

後腹膜領域の平滑筋肉腫の1例

長崎みなとメディカルセンター泌尿器科¹⁾ 長崎みなとメディカルセンター病理診断科²⁾

伊藤五穂^{*1)}・宮崎佑也¹⁾・竹原浩介¹⁾・渡辺淳一¹⁾・入江準二²⁾

(受付日: 2025 年 8 月 7 日, 受理日: 2025 年 9 月 10 日)

抄録:

症例は 68 歳, 女性。既往歴に S 状結腸がん術後および潰瘍性大腸炎を有する。背部痛の精査のための造影 CT にて, 左腎門部近傍に約 5 cm 大の後腹膜腫瘍を認め, 精査目的にて MRI および FDG-PET を施行したが, 明確な術前診断には至らなかった。診断および治療目的に腹腔鏡下左後腹膜腫瘍切除術を施行。手術時間は 3 時間 54 分, 出血量は 116 mL であった。腎静脈との高度な癒着を認め, 左腎合併切除となった。術後経過は良好で術後 9 日目に退院した。

病理組織学的には, 腫瘍は腎実質および腎静脈と直接の連続性は認めず, 平滑筋系への分化を示す所見から, 原発不明の平滑筋肉腫と診断された。術後は 3 カ月ごとに画像検査による経過観察を行っており, 術後 2 年を経過した現在, 再発や転移の所見は認めていない。 (西日泌尿. 88: 105-109, 2025)

キーワード: 後腹膜腫瘍, 平滑筋肉腫

緒言

後腹膜腫瘍は稀な疾患であり, 発生部位の関係上自覚症状に乏しいため早期発見が難しく, 画像で組織型を推定することも困難なためしばしば治療に苦慮する。

今回, 我々も手術中に腎を合併切除すべきか悩んだ 1 例を報告する。

症例

患者 68 歳, 女性

主訴 背部痛

既往歴 潰瘍性大腸炎, 高血圧, 気管支喘息, S 状結腸がん術後, 子宮筋腫術後

内服薬 アムロジピン, ラベプラゾール, ロスバスタチン, ゴルピデム

家族歴 悪性腫瘍の家族歴なし

現病歴 背部痛の精査のため消化器内科で造影 CT 施行され, 左腎門部付近に 5 cm 大の後腹膜腫瘍を認め当科紹介となった。

入院時現症 身長 156 cm, 体重 48 kg, 血圧 148/88 mmHg, 下腹部正中切開痕, 腹部に 5 mm ~ 1 cm のポー

トを 5 カ所所認めた

血液学的所見 末梢血液検査: WBC $5.9 \times 10^3/\mu\text{l}$, RBC $4.65 \times 10^6/\mu\text{l}$, Hb 13.4 g/dl, PLT $310 \times 10^3/\mu\text{l}$

生化学検査: TP 7.6 g/dl, Alb 4.2 g/dl, AST 28 U/l, ALT 26 U/l, LDH 186 U/l, BUN 13.1 mg/dl, Cr 0.85 mg/dl, CRP 0.21 mg/dl

腫瘍マーカー: sIL-2R 501 U/ml, CEA 1.8 ng/ml, CA19-9 6.9 U/ml, NSE 19.8 ng/ml, DUPAN-2 ≤ 25 U/ml, SPAN-1 ≤ 10.0 U/ml

副腎ホルモン: 基準値内

画像検査所見 造影 CT: 腎動脈分岐下の腹部大動脈左側に 5 cm 大の辺縁分葉状の腫瘍を認める。造影では辺縁優位に内部不均一に濃染される。左腎静脈は腫瘍に近接しているが, 明らかな浸潤の所見はない。左卵巣動脈からの supply が示唆される。大動脈周囲や骨盤内に有意なリンパ節腫大なし。

MRI: DWI では高信号で ADC は低下しており悪性腫瘍が疑われる。

FDG-PET: 左腎門部付近に強い集積を認める。他の有意な集積は認めない。

画像上は GIST や肉腫などの間葉系腫瘍, 悪性リンパ腫, リンパ節転移が鑑別に上がった。FDG-PET で強い集積があり, 不整型の腫瘍であり悪性の可能性が高いと考えた。造影 MRI では辺縁優位に内部不均一な濃染が

* 〒 850-8555 長崎県長崎市新地町 6-39
TEL 095-822-3251, FAX 095-826-8798

見られ、T2 低信号であることは血管由来を示唆する所見であり出血のリスクが高いと考えられたことと、解剖学的に生検が困難な部位であったため、針生検は行わず腹腔鏡下左後腹膜腫瘍摘出術の方針とした。

手術説明では患者および家族に、腫瘍が大血管に近く左腎も合併切除になる可能性や完全切除できない可能性にも言及した (Fig. 1)。

術中所見 右下半側臥位、経腹的アプローチで腹腔鏡手術を行った。カメラポート、10 mm ポート 2 本、5 mm ポート 2 本を使用した。S 状結腸がんの術後であり、腸間膜の癒着は見られたが下行結腸を受動し左前面に到達した。腎門部腹側に腫瘍を視認できた。

腫瘍と腸間膜との癒着は強くなかったため、初めは腫瘍のみ摘出する方針で剥離を進めた。しかし左腎静脈との癒着が強固であり、途中で血管損傷のリスクが高いと判断し、腫瘍と左腎を合併切除する方針に変更した。副腎は温存した。

手術時間 3 時間 54 分、出血量 116 ml であった (Fig. 2)。

病理所見 肉眼的には腫瘍は白色充実性腫瘍で、左腎とは独立していた。左腎門部の軟部結合組織から生じた腫瘍であることが示唆された。顕微鏡所見では紡錘形細胞が交錯性に増殖しており多形性に富んでいた。また腫瘍組織内に、壊死像や異型核分裂像が認められた。免疫組織化学染色では α -SMA (+), Desmin (+), S-100 (-), C-kit (-), CD34 (-) であった。

腎や尿管に悪性の所見はなかった。

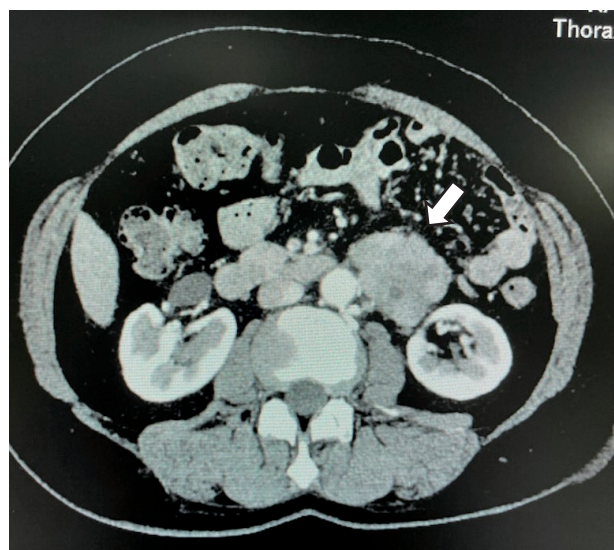


Fig. 1 A 5 cm mass with irregular margins is present at the left renal hilum, exhibiting heterogeneous enhancement internally. The renal vein is adjacent but shows no signs of invasion.

腫瘍は腎臓との直接関係はなく、腫瘍細胞に平滑筋系への分化がみられたこと、異型核分裂があることから、平滑筋肉腫と考えられた。発生母地は、腎門部付近の結合組織内の血管壁が考えられた。断端陰性 (Fig. 3a, b) (Fig. 4)。

術後経過 術後 3 日目にドレーン抜去、術後 9 日目に自宅退院となった。

3 カ月おきの CT 検査でフォローしているが、術後 2 年経過した現在、転移や再発の所見を認めていない。

考 察

後腹膜肉腫は、人口 10 万人あたり年間 0.5 ~ 1 人に発生するとされる希少がんである¹⁾。根治切除後の 5 年生存率は 50 ~ 66% と報告されている²⁾。

術前診断では、まず CT 検査により腫瘍の栄養血管や後腹膜臓器との位置関係を評価し、腹腔内腫瘍か後腹膜腫瘍かを鑑別する。MRI 検査は、腫瘍内の液体・脂肪・筋成分などの性状評価に有用である。可能であれば CT ガイド下生検を行うが、本症例のように血管由来が疑われる平滑筋肉腫では、出血のリスクが高いため慎重な対応が求められる。

後腹膜肉腫に対する治療には、放射線療法や化学療法の有効性に関して一定の見解が得られておらず、現時点では手術療法が唯一の根治的な治療手段である³⁾。

腹腔鏡手術またはロボット支援手術と開腹手術を直接比較した臨床試験はないが、後腹膜肉腫は診断時に平均 20 cm と非常に大型であることが多く、腫瘍除去のためには必然的に大きな切開が必要になりやすいことや他のがん種よりも R0 切除 (病理学的完全切除) を重要視していること、腫瘍の浸潤が多臓器にわたり複雑なアプローチを必要とする場合もあるため開腹手術を支持する意見が多くみられる。

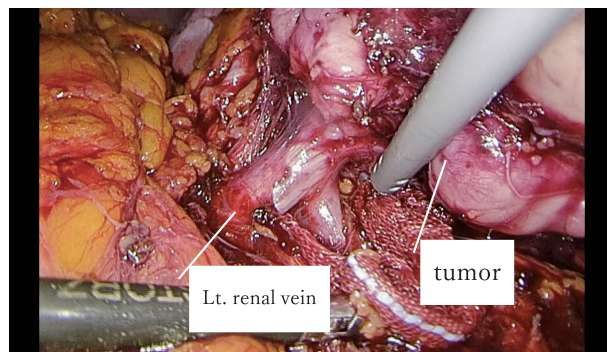


Fig. 2 The tumor was firmly adhered to the renal vein and was resected en bloc.

特に脱分化型脂肪肉腫では術前の画像評価で腫瘍範囲を誤認し、腹腔鏡下手術を行った結果、脱分化型（固形）成分が切除され、高分化型（脂肪腫性）成分が取り残されることが多くみられ注意が必要である⁴⁾。

しかし、症例数は少ないが本邦でも腹腔鏡下に手術を行い再発なく経過している症例報告が存在する。

当症例と同じく特に腫瘍径が小さく、臓器浸潤がない症例において、腹腔鏡下切除が可能な場合がある。

切除範囲に関しては、後腹膜肉腫の手術例を対象とした後方視的研究がいくつか報告されているが、異なる組織型が含まれており、その解釈には注意を要する。たとえば高分化型脂肪肉腫では、画像上や肉眼所見で正常脂

肪との鑑別が困難なことがある。一方で、今回のように境界明瞭な平滑筋肉腫では、R0 切除を目指すべきである。

Fairweather ら⁵⁾ の報告によると、後腹膜肉腫手術において84%の症例で臓器合併切除が行われたものの、実際に組織学的な浸潤が認められたのは25%であった。しかし、平滑筋肉腫に限れば、術前に浸潤が疑われた症例ではすべてで組織学的な浸潤が確認されている。

本症例では、腫瘍が腎静脈に強固に癒着していたため、術中には腎静脈由来の腫瘍が疑われ、腎および腎静脈を合併切除した。しかし、病理組織学的には、腫瘍は腎および腎血管とは完全に分離されていた。

後腹膜肉腫では、術前画像や術中所見と、最終的な病理結果とが一致しないことが多く、他のがん種に比して切除断端陽性や、逆に不必要な過剰切除となるリスクが高いと考えられる。

切除不能な再発例や転移性病変に対しては、一次治療としてドキソルビシンが最も汎用されており、奏効率は12～40%と報告されている⁶⁾。現在、ドキソルビシンに加え、脱分化型脂肪肉腫に対してはイホスファミド、平滑筋肉腫に対してはダカルバジン併用する術前化学療法⁷⁾の第III相試験が進行中である。二次治療以降では、パゾパニブ、トラベクテジン、エリブリンなどの薬剤が使用される^{8～10)}。

今後は、症例の集積によるデータの蓄積とともに、術前評価の標準化や、組織型別の術後補助療法の確立が望



(a)



(b)

Fig. 3 (a) (b) The tumor was a firm, white, solid mass with no relation to the left kidney. It is suggested that the neoplasm originated from the soft connective tissue.

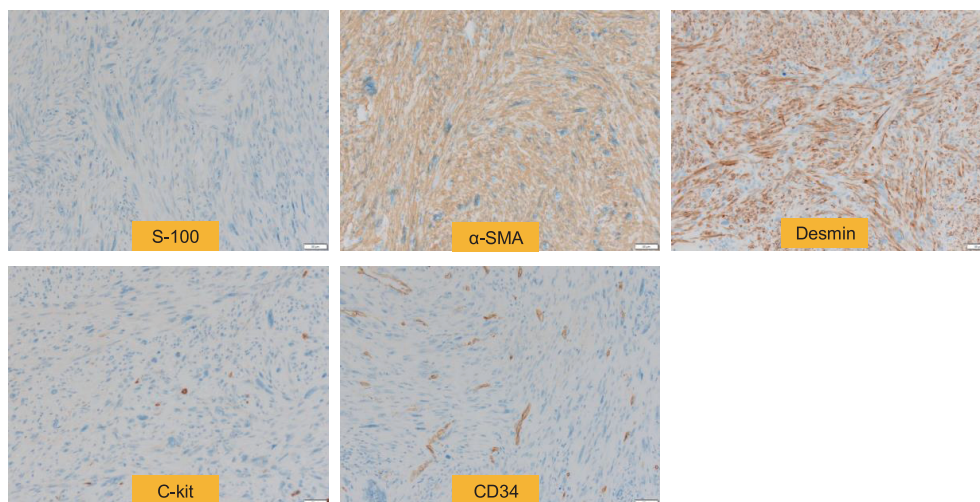


Fig. 4 By immunohistochemistry, the tumor cells were positive for smooth muscle markers. ($\times 200$, scale: $50 \mu\text{m}$)

まれる。

結 語

希少がんである後腹膜平滑筋肉腫の1例を経験した。術中所見により腎合併切除を余儀なくされたが、術後2年の現在も再発転移の所見なく、食事療法により腎機能も保たれている。

文 献

- 1) Stoeckle, E. et al.: Prognostic factors in retroperitoneal sarcomas: a multivariate analysis of a series of 165 patients of the French Cancer Center Federation Sarcoma Group. *Cancer*. **92**: 359-368, 2001.
- 2) Gronchi, A. et al.: Personalizing the approach to retroperitoneal soft tissue sarcoma: histology-specific patterns of failure and postrelapse outcome after primary extended resection. *Ann. Surg. Oncol.* **22**: 1447-1454, 2015.
- 3) 日本肉腫学会：軟部肉腫診療ガイドライン 2020年版. 金原出版, 東京, 2020.
- 4) Gronchi A. et al.: Minimally invasive surgery for retroperitoneal sarcoma: just because we can does not mean we should. *Ann Surg Oncol*. 2018; **25** (7): 2129-2131. doi:10.1245/s10434-018-6572-9
- 5) Fairweather M. et al.: Incidence and adverse prognostic implications of histopathologic organ invasion in primary retroperitoneal sarcoma. *J Am Coll Surg*. 2017; **224** (5): 876-883. doi:10.1016/j.

jamcollsurg. 2017.01.055

- 6) Judson, I. et al.: Doxorubicin alone versus intensified doxorubicin plus ifosfamide for first-line treatment of advanced or metastatic soft-tissue sarcoma: a randomised controlled phase 3 trial. *Lancet Oncol.* **15**: 415-423, 2014.
- 7) Bonvalot, S. et al.: Preoperative radiotherapy plus surgery versus surgery alone for patients with primary retroperitoneal sarcoma (EORTC-62092: STRASS): a multicentre, open-label, randomised, phase 3 trial. *Lancet Oncol.* **21**: 1366-1377, 2020.
- 8) van der Graaf, W. T. A. et al.: Pazopanib for metastatic soft-tissue sarcoma (PALETTE): a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 3 trial. *Lancet*. **379**: 1879-1886, 2012.
- 9) Demetri, G. D. et al.: Efficacy and safety of trabectedin or dacarbazine for metastatic liposarcoma or leiomyosarcoma after failure of conventional chemotherapy: results of a phase III randomized multicenter clinical trial. *J. Clin. Oncol.* **34**: 786-793, 2016.
- 10) Schöffski, P. et al.: Eribulin versus dacarbazine in previously treated patients with advanced liposarcoma or leiomyosarcoma: a randomised, open-label, multicentre, phase 3 trial. *Lancet*. **387**: 1629-1637, 2016.

RETROPERITONEAL LEIOMYOSARCOMA : A CASE REPORT

ITSUHO ITO, YUYA MIYAZAKI,
KOSUKE TAKEHARA AND JUNICHI WATANABE

Department of Urology, Nagasaki Harbor Medical Center, Nagasaki, Japan

JUNJI IRIE

Department of Diagnostic Pathology, Nagasaki Harbor Medical Center, Nagasaki, Japan

Abstract :

A 68-year-old woman with a history of sigmoid colon cancer surgery and ulcerative colitis was found to have a 5 cm retroperitoneal mass near the left renal hilum during the evaluation of back pain imaging by the Department of Gastroenterology.

Further imaging, including contrast-enhanced CT, MRI and PET scans, failed to provide a definitive preoperative diagnosis.

Laparoscopic resection of left retroperitoneal tumour was performed for diagnostic and therapeutic purposes.

The operation took 3 hours and 54 minutes, with an intraoperative blood loss of 116 ml. Due to severe adhesion between the tumour and the renal vein, left nephrectomy was required.

The postoperative course was uneventful, and the patient was discharged on day 9 after surgery.

Histopathological examination revealed no direct invasion of the kidney or renal vein. The tumour showed differentiation towards the smooth muscle lineage and was diagnosed as a leiomyosarcoma of unknown primary origin.

The patient has undergone CT scans every three months for follow-up. Two years postoperatively, there has been no evidence of recurrence or metastasis. (Nishinohon J. Urol. 88 : 105-109, 2025)

key words : Retroperitoneal tumor, Leiomyosarcoma
