症例報告

成人に発症した原発性後腹膜嚢胞性成熟奇形腫の2切除例

佐野 直樹¹⁾ 柳澤 和彦¹⁾ 岩崎 健一¹⁾ 宮本 良一¹⁾
村田聡一郎¹⁾ 稲川 智¹⁾ 寺島 秀夫¹⁾ 大河内信弘¹⁾
中野 雅之²⁾

¹⁾筑波大学附属病院消化器外科・臓器移植外科

²⁾筑波大学附属病院病理部

成人発症の原発性後腹膜嚢胞性成熟奇形腫は極めてまれな疾患である。外科的切除を施行し上記診断に至った2症例を経験した。症例1は49歳の女性で、30歳妊娠時に仙骨前面に7×6 cmの腫瘍を指摘されたが出産のため経過観察となった。出産後は通院が中断していた。49歳時に尿閉を主訴に当院紹介となった。骨盤内に17 cmに増大した腫瘍を認め尾骨合併腫瘍切除術を施行した。症例2は23歳の女性で、23歳の帝王切開時に後腹膜腫瘍を認めた。その後の精査で仙骨前面に9×7 cmの分葉状嚢胞性腫瘍を認め尾骨合併腫瘍切除術を施行した。術後病理組織学的診断はどちらも嚢胞性成熟奇形腫であり悪性所見は認められなかった。成人発症の原発性後腹膜嚢胞性成熟奇形腫は極めてまれな疾患である。悪性転化症例は予後不良だが、転化前ならば切除により良好な予後が得られており、発見された際は迅速な外科的切除を行うべきである。

キーワード：奇形腫，後腹膜腫瘍，Currarino 症候群

はじめに

成人に発症する原発性後腹膜嚢胞性成熟奇形腫は極めてまれな疾患である¹⁾。今回外科的切除を行い、病理組織学的に上記診断に至った2症例を経験したので、若干の文献的考察を含めて報告する。

症 例

症例1：49歳，女性

主訴：尿閉

現病歴：30歳妊娠15週時に腹部超音波検査で仙骨前面に7×6 cmの巨大な腫瘍を指摘された。帝王切開術で分娩が行われた。当院で経過観察していたが、担当医の異動を契機に通院が中断していた。その後は症状なく経過していたが、49歳時に尿閉を主訴に近医受診し尿道カテーテルが留置された。精査加療目的に当院紹介となった。

既往歴：特記事項なし。

血液検査所見：腫瘍マーカー HCG+β II<0.1 mIU/ml, SCC 17.7 ng/ml, CA19-9 <0.6 U/ml, CA125 21.7 U/ml, CEA 3.8 ng/ml, AFP 6 ng/ml

腹部CT所見：骨盤内に17 cmの腫瘍を認めた (Fig. 1)。直腸・子宮・膀胱は腫瘍により頭側・腹側に

Fig. 1 CT shows the huge presacral multilocular cystic tumor.

Fig. 2 MRI shows a presacral multilocular cystic tumor. The tumor has numerous septa and shows a high intensity on T2-weighted imaging.

圧排されていた。腫瘍は嚢胞成分が主体であり、嚢胞内には隔壁や多房性の壁構造を有しており、隔壁に沿うような脂肪組織が認められた。両側卵巣は萎縮しているが同定可能であった。

腹部 MRI 所見：仙骨前面に 18×14×11 cm の腫瘍を認めた (Fig. 2)。腫瘍は多房性の嚢胞性腫瘍であり、嚢胞の隔壁部分には脂肪組織が入り込んでいた。

術前診断：仙骨正中から発生した脂肪を含有する嚢胞性病変であり、仙尾部の嚢胞性成熟奇形腫と診断した。

鑑別診断：後腹膜発生の粘液性脂肪肉腫や tail gut cyst が挙げられた。脂肪以外の部分が嚢胞状であり myxoid component ではないことから粘液性脂肪肉腫は考えにくく、また脂肪を含有することから tail gut cyst は考えにくく除外された。

治療：尾骨合併腫瘍摘出術を施行した。手術時間は 9 時間 21 分で出血量は 5,480 ml であった。手術に先立ち左右の尿管ステントを挿入した。背臥位で中下腹部正中切開として手術を開始した。腫瘍を剥離後、尾骨との癒着が強固であったため腹臥位に体位変換した。V 字状に皮膚切開し尾骨を切離した。背臥位に戻してから腫瘍を摘出し手術を終了した (Fig. 3)。

病理組織学的検査所見：嚢胞は角化を示す重層扁平上皮で裏打ちされ、内腔に豊富な角化物が含まれていた。嚢胞壁には腺組織など種々の組織も含まれ、未熟成分は見られず、嚢胞性成熟奇形腫と診断された (Fig. 4)。悪性転化を示唆する所見はなく、尾骨近傍に totipotent cell の存在は指摘されなかった。

術後経過：一時的に神経因性膀胱による尿閉を認めたが、徐々に改善し最終的には自然排尿が可能となり、残尿もなく退院となった。なお、本手術では自律神経は全温存されている。術後約 3 週間で SCC は 0.5 ng/ml と正常化した。

症例 2：23 歳，女性

主訴：なし。

現病歴：学校検診時に先天性の片腎（左腎無形成）を指摘されていた。23 歳時に左腎無形成に合併した双角子宮の一方に妊娠したと考えられて経過観察されていたが、その後子宮外妊娠切迫破裂に対して妊娠 27 週時に緊急帝王切開術を施行し、851 g の女児を出産した。その際に直腸と仙骨の間に径 62 mm の腫瘍を指摘された。術中に両側卵巣は正常であることが確認されていた。その後の精査で仙骨前面に 9×7 cm の奇形腫が疑われ、手術施行目的に当科紹介となった。

既往歴：特記事項なし。

Fig. 3 Macroscopic view of the resected specimen shows a multilocular cystic tumor.

Fig. 4 Microscopic findings (Case 1, HE staining, A; ×40, B; ×200).

身体所見：直腸肛門に奇形は認められなかった。

血液検査所見：腫瘍マーカー SCC 2.7 ng/ml, CA19-9 18.7 U/ml, CA125 12.4 U/ml, CEA 1.7 ng/ml

腹部 CT 所見：仙骨前面に内部に隔壁を有する分葉状の嚢胞性腫瘍を認めており、内部に脂肪成分や壁の石灰化は認められなかった (Fig. 5)。その他に仙尾骨低形成・左腎無形成・子宮奇形 (双角子宮) も認めていた。仙骨奇形と仙骨前腫瘍を認めることから、仙骨奇形、仙骨前腫瘍および直腸肛門奇形を三徴とする Currarino 症候群の亜型と考えられた。

腹部 MRI 所見：骨盤底に腫瘍を認め (Fig. 6)、腫瘍は直腸を後方から圧排しており、下端が尾骨の後方に突出していることから、後腹膜の腫瘍と考えられた。

術前診断：仙骨前面の多房性嚢胞性腫瘍を認めており、嚢胞性成熟奇形腫と診断された。

鑑別診断：仙骨前面に存在する腫瘍であることから前髄膜瘤が鑑別に挙げられた。しかし、腫瘍と硬膜との連続性ははっきりしない点や臀裂直下の脂肪組織にも病変が及んでいる点、嚢胞の壁が厚い点などから

Fig. 5 CT shows the huge presacral multilocular cystic tumor. The tumor has numerous septa.

Fig. 6 MRI shows a presacral multilocular cystic tumor. The tumor has a septum and shows a high intensity on T1-weighted imaging.

Fig. 7 Microscopic findings (Case 2, HE staining, A; ×40, B; ×200).

除外された。

治療：尾骨合併腫瘍摘出術を施行した。手術時間は9時間33分で出血量は2,180 mlであった。背臥位で手術を開始して下腹部正中切開で腫瘍を剥離した後に腹臥位に体位変換した。仙骨付近を正中切開して変形した尾骨を切除した。再度腹臥位として腫瘍を摘出し手術を終了した。

病理組織学的検査所見：嚢胞内面の大部分は炎症性肉芽組織で置換されていたが、一部に重層扁平上皮や線毛円柱上皮による裏打ちが混在して見られた。嚢胞壁の構成成分に多形性や未熟性は見られず、嚢胞性成熟奇形腫として矛盾しない所見と考えられた (Fig. 7)。悪性転化を示唆する所見はなく、尾骨近傍に totipotent cell の存在は指摘されなかった。

術後経過：術後経過は良好で術後9日目に退院となった。2014年現在まで再発なく経過している。術後の SCC は未測定であった。

Table 1 Reported cases of mature cystic teratoma in Japan						
Case	Author/Year	Age/Sex	Symptom	Organ	Treatment	Benign or malignant
1	Ihara ⁴⁾ /1983	38/F	Abdominal pain	Ovary	Hysterectomy and bilateral salpingo-oophorectomy	Benign
2	Toyoda ⁵⁾ /1993	23/F	None	Mediastinum	Tumor resection, thymectomy and mediastinal pleural resection	Benign
3	Toyoda ⁵⁾ /1993	24/F	Chest pain, cough and fever up	Mediastinum	Tumor resection, thymectomy and mediastinal pleural resection	Benign
4	Masuda ⁶⁾ /1993	43/M	Enlargement of the scrotum	Testis	Inguinal orchiectomy	Benign
5	Yoh ⁷⁾ /1993	31/F	None	Mediastinum	Tumor resection	Benign
6	Koyama ⁸⁾ /1998	76/F	Abdominal distension	Ovary	Hysterectomy, bilateral salpingo-oophorectomy and pelvic lymphadenectomy	Malignant
7	Takimoto ⁹⁾ /2000	25/F	Dorsal pain	Mediastinum	Tumor resection	Benign
8	Otsu ¹⁰⁾ /2001	11/F	Abdominal pain and fever up	Ovary	Tumor resection	Benign
9	Hosono ¹¹⁾ /2008	23/F	None	Sacrococci	Tumor resection	Benign
10	Yasuda ¹²⁾ /2009	64/F	Abdominal distension	Ovary	Hysterectomy, salpingo-oophorectomy and omentectomy	Benign
11	Muto ¹³⁾ /2011	6/F	Abdominal pain	Ovary	Tumor resection	Benign
12	Kamei ¹⁴⁾ /2013	0/F	Tumor mass	Sacrococci	Coccyx merger tumor resection	Benign
13	Our case	49/F	Urinary retention	Sacrococci	Coccyx merger tumor resection	Benign
14	Our case	23/F	None	Sacrococci	Coccyx merger tumor resection	Benign

考 察

後腹膜腫瘍はまれな疾患であり、全腫瘍の0.2%を占めると報告されている。このうち成熟奇形腫が占める割合は6～18%である²⁾。成熟奇形腫のほとんどは乳児・小児期に発症しており、成人発症例は1～11%を占めるに過ぎず極めてまれな疾患である¹⁾³⁾。

医学中央雑誌で「嚢胞性成熟奇形腫」をキーワードに1983年から2013年までの期間で検索したところ、12例の報告例があり（会議録を除く）、仙尾部原発は2例のみであった（Table 1）^{4)～14)}。性差に関しては差がないとする報告¹⁵⁾と成人では女性優位であるとする報告^{16)～18)}の両説がある。好発年齢は乳児期と成人の二峰性である¹⁾³⁾。成熟奇形腫は悪性転化率が高く（31%）²⁾、悪性転化後の予後が極めて不良である（平均生存期間が18か月）¹⁹⁾²⁰⁾ことから、診断がつき次第迅速な外科的切除を行う必要がある。後腹膜成熟奇形腫では小児期の悪性転化率（6.8%）と比較して成人発症での悪性転化率（25.8%）が高率であることから迅速な切除を要する¹⁾¹⁵⁾²¹⁾。外科的根治切除による5年生存率は100%と報告されている¹⁶⁾。

腫瘍は胎生組織に由来しており、外胚葉・中胚葉・内胚葉由来の体細胞より構成される非セミノーマ胚細胞腫瘍と考えられている³⁾。発生原因に関しては諸説あるが、原始生殖細胞の遊走過程障害説が主流である²²⁾。仙骨前部には胎児期にcaudal endが存在し、多数の胎児期組織が集合しているためさまざまな種類の腫瘍が発生しうる²²⁾。発症部位としては卵巣や精巣などの性腺組織に多く、その他前縦隔や後腹膜、仙骨前、尾骨、松果体、頭蓋内、頸部などのさまざまな部位に発症するが、性腺外は1～5%とまれである³⁾¹⁶⁾。後腹膜内では左上腹部や左側優位であるとの報告もある¹⁵⁾¹⁶⁾。

成熟奇形腫は嚢胞性と充実性に大別され、一般的には嚢胞性の多くは良性であり、充実性腫瘍には悪性が多いとされている¹⁵⁾。悪性の嚢胞性成熟奇形腫は0.2～2%に認められ、後腹膜リンパ節や肺に転移する可能性がある³⁾。海外での悪性頻度は4～13.5%と国内よりもやや高率で報告されている²⁰⁾。その他に嚢胞内容液への感染リスクが20～30%あることも知られている。

良性例における腫瘍マーカーに特異的なものではなく¹⁾³⁾, 悪性例では AFP が挙げられるが参考値程度であるため, 一般的には良悪性の鑑別に腫瘍マーカーは有用でない²⁾. 自験例では症例 1, 2 ともに SCC が術前に高値を示しており, 症例 1 では術後に正常化している. 産婦人科領域の報告では成熟嚢胞性奇形腫において SCC 高値と悪性転化の関連が指摘されており, 本症例のように SCC が高値の際には放置してはならない²³⁾²⁴⁾. 巨大化して腫瘍として自覚されるまでは無症状であるため, 早期発見は困難である. 今回の 2 症例は無症状でありながらも妊娠を契機に偶然診断された.

診断は CT, MRI による画像診断が主流である. CT, MRI は軟部組織や脂肪組織などの組成診断や充実性, 嚢胞性などの内容診断に有用である. さらに, 隣接臓器への圧迫・浸潤の有無などの診断にも有用である¹⁹⁾. 特徴として症例の半数以上に石灰化を認める¹⁹⁾. また, 症例 2 では CT で仙骨前腫瘍および仙骨奇形を有することから直腸肛門奇形と仙骨前腫瘍, 仙骨奇形を三徴とする Currarino 症候群の亜型と診断された. Currarino 症候群における仙骨前腫瘍の約半数が髄膜瘤で奇形腫は約 40%と報告されている²⁵⁾. 診断時に注意すべき点として, 腫瘍生検は行うべきではないことが挙げられる. 理由は腫瘍の播種, 膿瘍形成, 糞瘻形成, 髄膜炎誘発などの合併症が報告されているためである²⁰⁾.

治療は尾骨合併切除を伴う外科的切除が推奨されており¹⁾, 治癒切除例では 5 年生存率が 100%と切除により良好な予後が得られている¹⁶⁾. 尾骨を合併切除する理由は, 尾骨近傍に腫瘍の根幹である totipotent cell が存在しており, 尾骨内には発症要因である 3 胚葉組織に分化しうる多潜能細胞をもつ原始線条が存在するためである²⁰⁾. 尾骨を残した場合には 37%と高い再発率が報告されている²⁰⁾. 仙骨・尾骨前面の腫瘍が巨大で術中大量出血が懸念される症例では, 術前に血管塞栓術を施行しておくことが有用である¹⁷⁾. 完全治癒切除が最も重要な予後因子となるため, 腫瘍の被膜を破らずに切除することが重要である¹⁶⁾. また, 腫瘍の被膜外浸潤の有無は重要な予後予測因子となる.

自験例では 2 例ともに切除後の病理組織学的診断で良性であることが確認され, 幸い悪性転化を来していなかった. さらに, 2 例ともに尾骨合併切除を施行しており術後再発を来しておらず外科的切除のよい適応症例であったと考えられた.

本論文の要旨は第 66 回日本消化器外科学会総会 (2011 年 7 月, 名古屋) で発表した.

利益相反: なし

文献

- 1) Gatcombe HG, Assikis V, Kooby D, Johnstone PA. Primary retroperitoneal teratomas: a review of the literature. *J Surg Oncol*. 2004;86(2):107-13.
- 2) 中野 芳明, 川崎 勝弘, 川端 雄一, 太田 祥彦, 西 敏夫, 西出 孝啓, ほか. von Recklinghausen 病に合併した成人後腹膜奇形腫の 1 例. *日本消化器外科学会雑誌*. 1993;26(12):2893-6.
- 3) Mathur P, Lopez-Viego MA, Howell M. Giant primary retroperitoneal teratoma in an adult: a case report. *Case Rep Med*. 2010;2010:1-3.
- 4) 井原 俊彦, 平位 剛, 大浜 紘三, 野村 一志, 藤原 篤, 大江 一彦, ほか. AFP 高値と核型異常を示した卵巣未熟奇形腫. *産婦人科の実際*. 1983;32(8):1247-53.
- 5) 豊田 太, 稲葉 浩久, 太田 伸一郎, 影山 善彦, 長島 康之, 鈴木 春見. 血清血清 CA19-9 の上昇を伴った縦隔成熟奇形腫の 2 例. *日本呼吸器外科学会雑誌*. 1993;7(2):178-82.
- 6) 増田 均, 山田 拓巳, 長浜 克志, 永松 秀樹, 根岸 壮治, 森本 信二. 嚢胞性精巣病変の 3 例: 単純性精巣嚢胞, 精巣白膜嚢胞, 嚢胞性成熟奇形腫の各 1 例. *泌尿器科紀要*. 1993;39(3):265-8.
- 7) 楊 孟峰, 大貫 恭正, 笹野 進, 福田 博子, 小野 完二, 兼安 秀人, ほか. 血清 CA19-9 高値を呈した無症状性巨大縦隔奇形腫の 1 例. *日本呼吸器外科学会雑誌*. 1993;7(6):678-84.
- 8) 小山 芳徳, 麻生 晃, 菅野 勇, 長尾 俊孝, 石田 康生, 貝原 学, ほか. 卵巣原発の皮脂腺癌への悪性化を伴った嚢胞性成熟奇形腫の 1 例. *日本臨床細胞学会雑誌*. 1998;37(5):481-5.
- 9) 瀧本 泰彦, 友部 光朗, 内田 克紀, 赤座 英之, 高橋 正秀, 斎田 幸久, ほか. 後腹膜腫瘍と鑑別困難であった後縦隔原発成熟奇形腫の 1 例. *臨床放射線*. 2000;45(5):663-6.
- 10) 大津 一弘, 古田 靖彦, 塩田 仁彦. サルモネラ感染による卵巣膿瘍を呈した卵巣成熟奇形腫の 1 女児例. *小児外科*. 2001;33(7):794-7.

- 11) 細野 雅義, 金丸 太一, 高瀬 功三, 森 至弘, 中村 洋一郎, 石川 泰. 用手補助腹腔鏡下に摘出した成人仙尾部奇形腫の1例. 日本内視鏡外科学会雑誌. 2008;13(5):637-41.
- 12) Yasuda Y, Yano T, Takashima A, Fukaya S, Kawashima H, Hiruta N, et al. Mature ovarian cystic teratoma with combined squamous cell carcinoma, adenocarcinoma, and amelanotic malignant melanoma. 東邦医学雑誌. 2009;56(5):352-8.
- 13) 武藤 充, 黒田 達夫, 北野 良博, 森川 信行, 田中 秀明, 高安 肇, ほか. 腫瘍形成性P虫垂炎擬似した右卵巣嚢胞成熟奇形腫茎捻転の1症例. 日本小児救急医学会雑誌. 2011;10(1):91-5.
- 14) 亀井 尚美, 大津 一弘, 栗原 将, 西坂 隆. 仙尾部嚢胞性奇形腫の一例. 広島県立病院医誌. 2013;44(1):43-6.
- 15) 永江 隆明, 富岡 勉, 織部 孝史, 山口 孝, 野田 剛稔, 角田 司, ほか. 閉塞性黄疸を呈した後腹膜悪性奇形腫の1例. 日本消化器外科学会雑誌. 1984;17(5):961-4.
- 16) Sarici IS, Serin KR, Agcaoglu O, Akman N, Ucar A, Bilge O. Curative surgery for locally advanced retroperitoneal mature teratoma in an adult. Case report. Int J Surg Case Rep. 2013;4(1):30-2.
- 17) Afuwape OO, Ogundoyin OO, Ogunlana DI, Adeleye AO. Adult sacrococcygeal teratoma: a case report. Ghana Med J. 2009;43(1):40-2.
- 18) Lewis WT, Nyguen D. Radiological case submission: mature presacral teratoma. Mil Med. 2009;174(2):214-6.
- 19) Yoon SS, Tanabe KK, Warshaw AL. Adult primary retroperitoneal teratoma. Surgery. 2005;137(6):663-4.
- 20) 瀬分 均, 村上 義昭, 藤本 三喜夫, 竹末 芳生, 児玉 節, 横山 隆. 成人の前仙骨部成熟奇形腫の1例. 日本消化器外科学会雑誌. 1988;21(10):2447-50.
- 21) Sato F, Mimata H, Mori K. Primary retroperitoneal mature cystic teratoma presenting as an adrenal tumor in an adult. Int J Urol. 2010;17(9):817.
- 22) 小林 靖幸, 木村 政人, 大場 宗徳, 戸田 央. 上衣腫を伴った成人仙骨前奇形腫の1例. 日本消化器外科学会雑誌. 2007;40(5):689-92.
- 23) 二神 真行, 横山 良仁, 水沼 英樹, 水上 浩哉. 成熟嚢胞奇形腫の悪性転化は術前に予測可能か? 青森県臨床産婦人科医会誌. 2011;26(2):59-65.
- 24) 前川 真知子, 平吹 信弥, 佐々木 博正, 干場 勉, 朝本 明弘. SCCが高値を示した成熟嚢胞性奇形腫に対して腹腔鏡下手術を行った2症例. 日本産科婦人科内視鏡学会雑誌. 2008;24(2):305-10.
- 25) 黒田 達夫, 佐伯 守洋, 中野 美和子, 村上 研一, 金城 療, 宮内 潤, ほか. 極型の直腸肛門狭窄を伴った Currarino 症候群の一例. 日本小児外科学会雑誌. 1996;32(6):918-25.

CASE REPORT

Two Cases of Primary Retroperitoneal Mature Cystic Teratoma in Adults

Naoki Sano¹⁾, Kazuhiko Yanagisawa¹⁾, Kenichi Iwasaki¹⁾, Ryoichi Miyamoto¹⁾,
Soichiro Murata¹⁾, Satoshi Inagawa¹⁾, Hideo Terashima¹⁾, Nobuhiro Ohkohchi¹⁾ and
Noriyuki Nakano²⁾

¹⁾Department of Gastroenterological Surgery and Organ Transplant Surgery, University of Tsukuba

²⁾Department of Pathology, University of Tsukuba

Adult-onset primary retroperitoneal mature cystic teratoma is a rare disease. We report two cases treated by surgical resection. Case 1: A 49-year old woman received a diagnosis of a 7×6 cm tumor which size during pregnancy at age 30. Because priority was given to the birth, the tumor was scheduled for follow-up. However, she did not visit our hospital after delivery. When she was 49 years old she complained of urinary retention and was referred to our hospital. The same diagnosis was given again but the tumor had increased to 17 cm in diameter in the pelvis and the tumor was resected with coccygeal bone. Case 2: In a 23-year old woman a retroperitoneal tumor was diagnosed during cesarean section. She was then given a diagnosis of a lobular tumor of 9×7 cm anterior to the sacrum and the tumor was resected with coccygeal bone. The pathological diagnoses showed that both cases were benign mature cystic teratomas. Primary retroperitoneal mature cystic teratoma in adults is very rare. Some reports says that this tumor has the potential of malignant transformation and has a poor prognosis. Thus we need immediate operation before malignant transformation, because we can achieve a good prognosis only by surgical resection.

Key Words: teratoma, retroperitoneal tumor, Currarino syndrome

[Jpn J Gastroenterol Surg. 2015;48(5):421-428]

Reprint requests: Naoki Sano Department of Gastroenterological Surgery and Organ Transplant Surgery,
University of Tsukuba Hospital
2-1-1 Amakubo, Tsukuba, 305-8576 JAPAN

Accepted: December 17, 2014