膀胱浸潤を伴った骨盤内 aggressive angiomyxoma の 1 例

北里研究所病院泌尿器科

望月 英樹 門脇 和臣 塩川 英史
石井淳一郎 李 漢榮

A CASE OF PELVIC AGGRESSIVE ANGIOMYXOMA INVOLVING URINARY BLADDER

Hideki Mochizuki, Kazuomi Kadowaki, Hideshi Shiokawa,
Jun-ichirou Ishii and Kan-ei Lee
Department of Urology, Kitasato Institute Hospital

A 23-year-old man visited hospital with the complaints of hematuria and miction pain. Computed tomography and magnetic resonance imaging of the pelvis showed a large pelvic tumor contiguous to the urinary bladder. Resection of the tumor with partial cystectomy was performed on February, 1998. Histopathological examination showed that the tumor composed of angiomyxoma infiltrating into the urinary bladder. The patient is alive without recurrence of aggressive angiomyxoma 12 months after surgery. To our knowledge, this is the first report in the Japanese literature of aggressive angiomyxoma involving the urinary bladder. Awareness of this uncommon neoplasma is important in the diagnosis of pelvic tumor to prevent an extensive surgery.

Key words: aggressive angiomyxoma, bladder involvement

要旨: 症例は 23 歳, 男性. 肉眼的血尿, 排尿時痛を主訴に受診. MRI, CT, 膀胱鏡検査にて骨盤内非上皮性腫瘍の膀胱浸潤と診断し, 腫瘍摘除術および膀胱部分切除術を実地した. 病理組織学的に粘液腫様病変が膀胱筋層および骨盤結合組織中に認められ, aggressive angiomyxoma と診断された. 術後 12 カ月を経た現在, 腫瘍の再発・転移所見は認めない.

aggressive angiomyxoma は外陰部・骨盤内に好発する良性軟部腫瘍で, 局所浸潤性発育を特徴とするが, 膀胱浸潤例は極めて稀であり, 本症例が本邦第 1 例目と思われた. 骨盤内腫瘍の診断と治療にあたっては, 本症の存在を念頭に入れるべきである.

キーワード: aggressive angiomyxoma, 膀胱浸潤

緒 言

Aggressive angiomyxoma は若年女性の外陰部・骨盤内に好発する稀な良性の軟部組織腫瘍で, 組織学的に血管新生や浸潤性発育像を認め, 臨床的には局所再発を来しやすいことが特徴¹⁾とされている. 我々は本邦第 1 例目と思われる aggressive angiomyxoma の膀胱浸潤例を経験したので, 文献的考察を加え報告する.

症 例

患者: 23 歳, 男性.

主訴: 肉眼的血尿, 排尿時痛.

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし.

現病歴: 1997 年 1 月頃から肉眼的血尿, 排尿時痛を自覚し, 同年 4 月 7 日当科を受診した. CT で骨盤内に bulky mass を認めた. 腫瘍は膀胱に連続し, 膀胱鏡検査では後壁から腔内に突出する非乳頭状, 広基性の腫瘍が観察された. 内視鏡的ならびに切開生検で炎症性偽腫瘍と診断されたことから外来で経過を観察したが, CT, MRI で腫瘍の増大傾向を認めたため, 1998 年 2 月 2 日手術目的で入院した.

入院時身体所見: 身長 180cm, 体重 65kg. 直腸診で前立腺に隣接して鶯卵大, 表面平滑, 弾性硬で可動性のある腫瘍を触知した.

図1 造影CT

骨盤内の大部分を占め、直腸前面から膀胱内に連続する腫瘍性病変を認める。辺縁は不明瞭、内部は低吸収値で不均一に造影される。膀胱内の腫瘍表面には石灰化像を認める。

入院時検査成績：一般検尿は蛋白(-)，糖(-)。沈渣は赤血球(多数/hpf)，白血球(多数/hpf)。尿細菌培養検査は陰性で、尿細胞診は class 2 であった。血液一般・生化学検査に異常はなく、腫瘍マーカー(CEA, CA19-9, PSA)も正常範囲内であった。

画像検査所見：KUB・DIPで弧状の石灰化を伴う膀胱内陰影欠損像と下部尿管の偏位を認めた。単純CTでは骨盤内の大部分を占め、直腸前面から膀胱内に連続する腫瘍性病変を認めた。造影CTでは造影増強効果は高く、不均一に造影された(図1)。境界は一部不明瞭であったが、中心壊死像は認めなかった。腫瘍はMRIのT1強調像ではほぼ均一な低信号を示し、T2強調像ではやや低信号の隔壁様構造を伴う高信号として描出され、多結節状の形態を呈していた。辺縁は一部不整で周辺組織に入り込み、矢状断像で膀胱壁を貫き膀胱腔内へ突出する像が描出された(図2)。血管造影では動脈相で血管新生像、静脈相で腫瘍濃染像を認めた。大腸造影検査では直腸の圧排像以外に異常を認めなかった。

以上の所見から、後腹膜腔に発生した非上皮性腫瘍と診断し1998年2月16日手術を行った。

手術所見：全身麻酔下にて下腹部正中切開で開腹した。直腸・精囊・前立腺などの周囲臓器は腫瘍により圧排されていたが、浸潤所見はみられなかった。腫瘍は膀胱後壁正中中部から腔内に突出していた。直腸・精囊などからの剥離は比較的容易で、膀胱部分切除術を加え一塊として腫瘍を摘出した。

切除標本肉眼所見：摘出標本は直径10.5cm。剖面は

図2 MRI

a: T1強調画像(矢状断)では腫瘍は均一な低信号として描出される。腫瘍は膀胱壁を貫き膀胱腔内へ突出している。b: T2強調画像(横断)では内部に低信号の索状構造を示す高信号の多結節性の腫瘍を認める。辺縁は一部不整で鋸歯状に周辺組織に入り込んでいる。

多結節癒合状で淡黄色半透明であった。

病理組織学的所見：骨盤結合・脂肪組織から膀胱筋層内へ広がる病変で、多数の小型血管と紡錘形あるいは星芒状の腫瘍細胞が粘液性間質中あるいは繊維化の強い組織中に増殖していた。核異型、核分裂像などの悪性所見は認められず、aggressive angiomyxomaと診断された(図3)。免疫染色はvimentin, α -smooth muscle actin 陽性で desmin, S-100 蛋白, cytokeratin

図3 病理組織所見

a: 粘液腫様基質を背景として、紡錘形あるいは星芒状の腫瘍細胞が多数の小型血管や膠原繊維を伴って粗に増殖している。核異型、核分裂像などの悪性所見は認めない(H.E., $\times 200$)。b: 膀胱筋層、結合組織内に腫瘍細胞の浸潤性増殖が認められる(H.E., $\times 40$)。

陰性であった。

術後経過は良好で12カ月を経た現在、再発、転移の所見はない。

考 察

1983年 Steeper ら¹⁾は、良性の軟部組織腫瘍である myxoma のうち、腫瘍径が大きく、病理組織学的に血管新生と局所浸潤像を認めるものを aggressive angiomyxoma と命名することを提唱した。そして、その臨床的特徴として若年女性の会陰部や骨盤内に好発すること、局所再発をきたしやすいことを挙げている。自験例は当初、生検所見から炎症性偽腫瘍と診断されたが、摘出標本において組織学的に粘液性腫瘍細胞、血管新生像、浸潤性発育などの所見を認めたこと、および炎症性細胞の浸潤に乏しいことから aggressive angiomyxoma と診断された。

aggressive angiomyxoma は検索した限り本邦では自験例を含め28例の報告がみられた(表1)。発症年齢

は7歳～67歳であり30歳～40歳代が19例(70%)と大半を占め、Steeper らの報告¹⁾に比べ、発症年齢のやや高い傾向がみられた。性別は男性10例、女性18例であった。発生部位は会陰部・外陰部が18例と最も多く、そのうち4例は会陰部・外陰部から骨盤内にかけて広がったものであった。ついで陰嚢内5例、骨盤内3例、その他2例の順であった。欧米では膀胱²⁾への浸潤例が報告されているが、本邦例での浸潤部位は腫瘍周囲の脂肪組織あるいは骨格筋のみであり、膀胱への浸潤は自験例が第1例目と思われた。

本症は良性の疾患で頻度的にも極めて稀なものではあるが、以下の2点から臨床的に重要と考えられる。

第1は、腎癌の診断で腎摘除術が施行された例も報告⁷⁾されているように、術前に臨床所見あるいは画像検査から本症と診断することが困難とされてきたことである。その理由の一つには、aggressive angiomyxoma の画像を提示した報告が極めて少なく^{3)～8)}、画像所見が不明なことにもある。自験例ではMRI、CTで特徴的な所見がみられた。すなわち、辺縁の性状から一見悪性を思わせる腫瘍であること、腫瘍はMRI T1強調画像でほぼ均一な低信号、T2強調画像で高信号を示し、やや低信号の隔壁様構造によって多結節状の形態を呈すること、造影CTで高い造影増強効果がみられるが中心壊死像は認めないこと、などの所見である。今回、摘出標本についてMRIを再度実施し病理組織所見との対比を行ったところ、T1強調画像でほぼ均一な低信号、T2強調画像で高信号を示す部分は粘液腫様基質を表し、T2強調画像でみられる低信号の隔壁様構造は膠原線維に富む部分であることが確認された。森田ら⁸⁾も同様のMRI、CT所見を報告し、造影CTでの造影増強効果は発達した血管成分を表すと述べている。したがって、これらのMRI、CT所見はaggressive angiomyxoma の組織学的構築を良く反映した特徴的な所見であり、診断の助けになると思わせる。本症は基本的には良性の腫瘍であり、不必要な合併切除を避けるためにも、骨盤内腫瘍の診断にあたっては、これらの画像上の特徴や年齢、性別、発生部位を念頭に置いて本症を鑑別診断の一つに挙げることが重要である。

第2の問題点は、転移例や死亡例こそ無いものの、組織学的に腫瘍周囲組織への浸潤像がしばしば観察され、局所に再発しやすいとされることである。Steeper ら¹⁾は9例中6例に再発を認め、術後14年を経過した後の再発例もあったと述べ、Begin ら⁹⁾は6例中全例に局所再発を認めたと報告している。本邦では観察期間

表1 aggressive angiomyxoma 本邦報告例

症例	年齢(歳)	性別	発生部位	腫瘍径(cm)	局所浸潤	再発(期間)	報告者(年)
1	38	女	外陰部	1.5×1.5	不明	なし(不明)	大塚 (1987)
2	27	女	外陰部, 骨盤内	25×12×2.5	部分的に被包化	不明	川井 (1988)
3	19	女	外陰部	11×7×6	脂肪組織	なし(2年)	倉本 (1988)
4	43	女	外陰部	2.7×2×2	被膜なし	なし(7カ月)	万代 (1990)
5	7	女	外陰部	3×3	脂肪組織	再発(7カ月)	佐々木(1990)
6	38	女	外陰部	13×8×7	なし	なし(不明)	前多 (1990)
7	48	女	会陰部	18×15×10	不明	なし(不明)	水野 (1991)
8	37	女	外陰部	17.5×6.5×2	脂肪組織, 横紋筋	なし(2年8カ月)	村尾 (1991)
9	39	男	会陰部	15×9×6	なし	なし(1年)	頼母木(1992)
10	42	女	外陰部	5.4×3×2	境界不明瞭	なし(28カ月)	白石 (1992)
11	39	男	陰囊内	18×20×20	不明	不明	薄田 (1992)
12	45	女	腎門部	12×9×6	なし	なし(4カ月)	権藤 (1993)
13	41	女	外陰部	18×10×5	不明	不明	藤間 (1993)
14	61	男	陰囊内	20×15×15	不明	なし(5カ月)	村上 (1994)
15	54	男	陰囊内	5×5×3.5	不明	不明	広田 (1995)
16	45	女	外陰部	10×7×6	脂肪組織, 横紋筋	再発(1年3カ月)	管 (1996)
17	37	男	陰囊内	9.5×8.5×6	なし	なし(4カ月)	清水 (1996)
18	45	女	外陰部, 骨盤内	不明	脂肪組織	不明	森田 (1996)
19	32	女	会陰部, 骨盤内	11×11, 11×8	脂肪組織	再発(18カ月)	中原 (1996)
20	65	男	腸骨稜付近	6×2.5	筋肉, 筋膜	不明	里 (1996)
21	32	女	会陰部, 骨盤内	28.5×15.2×13.5	脂肪組織, 横紋筋	なし(不明)	森田 (1997)
22	32	男	陰囊内, 腋窩	5×5	不明	不明	中村 (1997)
23	27	女	外陰部	不明	肛門挙筋	不明	小林 (1997)
24	67	男	骨盤内	不明	肛門挙筋	不明	小林 (1997)
25	37	男	膀胱壁内	4×4	なし	なし(2年)	森山 (1998)
26	31	女	外陰部	2.5×2.5	なし	なし(7年)	森山 (1998)
27	53	女	外陰部	4×4	なし	なし(5年)	森山 (1998)
28	23	男	骨盤内, 膀胱	10.5×10.5	膀胱, 脂肪組織	なし(12カ月)	自験例(1998)

が平均 22 カ月 (4~84) と短いためか再発は 3 例^{(10)~(12)}に過ぎないが, 記載の明らかな 12 例中 10 例 (83%) で周囲の脂肪・筋組織への浸潤が観察されている。したがって, 手術にあたっては腫瘍を含めた周囲組織を可及的広範囲に切除し, 完全に摘出する必要がある。自験例は, 膀胱のみならず周囲脂肪組織にも浸潤像を認めたことから, 今後長期にわたり慎重に経過観察を行う予定である。

文 献

- 1) Steeper, T.A. and Rosai, J.: Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and peritoneum. *Am. J. Surg. Pathol.*, **7**, 463—475, 1983.
- 2) Blattstein, D.S. and David, J.R.: Aggressive angiomyxoma, the problem of misdiagnosis. *Am. J. Gynecol. Health*, **4**, 20—24, 1990.
- 3) 森田章夫, 花房徹児, 大江正士郎, 新宅雅幸, 栗根弘治: 侵襲性血管粘液腫の 1 例. *日臨外医会誌*, **58**, 209—213, 1997.
- 4) 森山佐和子, 迫間隆昭, 比島恒和, 猪狩 亨, 船田信顕, 滝澤登一郎, 小池盛雄: Aggressive angiomyxoma の 3 症例. *日本病理学会誌*, **87**, 513, 1988.
- 5) 倉本雅規, 小菅周一, 中山千冬, 中野盛夫: 外陰

Aggressive angiomyxoma の 1 例. *日産婦会誌*, **40**, 1907—1910, 1988.

- 6) 白石幸子, 井町正士, 嶋本富博, 平川俊夫, 塚本直樹, 中野仁雄: 外陰の aggressive angiomyxoma の 1 例. *産と婦*, **4**, 605—609, 1992.
- 7) 権藤俊一: 腎門部軟部組織に発生した Aggressive angiomyxoma の 1 例. *病院病理*, **11**, 6, 1993.
- 8) 森田哲郎, 樋口健史, 坂井邦夫, 古泉直也, 梅津尚男, 三科 武, 斉藤憲康, 深瀬真之: Aggressive angiomyxoma の 1 例 MRI および CT 所見を中心として. *臨床放射線*, **41**, 475—478, 1996.
- 9) Begin, L.R., Ciement, P.B., Kirk, M.E., Jothy, S., Mccaughy, W.T. E. and Francy, E.: Aggressive angiomyxoma of pelvic soft parts. *Human Pathol.*, **16**, 621—628, 1985.
- 10) Sasaki, M., Ohtsuka, Y. and Idegami, K.: Aggressive angiomyxoma: A case of young female. *Mem. Fac. Educ. Kumamoto Univ. Nat. Sci.*, **39**, 83—88, 1990.
- 11) 菅三知雄, 杉山葉子, 田淵士志雄, 大石 孝, 高野敦, 小山浩一, 工藤堯史, 山岸晋一朗, 八木橋操六: 外陰部に発生した aggressive angiomyxoma の 1 例. *産と婦*, **12**, 1719—1723, 1996.
- 12) 中原雅浩, 安井 弥, 田原榮一, 野村一志: 骨盤内浸潤型血管粘液腫の 1 例. *広島医学*, **49**, 1212—1214, 1996.

(1999 年 2 月 25 日受付, 7 月 13 日受理)