

## 症例報告

### 後腹膜原発粘液性嚢胞腺癌の一例

丹藤 創<sup>1</sup>, 榎 泰之<sup>1</sup>, 李 哲柱<sup>2</sup>, 清水 浩紀<sup>2</sup>  
喜馬 真希<sup>3</sup>, 柳澤 昭夫<sup>4</sup>, 加藤 元一<sup>1</sup>

<sup>1</sup>京都第一赤十字病院検査科\*

<sup>2</sup>京都第一赤十字病院外科

<sup>3</sup>京都第一赤十字病院放射線科

<sup>4</sup>京都府立医科大学病院病理部

### A Primary Mucinous Cystadenocarcinoma of the Retroperitoneum A Case Report

So Tando<sup>1</sup>, Yasuyuki Enoki<sup>1</sup>, Chol Joo Lee<sup>2</sup>, Hiroki Shimizu<sup>2</sup>  
Maki Kiba<sup>3</sup>, Akio Yanagisawa<sup>4</sup> and Genichi Katoh<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Pathology, Kyoto First Red Cross Hospital

<sup>2</sup>Department of Surgery, Kyoto First Red Cross Hospital

<sup>3</sup>Department of Radiology, Kyoto First Red Cross Hospital

<sup>4</sup>Department of Human Pathology, Kyoto Prefectural University of Medicine

## 抄 録

症例は、42歳女性の後腹膜原発粘液性嚢胞腺癌の1例である。

健康診断にて腹腔内腫瘍を指摘されるも自覚症状なく放置。約半年前、胎児の回旋異常の為帝王切開術、同時に右卵巣切除術（成熟嚢胞性奇形腫）を施行された。

出産4ヶ月後、右下腹部痛を主訴に受診。腹部CT及び腹部MRI検査にて、腹腔内に大きさ10×6 cm大の多房性腫瘍を認め、後腹膜原発粘液性嚢胞性腫瘍の診断のもと、腫瘍摘出術を施行された。

腫瘍は右側腹部後腹膜内に位置し、腎下極、上行結腸および腸骨筋～大腰筋に接して存在していた。周囲臓器との明らかな連続性はなく、後腹膜原発腫瘍と診断された。摘出検体は、大きさ12×8×3.5 cmの5つの腔よりなる互いに交通する多房性腫瘍であった。表面は平滑で、内腔に大きさ3.5×2.5×1 cmの壁に結節を1箇所認めた。病理組織学的には、卵巣原発粘液性嚢胞性腫瘍に類似する粘液性嚢胞性腫瘍であり、壁に結節部は非浸潤性の粘液性嚢胞腺癌であった。その周囲には良性の粘液性嚢胞腺腫の像を認めた。

以上の所見より、腫瘍は後腹膜原発の粘液性嚢胞腺癌と診断された。

術後2ヵ月現在も再発なく、経過良好である。

キーワード：後腹膜嚢胞性腫瘍，後腹膜粘液嚢胞腺癌，後腹膜嚢胞腺腫。

## Abstract

Here we report a rare case of retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma.

A 42-year-old female with a past history of mature cystic teratoma, which was identified incidentally when she had a cesarean section 4 months previously, was hospitalized with a chief complaint of right lower abdominal pain. CT and MRI studies showed a multilocular cystic mass, 10×6 cm in size, in the retroperitoneum and it was successfully resected.

The resected tumor was 12×8×3.5 cm in size with 5 interconnected lumens and a mural nodule, 3.5×2.5×1 cm in size. The histopathological diagnosis was mucinous cystadenocarcinoma, mucinous cystadenoma, and borderline malignancy which originated from the retroperitoneum, similar to ovarian mucinous cystic tumors.

The patient recovered rapidly and there was no evidence of recurrence after 2 months.

**Key Words:** Retroperitoneal cystic tumor, Retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma, Retroperitoneal mucinous cystadenoma.

## はじめに

後腹膜原発粘液性嚢胞腫瘍は稀な上皮性疾患であり、1977年から2009年現在まで、本症例を含め約67例の報告がなされている<sup>1-22)</sup>。後腹膜原発と考えられる粘液性嚢胞腺癌の1症例を経験したので、腫瘍発生源に関する若干の文献的考察を加えて報告する。

## 症 例

患 者：42歳女性

主 訴：右下腹部痛

既往歴：約6年前、健康診断にて腹腔内腫瘍を指摘されたが、放置（詳細不明）。

約半年前、胎児の回旋異常のため帝王切開術を施行された際、右卵巣腫瘍を指摘され、切除術を施行された（病理診断：成熟嚢胞奇形腫）。家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：約2カ月前より右下腹部痛を自覚。近医にて腹腔内腫瘍を指摘され、精査目的で当院入院となった。

入院時検査所見：末梢血、生化学検査所見に異常なく、腫瘍マーカーは、carcinoembryonic antigen（以下CEA）およびCA19-9は正常、CA-125軽度高値（37.6 U/ml、正常上限は35）を示した。

腹部CT所見（Fig. 1）：上行結腸の背側から外側にかけて10×6 cm大の多房性嚢胞性腫瘍

が認められた。腫瘍は大腸を内側へ圧排偏位し、尾側で大腰筋に接していた。嚢胞壁は一部に石灰化を伴って軽度肥厚し、腔内には小さな充実成分を認めた。また、腫瘍の腹側及び尾側から骨盤腔にかけて、液体貯留を認めた。

虫垂は先端に軽度肥厚が認められた。肝臓、胆嚢、膵臓、脾臓、腎臓及び左卵巣には異常を認めず、リンパ節腫大も認められなかった。

腹部MRI所見（Fig. 2a, b）：盲腸・上行結腸の背側から外側にかけて10×6 cm大の多房性腫瘍が認められた。内容液はT1強調画像（Fig. 2a）で軽度高信号、T2強調画像（Fig. 2b）で高信号を示し、粘液及び出血成分を含む液体と推察された。

以上の所見より、後腹膜原発粘液性嚢胞腫瘍を疑い、腫瘍切除術を施行した。

手術所見：右側腹部に表面を後腹膜で覆われた後腹膜腫瘍を認めた。腫瘍は、上行結腸に癒着していたが、明らかな腸管壁への浸潤は認めなかった。また、腫瘍は腎臓と同じ層にあり、腎下極との癒着を軽度認めたが、剥離は容易であった。腫瘍外側では腸骨筋～大腰筋に癒着しており、一塊にして、被膜を損傷することなく摘出した。腹水は認めず、腸間膜に明らかな播種を認めなかった。虫垂も正常であった。

病理肉眼所見（Fig. 3a, b）：腫瘍は、大きさ12×8×3.5 cmで、多房性で5つの腔よりなり、嚢胞内には緑色粘液が充満していた。嚢胞壁は

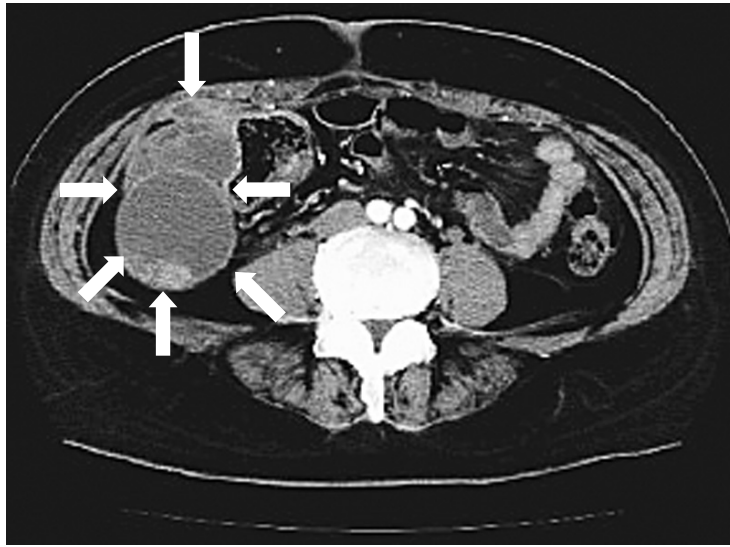


Fig. 1. 腹部造影CT：上行結腸の背側から外側にかけて10×6 cm大の多房性嚢胞性腫瘍を認める (→).



Fig. 2a. 腹部MRI (T1強調画像)

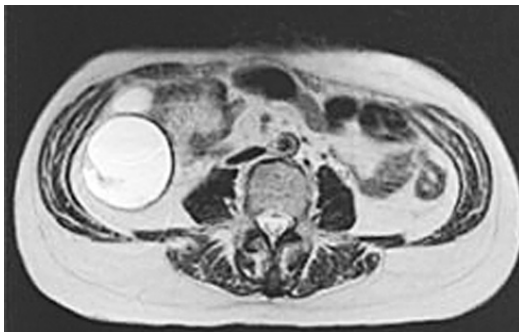


Fig. 2b. 腹部MRI (T2強調画像)

内容液はT1強調画像で軽度高信号, T2強調画像で高信号であり, 粘液や出血を含む液体であると推察される。

薄く, 各々の腔は互いに交通していた。嚢胞内腔面は大部分平滑であったが, 3.5×2.5×1 cm大の壁在結節を1ヵ所に認めた。

病理組織所見 (Fig. 4a, b)：嚢胞壁は硝子化した厚い膠原線維からなり, 嚢胞壁や嚢胞隔壁の間質には紡錘形細胞の増殖からなる卵巣様間質を伴っていた。内腔面は異型の弱い粘液性高円柱上皮細胞で覆われていた。結節部は, 多数の嚢胞状構造からなり, 一部は, 乳頭状, 管状増殖していた。また, 結節部の構成細胞の核はヘマトキシリンで濃染, 腫大し, 重層化や極性の乱れを示しており, 組織学的に腺癌と診断された。明らかな間質への浸潤像は認めなかった。免疫染色では, cytokeratin 7は腫瘍細胞全体にびまん性に陽性, cytokeratin 20は腫瘍の一部に陽性, cytokeratin 5/6は少数の細胞にのみ陽性であった。CEAおよびCA125は一部の腫瘍細胞に陽性であり, CA19-9は陰性であった。Calretinin, D2-40, Estrogen Receptor (以下ER), Progesterone (以下PgR) はともに陰性であった。Prolactinは腫瘍の一部に陽性であった。これらの組織所見はER陰性, PgR陰性の所見以外は, 卵巣原発粘液性嚢胞性腫瘍の境界悪性に類似していた。

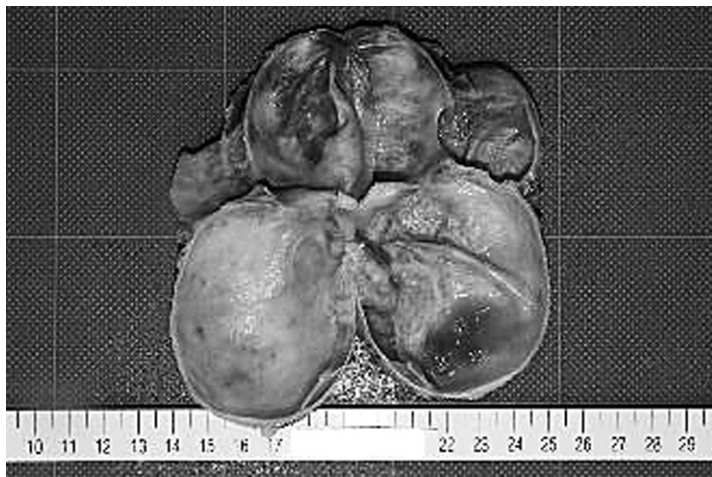


Fig. 3a. 摘出検体：大きさ12×8×3.5 cm，表面平滑，多房性で5つの腔よりなる。



Fig. 3b. 摘出検体：大きさ3.5×2.5×1 cmの壁に結節を認める。

術後経過：術後経過は順調であり，術後2ヶ月現在，再発の徴候なく生存中である。

## 考 察

今回著者らは，後腹膜原発粘液性囊胞性腺癌の一例を経験した．原発が後腹膜かどうか議論のあるところであるが，腫瘍は，腹膜より背側に位置し，かつ，膵臓，卵巣，虫垂との間に連続性を認めないこと又，腎と同じ層に認められ

たことより，後腹膜原発と考えられた。

後腹膜腫瘍は同部に腺上皮組織が存在しないことより，脂肪肉腫や平滑筋肉腫等，非上皮性悪性腫瘍の発生が多い．Braaschらによると，後腹膜腫瘍における上皮性腫瘍の割合は約3.6%<sup>23)</sup>，また，宮城らの本邦の後腹膜腫瘍の集計では，上皮性囊腫は1.8%であると報告している<sup>2)</sup>．後腹膜原発粘液性囊胞性腫瘍に限ると，1977年～2009年現在まで，本症例を含めて約

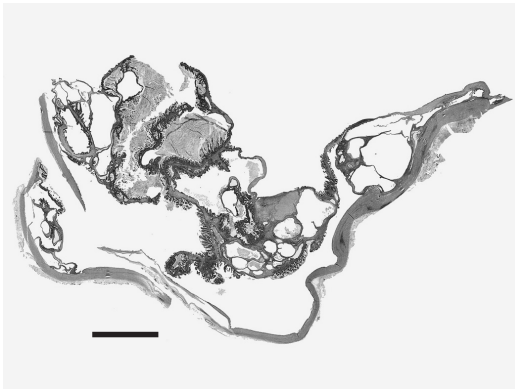


Fig. 4a. 結節部を含む腫瘍のルーペ像 (HE 染色): 嚢胞壁は硝子化した厚い膠原線維からなる。結節部は、多数の嚢胞状構造からなり、結節部および嚢胞を被覆している上皮には、乳頭状、管状増殖が認められる。Scale bars: 3 mm

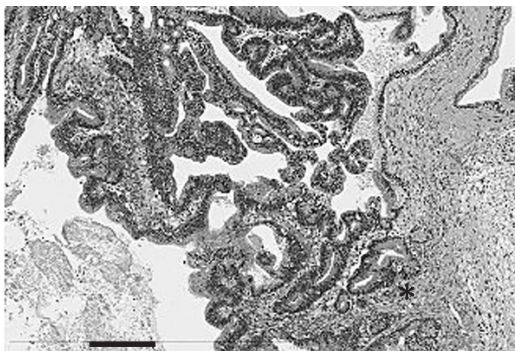


Fig. 4b. Fig. 4aの拡大像 (HE 染色): 結節部は、篩状構造や不規則な乳頭状増殖が目立ち、構成細胞はクロマチンに富む核よりなり、核の重層化が目立つ。分化の良い非浸潤性の腺癌の所見である。間質には紡錘形細胞の増殖からなる卵巣様間質が認められる (\*). Scale bars: 200  $\mu$ m

67例が文献的に報告されている<sup>1-22)</sup> これらを集計すると平均年齢は44.7歳(14~76歳)、女性96%(64例)、男性4%(3例)であり、比較的若い女性に多いことがわかる。腫瘍の大きさは、平均13.8cm(30cm最大径)であり、嚢胞の性状は、多房性23%(11例)、単房性77%(36例)であり、単房性が多い。組織学的には、60%(40例)と悪性のものが多いが、腺腫成分と悪性成分が共存したものは7.5%(5例)にみられ、Adenoma-carcinoma sequenceが推測される。

術前における悪性の質的診断は、術式の選択や手術手技を決定する上で重要であり、悪性を示唆する所見としては、腹部CTやMRI、超音波検査における嚢腔内へ突出する腫瘍の存在が重要であるとする報告が多い<sup>5)12)</sup>。本症例においても手術切除標本において、多房性腫瘍内腔に突出する壁に結節を一ヶ所認め、同部位は組織学的に粘液性嚢胞性腺癌の像を示していたが、画像ではとらえられておらず、この結節を画像でいかにとらえるか検討する必要がある。

粘液性嚢胞性腫瘍の発生活動に関しては興味深く、諸説あるが、確定されていない。代表的な説としては、(1)中皮陥入説、(2)異所性の過剰卵巣或いは副卵巣組織発生説、(3)奇形腫発生説、(4)重複腸管発生説が挙げられる<sup>3)24)</sup>。これらのうち現在最も有力とされている説は中皮陥入説である<sup>4)6)9)</sup>。この説は中皮の陥入によってできた孤立性嚢胞が粘液上皮化生を起し、腺腫から境界悪性病変を経て腺癌へ進展するとするものである。本症例は、中皮マーカーとなりうるcalretinin, D2-40の免疫組織化学を施行したがともに陰性であり、中皮陥入説を積極的に支持する所見は得られなかった。異所性卵巣説は1977年に、Rothらが卵巣様間質を有した後腹膜原発性粘液性嚢胞性腺癌を初めて報告したことに端を発している<sup>1)</sup>。症例においても卵巣様間質が確認されたが、ER, PgRは陰性であり、腫瘍組織に明らかな卵巣組織を確認できず、異所性卵巣からの発生を積極的に支持する証拠は得られなかった。奇形腫発生説に関して、Songらが後腹膜嚢胞性奇形腫より発生した粘液性腺癌を報告している<sup>16)</sup>。症例は同側の成熟嚢胞奇形腫の切除術の既往があったが、今回の腫瘍との関連性は全くなく、この説は否定的であると考えた。また、重複腸管説は、水本らが報告しているが<sup>24)</sup>、本症例では重複腸管の所見は認めず、この説も否定的である。

以上のように今回の症例の起源は、いずれの説も確実なものではなかったが、卵巣様間質が見られたことより、異所性卵巣説の可能性は残った。

## お わ り に

著者らは、後腹膜原発粘液性嚢胞腺癌の1例を報告した。後腹膜原発の粘液性嚢胞腫瘍は稀

であり、その発生母地や他臓器原発の粘液性嚢胞性腫瘍との差異或いはホルモンとの関連性等、不明な点も多く、蓄積した症例の詳細な検討による解決が待たれる。

## 文 献

- 1) Roth LM, Ehrlich CE. Mucinous cystadenocarcinoma of the retroperitoneum. *Obstet Gynecol* 1977; 49: 486-488.
- 2) 宮城道雄, 武藤良弘, 篠崎卓雄, 甲斐田和博, 上原力也, 戸田隆義. 卵巣の漿液性嚢胞腺腫に類似した後腹膜嚢胞腺腫の1例. *臨外* 1987; 42: 1987-1991.
- 3) Pennell TC, Gusdon JP Jr. Retroperitoneal mucinous cystadenoma. *Am J Obstet Gynecol* 1989; 160: 1229-1231.
- 4) 千田 匡, 渡辺英伸, 本山悌一, 味岡洋一, 本間照, 黒崎 功, 須田武保, 畠山勝義, 武藤輝一. 後腹膜原発粘液性嚢胞腺癌の1例. *癌の臨床* 1990; 36: 205-210.
- 5) 才川義朗, 片井 均, 丸尾啓敏, 北條正久, 小坂昭夫. 後腹膜原発粘液性嚢胞腺癌の1例. *日消外会誌* 1992; 25: 916-920.
- 6) Bortolozzi G, Grasso A, Zasso B. Mucinous cystadenoma of the retroperitoneum. A case report and review. *Eur J Gynaecol Oncol* 1995; 16: 65-68.
- 7) Dore R, La Fianza A, Storti L, Babilonti L, Preda L, Di Maggio EM, Tenti P. Primitive mucinous cystadenocarcinoma of the retroperitoneum. Case report and diagnostic considerations. *Clin Imaging* 1996; 20: 129-132.
- 8) 小沼英史, 木元正利, 真嶋敏光, 伊木勝道, 久保添忠彦, 岩本末治, 山本康久, 角田 司. 後腹膜粘液嚢胞腺腫の1例. 腹膜外到達経路による摘出術. *手術* 1998; 52: 889-893.
- 9) Kehagias DT, Karvounis EE, Fotopoulos A, Gouliamos AD. Retroperitoneal mucinous cystadenoma. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1999; 82: 213-215.
- 10) Balat O, Aydin A, Sirikci A, Kutlar I, Aksoy F. Huge primary mucinous cystadenoma of the retroperitoneum mimicking a left ovarian tumor. *Eur J Gynaecol Oncol* 2001; 22: 454-455.
- 11) 植田 毅, 玉井 賢, 広川侑奨, 藤原一央, 伊藤剛. Retroperitoneal mucinous cystadenoma の1例. *臨放線* 2001; 46: 702-705.
- 12) 松野直徒, 辻 孝彦, 内山正美, 長尾 桓. 後腹膜原発の粘液性嚢胞腺癌の1例. *日臨外医会誌* 2001; 62: 542-545.
- 13) Erdemoglu E, Aydogdu T, Tokyol C. Primary retroperitoneal mucinous cystadenoma. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2003; 82: 486-487.
- 14) Min BW, Kim JM, Um JW, Lee ES, Son GS, Kim SJ, Moon HY. The first case of primary retroperitoneal mucinous cystadenoma in Korea: a case report. *Korean J Intern Med* 2004; 19: 282-284.
- 15) Rizzardi C, Brollo A, Thomann B, Santirocco C, Melato M. Intra-abdominal ovarian-type mucinous cystadenoma associated with fallopian tube-like structure and aberrant epididymal tissue in a male patient. *Hum Pathol* 2005; 36: 927-931.
- 16) Song ES, Choi SJ, Kim L, Choi SK, Ryu JS, Lim MK, Song YS, Im MW. Mucinous adenocarcinoma arising from one retroperitoneal mature cystic teratoma in a postmenopausal woman. *J Obstet Gynaecol Res* 2005; 31: 127-132.
- 17) R. F. R. Bakker, J. H. M. B. Stoot, P. Blok, J. W. S. Merkus. Primary retroperitoneal mucinous cystadenoma with sarcoma-like mural nodule. *Virchows Arch* 2007; 451: 853-857.
- 18) 豊田康義, 森嶋友一, 鈴木一郎, 青木靖雄, 小林純, 里見大介. 後腹膜粘液性嚢胞腺癌の1例. *日臨外医会誌* 2007; 68: 2372-2377.
- 19) Bifulco G, Mandato VD, Giampaolino P, Nappi C, De Cecio R, Insabato L, Tarsitano F, Mignogna C. Huge primary retroperitoneal mucinous cystadenoma of borderline malignancy mimicking an ovarian mass: case report and review. *Anticancer Res* 2008; 28: 2309-2315.
- 20) Ishikawa K, Hirashita T, Araki K, Kitano M, Matsuo S, Matsumata T, Kitano S. A case of retroperitoneal mucinous cystadenoma treated successfully by laparoscopic excision. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2008; 18: 516-519.
- 21) 森川達也, 松本祐介, 吉田一博, 信久徹治, 遠藤芳

- 克, 渡辺貴紀, 土井省哲, 甲斐恭平, 山田隆年, 中島明, 永廣 格, 石塚真示, 佐藤四三, 中島 晃, 鍋山晃, 藤澤真義. 後腹膜原発粘液嚢胞腺腫の1切除例. 姫路赤十字病院誌 2008; 32: 26-28.
- 22) Abedalthagafi M, Jackson PG, Ozdemirli M. Primary retroperitoneal mucinous cystadenoma. Saudi Med J 2009; 30: 146-9.
- 23) Braasch JW, Mon AB. Primary Retroperitoneal tumors. Surg Clin North Am 1967; 47: 663-678.
- 24) 水本正剛, 松谷義美, 明石英男, 黒川英司, 山本仁, 樽井武彦, 岡野 弥. 上行結腸重複腸管から発生した後腹膜粘液嚢胞の一治験例. 日消外会誌 1997; 30: 2220-2224.