症例報告

後腹膜原発 low-grade fibromyxoid sarcoma の 1 例

竹林 克士¹⁾ 園田 寛道¹⁾ 谷 総一郎¹⁾ 太田 裕之¹⁾
 清水 智治¹⁾ 目片 英治¹⁾ 遠藤 善裕¹⁾ 石田 光明²⁾
 谷 徹¹⁾

¹⁾滋賀医科大学外科学講座

²⁾滋賀医科大学臨床検査医学講座

症例は 29 歳の男性で、腹痛、嘔吐を主訴に来院した。腹部造影 CT にて骨盤腔内に 14.8 cm の腫瘍性病変を認めた。また、小腸閉塞、右水腎症も認め、回腸、右尿管への浸潤が疑われた。後腹膜原発肉腫の術前診断で腫瘍摘出術、回盲部および右尿管合併切除、消化管再建、尿路再建を行った。腫瘍は 15 cm 大で、剥離断端を確保し摘出した。病理組織学的検査所見では、粘液腫状背景で、軽度腫大した核を持つ紡錘形細胞が増生していた。免疫染色検査では、vimentin 陽性、CD34, desmin, SMA, S-100 蛋白陰性であり、後腹膜原発 low-grade fibromyxoid sarcoma (以下、LGFMS と略記) と診断した。術後経過は良好で、術後 2 年を経て再発を認めていない。LGFMS は組織学的に良性腫瘍との鑑別が困難な場合もあるが、高率に再発、転移を来す悪性腫瘍である。後腹膜原発は極めてまれであり、文献的考察を加え報告する。

キーワード：低悪性度線維性粘液肉腫、後腹膜、軟部組織肉腫

はじめに

Low-grade fibromyxoid sarcoma (以下、LGFMS と略記) は、1987 年に Evans¹⁾ が初めて報告した軟部組織腫瘍の疾患概念である。局所再発や転移を来し、悪性の臨床像を呈するが、外科的切除により長期予後を得ている症例も多い²⁾。今回、後腹膜原発と考えられる LGFMS のまれな 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：29 歳、男性

主訴：腹痛、嘔吐

家族歴・既往歴：特記事項なし。

生活歴：特記事項なし。

現病歴：2011 年 1 月より腹部膨満感と下腹部痛を自覚した。その後、嘔吐を認めるようになり同年 5 月当院消化器内科を受診し、CT, MRI にて後腹膜腫瘍の回腸浸潤による腸閉塞と診断され、手術目的に当科転科となった。

入院時現症：身長 173 cm, 体重 65 kg. 腹部は平坦、軟。腸蠕動音は微弱であった。右下腹部から下腹部正中にかけ 10 cm 大の腫瘍を触知した。

Fig. 1 CT scan shows a soft tissue density mass (13 cm) within the pelvis (encircled by the dotted line). (a) This tumor was in contact with the common iliac artery and vein (arrow). (b) The right ureter was involved in this tumor in the pelvis (arrow).

Fig. 2 Abdominal MRI showed the tumor having a high intensity on T2-weighted imaging.

入院時検査所見：血液生化学検査では血清クレアチニン値が 1.24 mg/dl と上昇を認めた。腫瘍マーカーとして、可溶性 IL-2 receptor が 588 U/ml と上昇を認めた。

腹部 CT 所見：骨盤部に不整形で造影効果不均一な 14.8 cm の弾性軟な腫瘤を認め、回腸、右尿管を巻き込み、右総腸骨動脈、内・外腸骨動脈に接していた (Fig. 1a, b)。また、小腸拡張、右水腎症も認めた。

腹部 MRI 所見：T1 強調画像で等～低信号、T2 強調画像では内部が不均一な高信号の腫瘍性病変を認めた (Fig. 2)。拡散強調画像では、高信号を示し、ガドリニウム造影 T1 脂肪抑制画像では不均一な造影効果を示した。T2 強調画像の信号から myxoid matrix が豊富な腫瘍であり、myxoid liposarcoma、あるいは myxofibrosarcoma などの可能性が考えられた。

手術所見：2011 年 6 月、腫瘍切除術を施行した。腫瘍は 15 cm 大で骨盤内右側の後腹膜に存在した。右総腸骨動脈は圧排所見のみであり、温存可能であった。回腸、右尿管、右内腸骨動静脈に浸潤を認めたため、それぞれ margin を確保し合併切除することで腫瘍を完全切除した (Fig. 3a, b)。再建は腸管の機能的端々吻合、尿管膀胱新吻合を行った。手術時間は 8 時間 55 分、出血量は 9,114 ml であった。

病理組織学的検査所見：病理組織学的特徴として線維性の部分と粘液腫状の部分が混在し、渦巻き状の形態が認められた (Fig. 4a)。腫瘍は粘液腫状背景で、豊富な血管腔が見られ、軽度腫大した核を持つ紡錘形細胞が増生していた。比較的周囲と境界明瞭だが、病変辺縁部では、粘液腫状変化に乏しく、線維化が見られる背景の中、同様の紡錘形腫瘍が増生していた。紡錘形細胞は好酸性細胞質を有し、軽度腫大し

Fig. 3 (a) (b) The cut surface of the tumor (15-cm in diameter): the whitish to yellowish lobulated solid mass involving right ureter (arrow).

Fig. 4 Histological examination of the surgical specimens. (a): This specimen showed regular, bland-appearing spindle cells, contrasting fibrous and myxoid zones, and a swirling, whorled growth pattern (H.E $\times 40$). (b): Collagenous rosettes formation is observed (H.E $\times 100$). (c): This specimen showed the normal structure of ureter. The ureter was involved in the tumor, but the adventitia of ureter was not invaded by the tumor (H.E $\times 40$).

た類円型核を持ち、小型核小体を有するものも認めた。分裂像は全体的に乏しく、小さなロゼット様の構造も認めた (Fig. 4b)。右尿管は腫瘍に取り込まれていたが、外膜以深への浸潤はなく、正常構造は保たれていた (Fig. 4c)。免疫組織化学的には vimentin (+), α -SMA (-), desmin (-), S-100 (-), NSE (-), cytokeratin (-), c-kit (-), CD34 (-) であった。また、腫瘍細胞の β -catenin の核内発現は認めなかった。以上の所見より、LGFMS と診断した。

術後経過：術後経過は良好で、術後 17 日で軽快退院となった。定期的な胸腹部 CT を施行し経過観察中であるが、術後 2 年を経て再発を認めていない。

考 察

LGFMS は 1987 年、Evans¹⁾によって報告されたまれな軟部腫瘍であり、Evans tumor とも称される。30～40 歳代の若年成人の下肢、体幹に好発し、性差はないとされている。悪性軟部腫瘍発生率は 10 万人に約 2 人、剖検数からみた全癌に占める頻度は 0.14% であるが、その中でも LGFMS は 1% 以下の発生率である³⁾。また、その成因においてはいまだ不明である。細胞密度が疎で異型性に乏しく、時に組織学的に良性腫瘍との鑑別も困難であるが、高率に局所再発、肺をはじめとする遠隔転移を来すと報告される悪性腫瘍である。しかし、悪性腫瘍でありながら完全切除が可能であれば長期生存が得られる症例が比較的多いのも本腫瘍の特徴である^{2)4)～7)}。

CT および MRI において、一般的に線維成分は筋と等吸収、等信号を示し、粘液成分は水と同様に低吸収、低信号を示すことが多い。よって、LGFMS の画像所見の特徴として、CT では低～等吸収の腫瘍であり、MRI では T1 強調画像において低～等信号、T2 強調画像において低～高信号を示す⁸⁾。また、造影 MRI では粘液成分は造影効果を示す⁸⁾。LGFMS の鑑別診断としては粘液成分と線維成分が混在する腫瘍が挙げられる。Myxoid liposarcoma は脂肪を含むが、時にそれが少ない症例もあり鑑別に挙げられる。LGFMS は壊死や出血を伴うことが少ないが gastrointestinal stromal tumor や myxofibrosarcoma はそれらを有する傾向がある⁸⁾。デスモイドは一般的に T2 強調画像で低信号を示すが、一部に粘液腫状の部分を持つ場合がありその際は高信号になることもある⁹⁾。Neurogenic tumor は単純画像では LGFMS とほぼ同様の所見であるが、T2 強調画像での造影効果は LGFMS に比べてやや中等度である⁹⁾。よって、これらの腫瘍を画像所見のみで確定診断することは困難であるが、画像から得られる特徴と傾向を十分に把握し、これらの疾患を念頭におき診療に臨む必要があると思われる。

病理組織像の特徴として、線維性の部分と粘液腫状の部分の混在し、渦巻き状の形態が認められること、腫瘍細胞は紡錘形あるいは星状に異型性に乏しく核は比較的均一で、しばしば数個の核小体を有していることなどが挙げられる。また、細胞密度は低～中等度で、核分裂像はあまり見られない。免疫染色検査では vimentin 陽性で、keratin, desmin, 筋アクチン, S-100 蛋白, CD34, CD31 などの上皮膜抗原は通常は陰性である^{1)～7)10)}。鑑別診断としては、デスモイド、神経線維腫、粘液線維肉腫（以下、MFS と略記）などが挙げられるが、それぞれ病理学的免疫学的特徴により LGFMS と鑑別される⁹⁾。デスモイドは豊富な膠原線維の増生を伴い、異型性の乏しい線維芽細胞様の腫瘍細胞の増殖を認める腫瘍である。細胞密度は低く、核分裂像はほとんど認めないが、周囲組織に浸潤性に発育し境界は不明瞭で、粘液腫状の部分は少ない。神経線維腫は細く異型の強い細胞を持ち S-100 蛋白陽性である。MFS は腫瘍全体が粘液腫状部分からなり、線維性部分や渦巻き構造は認められない⁹⁾。また、MFS においては局所再発が多いが、遠隔転移はほとんど見られないという点で LGFMS と臨床像が異なる。

医中誌 Web で、期間を「1983 年～2013 年」、キーワードを「low grade fibromyxoid sarcoma」, 「低悪性度線維性粘液肉腫」(会議録除く) にて検索したところ、詳細な経過が確認できる LGFMS の報告を 30 例認めた^{8)9)11)～32)}。これら 30 例の報告例と自験例の合計 31 例をまとめた (Table 1)。後腹膜原発の LGFMS は自験例のみであった。また、PubMed で「low grade fibromyxoid sarcoma」, 「retroperitoneum」をキーワード

Table 1 Previous reports of low-grade fibromyxoid sarcoma in Japan									
No	Author/ Year	Age/ Gender	Location	Tumor resection	Radiation	Chemotherapy	Recurrence after initial surgery	Surgery for recurrence	Survival after initial surgery
1	Kataoka ¹¹⁾ / 1997	81/F	abdomen	Yes	No	No	9 months (lung, bone, local)	No	dead, 12 months
2	Kaji ⁹⁾ / 1999	54/M	mesentery	Yes	No	No	No	—	alive, 6 months
3	Takeda ¹²⁾ / 2000	37/F	mediastinum	Yes	No	No	No available	—	No available
4	Konishi ¹³⁾ / 2002	35/F	buttocks	Yes	No	No	No	—	alive, 5 months
5	Ebata ¹⁴⁾ / 2002	30/F	abdomen	Yes	No	No	No	—	alive, 18 months
6	Kishimoto ¹⁵⁾ / 2003	83/F	neck	Yes	No	No	No	—	alive, 6 months
7	Nakagawa ¹⁶⁾ / 2003	36/M	thigh	Yes	No	No	No	—	alive, 16 months
8	Shintaku ¹⁷⁾ / 2003	54/M	thigh	Yes	No	No	No	—	alive, 17 months
9	Hoshiya ¹⁸⁾ / 2004	34/M	neck	Yes	No	No	No	—	alive, 19 months
10	Kusumi ¹⁹⁾ / 2005	58/M	limbs	Yes	No	No	No	—	alive, 12 months
11	Fujii ²⁰⁾ / 2006	20/M	thigh	Yes	No	No	No available	—	No available
12	Fujii ²⁰⁾ / 2006	43/F	thigh	Yes	No	No	No available	—	No available
13	Miyake ²¹⁾ / 2006	10/M	shoulder	Yes	No	No	No	—	alive, 28 months
14	Matsuzawa ²²⁾ / 2007	64/F	pudendum	Yes	No	No	72 months (local)	Yes	alive, 72 months
15	Maeda ²³⁾ / 2007	73/M	neck	Yes	No	No	No available	—	No available
16	Yamaji ²⁴⁾ / 2007	55/F	abdomen	Yes	No	No	No	—	alive, 12 months
17	Sudo ²⁵⁾ / 2008	48/F	broad ligament	Yes	No	No	No available	—	No available
18	Fujii ⁸⁾ / 2008	64/M	mesentery	Yes	No	No	No available	—	No available
19	Kanamori ²⁶⁾ / 2008	70/F	limbs	Yes	No	No	No	—	alive, 48 months
20	Kanamori ²⁶⁾ / 2008	25/M	buttocks	Yes	No	No	No	—	alive, 60 months
21	Kanamori ²⁶⁾ / 2008	55/F	limbs	Yes	No	No	No	—	alive, 10 months
22	Kanamori ²⁶⁾ / 2008	25/M	thigh	Yes	No	No	No	—	alive, 12 months
23	Maeda ²⁷⁾ / 2009	74/M	shoulder	Yes	No	No	No	—	alive, 36 months
24	Maeda ²⁷⁾ / 2009	50/M	mediastinum	Yes	No	No	No	—	alive, 60 months
25	Maeda ²⁷⁾ / 2009	19/F	mediastinum	Yes	No	No	60 months (mediastinum)	Yes	alive, 60 months
26	Okumura ²⁸⁾ / 2010	55/M	thigh	Yes	No	No	No	—	alive, 6 months
27	Tameno ²⁹⁾ / 2010	22/F	bone	Yes	No	No	No	—	alive, 48 months
28	Higuchi ³⁰⁾ / 2010	20/F	thorax	Yes	No	No	No	—	alive, 18 months
29	Abe ³¹⁾ / 2012	84/F	face	Yes	No	No	12 month (local)	Yes	alive, 24 months
30	Muta ³²⁾ / 2013	3/M	limbs	Yes	No	No	No	—	alive, 12 months
31	our case	29/M	retroperitoneum	Yes	No	No	No	—	alive, 24 months

として 1950 年から 2013 年までの全年で検索したところ、後腹膜原発 LGFMS の報告例は 2 例のみであった⁴⁾³³⁾。

LGFMS の予後について Evans²⁾が 33 例の臨床病理学的特徴を報告している。33 例のうち 21 例に局所再発、15 例に肺や胸膜、胸壁への遠隔転移を認め、初回手術後 3～42 年（中央値 15 年）で 14 例が死亡しており、予後不良と考えられる。一方、腫瘍の完全切除ができていた症例の予後は良好であった。本邦報告例においても腫瘍切除により比較的良好な転帰をたどっており、また、再発を繰り返す症例においても、切除により長期生存を得ている。LGFMS に対する他の治療法として、放射線療法や化学療法が奏効した報告例はなく、外科的切除が第一選択であると考えられる。また、原発巣の部位別にみても根治性や予後への差はないとの報告もあり³⁴⁾、原発巣がいずれの部位であっても切除可能な病変であれば根治的切除を行うことが重要である。

また、本症例のように後腹膜腫瘍は周囲の重要臓器と近接しており、切除断端を確保することが困難な部位であり、切除断端が陽性であると局所再発の原因となりうるため根治性を追求し周辺臓器の合併切除を行うことが多い³⁵⁾³⁶⁾。本症例では腫瘍は右尿管をその内部に取り込んで増生していたが、病理学的所見では尿管の外膜に深への浸潤性は乏しく、正常構造はほぼ保たれていた。また、その他にも血管をはじめとする正常構造物に対しては浸潤よりも圧排所見が認められた。この圧排性の進展形式が比較的予後良好である臨床像と関連している可能性もある。根治性を追求するがあまりいたずらに拡大手術を行うのは避けなければならない。しかし、完全切除が可能であれば比較的良好な予後が得られるため、根治においては腫瘍遺残のない手術が重要であり、適切な切除断端距離については今後の症例集積が待たれるところである。

利益相反：なし

文献

- 1) Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of two metastasizing neoplasms having a deceptively benign appearance. *Am J Clin Pathol*. 1987 Nov;88(5):615-9.
- 2) Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma: a clinicopathologic study of 33 cases with long-term follow-up. *Am J Surg Pathol*. 2011 Oct;35(10):1450-62.
- 3) 吉村 康夫. 悪性軟部腫瘍の診断と治療. 信州医学雑誌. 2012;60(2):67-77.
- 4) Goodlad JR, Mentzel T, Fletcher CD. Low grade fibromyxoid sarcoma: clinicopathological analysis of eleven new cases in support of a distinct entity. *Histopathology*. 1995 Mar;26(3):229-37.
- 5) Goodlad JR, Fletcher CD. Recent developments in soft tissue tumours. *Histopathology*. 1995 Aug;27(2):103-20.
- 6) Fukunaga M, Ushigome S, Fukunaga N. Low grade fibromyxoid sarcoma. *Virchows Arch*. 1996 Nov;429(4-5):301-3.
- 7) Dvornik G, Barbareschi M, Gallotta P, Dalla P. Low-grade fibromyxoid sarcoma. *Histopathology*. 1997 Mar;30(3):274-6.
- 8) Fujii S, Kawawa Y, Horiguchi S, Kamata N, Kinoshita T, Ogawa T. Low-grade fibromyxoid sarcoma of the small bowel mesentery: computed tomography and magnetic resonance imaging findings. *Radiat Med*. 2008;26(4):244-7.
- 9) 加治 正英, 小西 孝司, 船木 健一郎, 温井 剛史, 五箇 猛一, 荒川 元, ほか. 小腸間膜 low-grade fibromyxoid sarcoma の 1 例. 日本消化器病学会雑誌. 1999;96(6):670-4.
- 10) Vernon SE, Bejarano PA. Low-grade fibromyxoid sarcoma: a brief review. *Arch Pathol Lab Med*. 2006 Sep;130(9):1358-60.
- 11) 片岡 喜直, 松田 正典, 柱 隆志, 田中 一正, 荏原 包臣, 吉田 文英. Low-grade fibromyxoid sarcoma の 1 例. 日本内科学会雑誌. 1997;86(8):1458-60.
- 12) 武田 佳秀, 岩井 昭彦, 伊藤 浩一, 野村 則和, 栗本 昌明, 太田 一隆, ほか. 上大静脈症候群を伴った縦隔の low-grade fibromyxoid sarcoma の 1 例. 日本臨床外科学会雑誌. 2000;61(2):342-7.
- 13) 小西 英一, 中嶋 安彬, 堤 啓, 小野 講三. 右臀部皮下に発生した low-grade fibromyxoid sarcoma の 1 例. 診断病理. 2002;19(2):166-9.
- 14) 江端 済, 高木 辰哉, 黒澤 尚, 矢澤 康男. 右下腹部に発生した low-grade fibromyxoid sarcoma の 1 例. 整形・災害外科. 2002;45(10):1031-5.
- 15) 岸本 曜, 鈴木 慎二, 河田 恭孝, 高北 晋一, 庄司 和彦. 顎下部 low-grade fibromyxoid sarcoma 例. 耳鼻咽喉科臨床. 2003;96(9):819-23.
- 16) 中川 智刀, 羽鳥 正仁, 国分 正一, 渡辺 みか, 森谷 卓也. 大腿部の low-grade fibromyxoid sarcoma の 1 例. 診断病理. 2003;20(3):295-8.

- 17) 新宅 雅幸. 大腿部の low-grade fibromyxoid sarcoma 1 例. 岡山外科病理雑誌. 2003;40(1-2):1-5.
- 18) 干谷 安彦, 平山 裕次, 長谷川 稔文, 雲井 一夫. 頸部に発生した low-grade fibromyxoid sarcoma の 1 例. 耳鼻咽喉科・頭頸部外科. 2004;76(12):899-902.
- 19) Kusumi T, Nishikawa S, Tanaka M, Ogawa T, Jin H, Sato F, et al. Low-grade fibromyxoid sarcoma arising in the big toe. *Pathol Int*. 2005;55:802-6.
- 20) 藤井 進也, 山下 英樹, 中西 順子, 大内 泰文, 木下 俊文, 遠藤 宏治, ほか. 低悪性度線維粘液肉腫 (low-grade fibromyxoid sarcoma) の 2 例. 臨床放射線. 2006;51(4):539-43.
- 21) Miyake M, Tateishi U, Maeda T, Arai Y, Seki K, Hasegawa T, et al. CT and MRI features of low-grade fibromyxoid sarcoma in the shoulder of a pediatric patient. *Radiat Med*. 2006 Aug;24(7):511-4.
- 22) 松澤 由記子, 矢島 正純, 井澤 朋子, 塩川 滋達, 岩下 光利. 再発を繰り返す外陰 low-grade fibromyxoid sarcoma の 1 例. 日本産婦人科学会東京地方部会誌. 2007;56(2):240-3.
- 23) 前田 明輝, 千々和 秀記, 中島 格. 深頸部領域に発生した Low-grade Fibromyxoid Sarcoma. 頭頸部癌. 2007;33(3):390-3.
- 24) 山路 佳久, 小川 智子. 左季肋部 Low-grade fibromyxoid sarcoma with giant rosettes の 1 例. 日本形成外科学会誌. 2007;27(12):823-7.
- 25) 須藤 なほみ, 小笠原 加奈子, 高本 真弥, 山口 隆, 水口 剛雄, 東梅 久子, ほか. 針生検で診断し得なかった広間膜内腫瘍の 1 例. 日本産婦人科学会東京地方部会誌. 2008;57(1):155-8.
- 26) 金森 昌彦, 鈴木 賀代, 堀 岳史, 安田 剛敏. Low-grade fibromyxoid sarcoma の治療経験. 中部日本整形外科災害外科学会雑誌. 2008;51(5):849-50.
- 27) Maeda E, Ohta S, Watanabe T, Goto A, Nakajima A, Ohtomo K. Imaging findings of thoracic low-grade fibromyxoid sarcoma: report of three cases. *Jpn J Radiol*. 2009;27(9):375-80.
- 28) 奥村 慶之, 幸島 究, 福原 定子. 大腿に生じた low-grade fibromyxoid sarcoma の 1 例. 日本形成外科学会誌. 2010;30(3):121-6.
- 29) 為野 仁輔, 足立 有希, 下田 裕美子, 丁 剛. 鎖骨部に生じた low-grade fibromyxoid sarcoma の 1 例. 耳鼻咽喉科・頭頸部外科. 2010;82(4):323-6.
- 30) Higuchi M, Suzuki H, Shio Y, Hoshi S, Gotoh M. Successfully resected intrathoracic low-grade fibromyxoid sarcoma. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2010 Jul;58(7):348-51.
- 31) Abe Y, Hashimoto I, Nakanishi H. Recurring facial low-grade fibromyxoid sarcoma in an elderly patient: A case report. *J Med Invest*. 2012;59(3-4):266-9.
- 32) 牟田 裕紀, 植村 貞繁, 吉田 篤史, 山本 真弓, 久山 寿子. 恥骨上部皮下 low-grade fibromyxoid sarcoma の 1 例. 日本小児外科学会雑誌. 2013;49(4):934-8.
- 33) Yamaguchi U, Hasegawa T, Hirose T, Chuman H, Kawai A, Ito Y, et al. Low grade malignant peripheral nerve sheath tumour: varied cytological and histological patterns. *J Clin Pathol*. 2003 Nov;56(11):826-30.
- 34) Laurini JA, Zhang L, Goldblum JR, Montgomery E, Folpe AL. Low-grade fibromyxoid sarcoma of the small intestine: report of 4 cases with molecular cytogenetic confirmation. *Am J Surg Pathol*. 2011 Jul;35(7):1069-73.
- 35) 下村 昭彦, 橋本 雅司, 森山 仁, 的場 周一郎, 渡邊 五朗, 大橋 健一. 4 回の再発・再手術後長期無再発生存中の後腹膜 Myxofibrosarcoma の 1 例. 日本消化器外科学会雑誌. 2012;45(5):578-82.
- 36) 中村 謙一, 北上 英彦, 早川 哲史, 山本 稔, 田中 守嗣, 伊藤 誠. 後腹膜原発 myxofibrosarcoma の 1 例. 日本消化器外科学会雑誌. 2013;46(3):224-31.

CASE REPORT

A Low-grade Fibromyxoid Sarcoma Arising from the Retroperitoneum

Katsushi Takebayashi¹⁾, Hiromichi Sonoda¹⁾, Soichiro Tani¹⁾, Hiroyuki Ohta¹⁾,
Tomoharu Shimizu¹⁾, Eiji Mekata¹⁾, Yoshihiro Endo¹⁾, Mitsuki Ishida²⁾ and
Tohru Tani¹⁾

¹⁾Department of Surgery, Shiga University of Medical Science

²⁾Department of Clinical Laboratory Medicine, Shiga University of Medical Science

A 29-year-old man was admitted for abdominal pain and vomiting. Abdominal CT and MRI revealed a discrete mass, involving the right ureter, causing right hydronephrosis. Laparotomy was performed under a preoperative diagnosis of malignant retroperitoneal tumor. Operative findings showed that the tumor invaded the right ureter and the ileocecum. Therefore we performed combined resection of the tumor and right ureter and ileocecum, followed by intestinal and urinary reconstruction. The histopathological diagnosis was low-grade fibromyxoid sarcoma originated in the retroperitoneum. Microscopically, characteristic alternating fibrous and myxoid areas with a whorled pattern were detected. The tumor was well-circumscribed, and was characterized by poor cellularity, composed of uniform spindle cells. Immunohistochemically, the tumor cells were focally positive for vimentin. Twenty-four months later, he is healthy without recurrence. The majority of low-grade fibromyxoid sarcomas arise in the limbs. We report a rare case of low-grade fibromyxoid sarcoma that arose from the retroperitoneum.

Key Words: low-grade fibromyxoid sarcoma, retroperitoneum, soft-tissue sarcoma

[Jpn J Gastroenterol Surg. 2014;47(11):711-718]

Reprint requests: Hiromichi Sonoda Department of Surgery, Shiga University of Medical Science
Seta-Tsukinowa-cho, Otsu, 520-2192 JAPAN

Accepted: May 28, 2014