瞭ながら被包化のない腫瘍であり、中拡大像では比較的大型で硝子化した血管、脂肪細胞、小型の紡錘形細胞が疎に増殖している像を認めた。基質は粘液腫状の部分と膠原線維が豊富な部分が混在しており、腫瘍細胞の細胞密度は低く、異型や核分裂像は認めなかった (Fig. 5)。免疫組織化学的検査を追加し、CD34, SMA, desmin, S-100, HMB45, CAM5.2 はいずれも陰性であること



Fig. 1 Local examination revealed a thumb-tip-sized, relatively hard, mobile mass on the medial side of the left testis. (red circle: mass; white circle: testis)

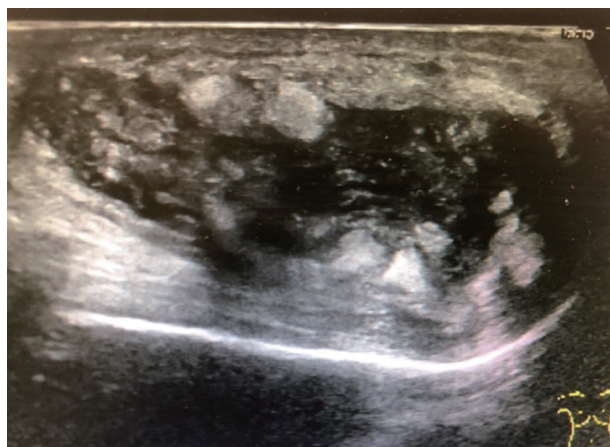


Fig. 2 Ultrasonography reveals an internal heterogeneous mass (42 × 18 mm) in the left scrotum.

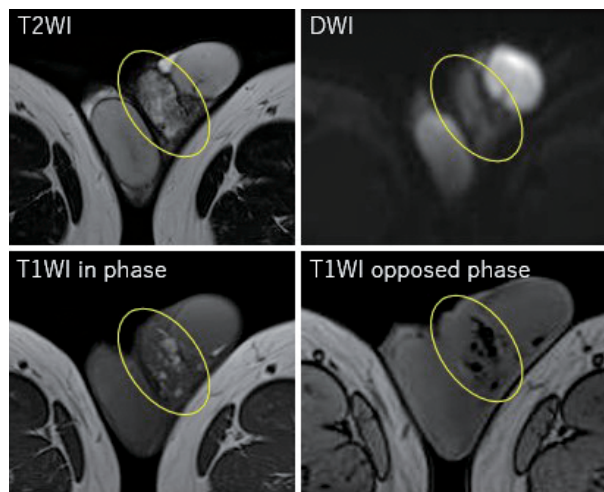


Fig. 3 MRI shows heterogeneity, low to equal signal on T2-weighted images, and low signal on T1-weighted opposed-phase, suggesting the presence of fat. Diffusion-weighted imaging shows low-signal intensity. (yellow circle: mass)

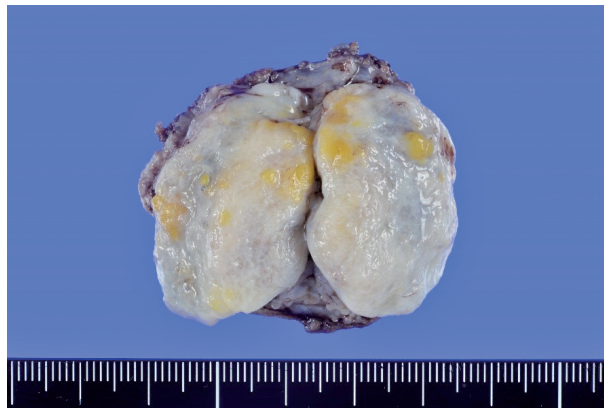


Fig. 4 Macroscopic findings of surgical specimen. The cut surface of the resected tumor is whitish and well defined.

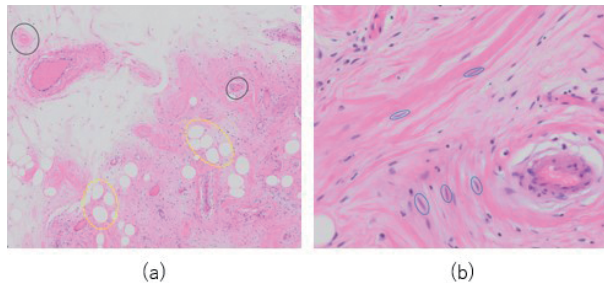


Fig. 5 (a): × 100 (b): × 400 Pathological findings show hyalinized blood vessels (black circles), mature adipocyte (yellow circles), fibrous proliferation of spindle-shaped cells without nuclear atypia (blue circles), and no malignant findings.

に加え、Rb-1 発現の消失を認めたことから CAF と診断した (Fig. 6)。

術後経過 術後合併症なく、術後 2 日目に退院となった。1 年経過したが再燃なく経過している。

考 察

CAF は細胞密度が非常に高く血管に富む稀な間葉系良性腫瘍であり、1997 年に Nucci ら¹⁾ が女性の外陰部に発生した 6 例をまとめて報告した。1998 年に Laskin ら²⁾ が男性の鼠径・陰嚢部に生じるとして報告した angiomyofibroblastoma-like tumor は、現在では CAF と考えられている³⁾。男女同頻度に認め、年齢は 22～78 歳 (平均 53.5 歳)、男性では鼠径・陰嚢部、女性では外陰部に好発するが、後腹膜や会陰部、皮下組織、腎臓、前立腺、膣にも生じうる⁴⁾。前立腺に生じた場合は尿路閉塞、膣に生じた場合は不妊症の原因となることも報告されている⁵⁻⁷⁾。CAF の本邦報告例を 1976～2023 年で検索した結果、本症例は 36 例目であった。

CAF は MRI の T2 強調画像にて辺縁は低信号、内部は細胞成分の多い部分を反映した低信号と粘液基質を反映した高信号が混在した像を呈するとされている⁸⁾。

病理組織学的には、円形から類円形の核をもつ、異型に乏しい紡錘形細胞が束をなし、あるいは特定の構造をとらずに密に増殖し、壁の肥厚や硝子化を伴う小型から中型血管の増生もみられるのが特徴である。また間質には繊細な膠原線維の増加を伴い、24～56% の症例に脂肪細胞の混在を認めるとの報告もある³⁾。

免疫組織化学染色では CAF の 60% が CD34 陽性、21% が SMA 陽性、8% が desmin 陽性と報告されており、Rb-1 は正常細胞には発現を認めるが、CAF では遺伝子

異常によって陰性になるのが特徴である³⁾。

CAF の鑑別疾患としては、血管筋線維芽細胞腫 angiomyofibroma (以下 AMF)、侵襲性血管粘液腫 aggressive angiomyxoma (以下 AA) が最も重要である。

AMF は通常 5 cm 以下の境界明瞭な腫瘍で、増生血管は小型で壁の薄いものが多く、間質に上皮様配列をもつ細胞集塊が存在するのが特徴である¹⁾。本症例ではこのような細胞集塊はなく、大型の血管であり壁の硝子化を伴う点が異なる所見であった。ただ、形態学的に CAF と AMF はオーバーラップするとの報告もあり²⁾、鑑別が困難な場合もある。

AA は通常 5 cm 以上で、局所の浸潤性が強く組織学的に境界不明瞭で、細胞密度はそれほど高くないが¹⁾、本症例は組織学的に境界明瞭で細胞密度が高く、周囲への浸潤も認めなかった。

その他、紡錘形細胞が密に増殖する疾患として神経鞘腫、平滑筋腫、神経周膜腫も考えられるが、SMA、desmin、S-100 が陰性であったため否定的であった。

本症例では画像所見から良性腫瘍と考えられたが、組織診断を兼ねて手術を施行した。今回は CAF との診断であったが、AA の場合は外科的切除で残存することが多く⁹⁾¹⁰⁾、必要に応じて追加切除が必要と考えられる。CAF は切除後の再発報告は認めないが、切除断端陽性の場合には再発する報告があり¹¹⁾、完全切除が重要と考えられる。

結 語

男性の陰嚢部に生じた CAF の 1 例を報告した。

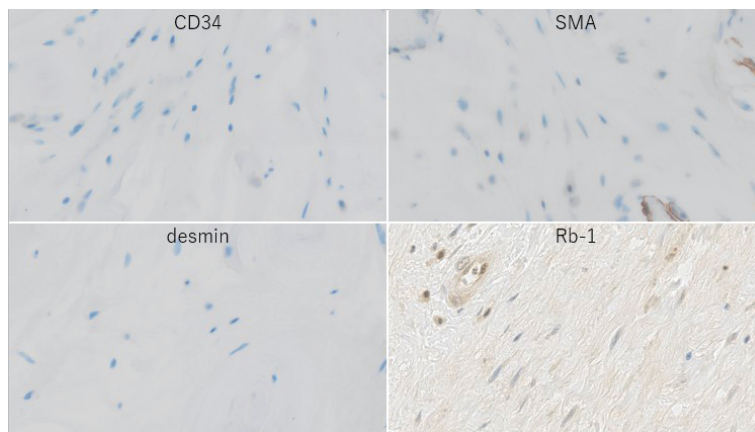


Fig. 6 Immunostaining shows negative findings for CD34, SMA, desmin, and Rb-1.

文 献

- 1) Nucci, M. R. et al.: Cellular angiofibroma: a benign neoplasm distinct from angiomyofibroblastoma and spindle cell lipoma. *Am. J. Surg. Pathol.* **21**: 636-644, 1997.
- 2) Laskin, W. B. et al.: Angiomyofibroblastomalike tumor of the male genital tract: analysis of 11 cases with comparison to female angiomyofibroblastoma and spindle cell lipoma. *Am. J. Surg. Pathol.* **22**: 6-16, 1998.
- 3) Iwasa, Y. and Fletcher, C. D. M.: Cellular angiofibroma: clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 51 cases. *Am. J. Surg. Pathol.* **28**: 1426-1435, 2004.
- 4) Fletcher, C. D. M. et al.: World Health Organization Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone, Lyon: 71-74, 2002.
- 5) Wyn, I. et al.: Cellular angiofibroma of the prostate: a rare tumor in an unusual location. *Case Rep Pathol.* 871530, 2014.
- 6) Emtage, JB. et al.: A large cellular angiofibroma of the male pelvis presenting with obstructive voiding: A case report and review of the literature. *Can Urol Assoc J.* **7**: 373-375, 2013.
- 7) Bharti, JN. Et al.: Cellular angiofibroma of vagina presenting with secondary infertility. *J Reprod Infertil.* **15**: 165-167, 2014.
- 8) 大原裕士郎・他: 大陰唇に生じた超手拳大懸垂性の cellular angiofibroma の 1 例. *臨床皮膚科.* **76**: 713-719, 2022.
- 9) Steeper, T. A. and Rosai, J.: Aggressive angio-myoxoma of the female pelvis and perineum. Report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft-tissue neoplasm. *Am. J. Surg. Pathol.* **7**: 463-475, 1983.
- 10) Fetsch, J. F. et al.: Aggressive angio-myoxoma: a clinicopathologic study of 29 female patients. *Cancer.* **78**: 79-80, 1996.
- 11) 白神裕士・他: 肛門・直腸近傍の cellular angiofibroma の再発に対して腫瘍摘出術を行った症例. *産婦人科の進歩.* **74**: 454-460, 2022.

CELLULAR ANGIOFIBROMA IN THE SCROTUM: A CASE REPORT

KOHEI YASUDA, TAKESHI YOSHIDA AND TAKAOMI SUGI

Department of Urology, Fukuokawajiro Hospital, Fukuoka, Japan

SHUJI HARADA, ATSUSHI FUKUDA AND YOSHIHIRO SUGITA

Department of Urology, Shinyukhashi Hospital, Fukuoka, Japan

KIYOTAKA IIHARA

Department of Urology, Shinmizumaki Hospital, Fukuoka, Japan

KATSUYOSHI HIGASHIJIMA,

KENTARO TANIGAWA AND KEISUKE KURETAKE

Department of Urology, Faculty of Medicine, University of
Occupation and Environmental Health, Fukuoka, Japan

Abstract :

We experienced a rare case of cellular angiofibroma in the scrotum. The patient was a 58-year-old man. The patient visited a local clinic complaining of a mass in the left scrotum and discomfort. A scrotal mass was pointed out and he was referred to our hospital. Local findings revealed a thumb-tip-sized, relatively hard, mobile mass on the medial side of the left testis. Ultrasonography revealed an internal heterogeneous mass of approximately 3 cm in the left scrotum that was not continuous with the left testis. Various tumor markers were within normal ranges. MRI showed heterogeneity, low to equal signal on T2-weighted images, and low signal on opposed-phase T1-weighted images, suggesting

the presence of fat. Diffusion-weighted imaging showed low-signal intensity. Surgical resection was performed because a malignant tumor could not be ruled out completely. Surgical findings showed that the mass was resectable without infiltration. The cut surface of the resected tumor was whitish and well-defined. Pathological findings showed hyalinized blood vessels, mature adipocyte, fibrous proliferation of spindle-shaped cells without nuclear atypia, and no malignant findings. Immunostaining was negative for CD34, SMA, desmin, S-100, HMB45, CAM5.2, and Rb-1. The pathological result was cellular angiofibroma. Cellular angiofibroma is a rare benign mesenchymal tumor, and it is reported that it occurs most commonly in the scrotum and groin in men. We herein reported a case that occurred in the scrotum of a man. (Nishinoh J. Urol. **86**: 63-67, 2023)

key words: cellular angiofibroma, CAF, intrascrotal mass
