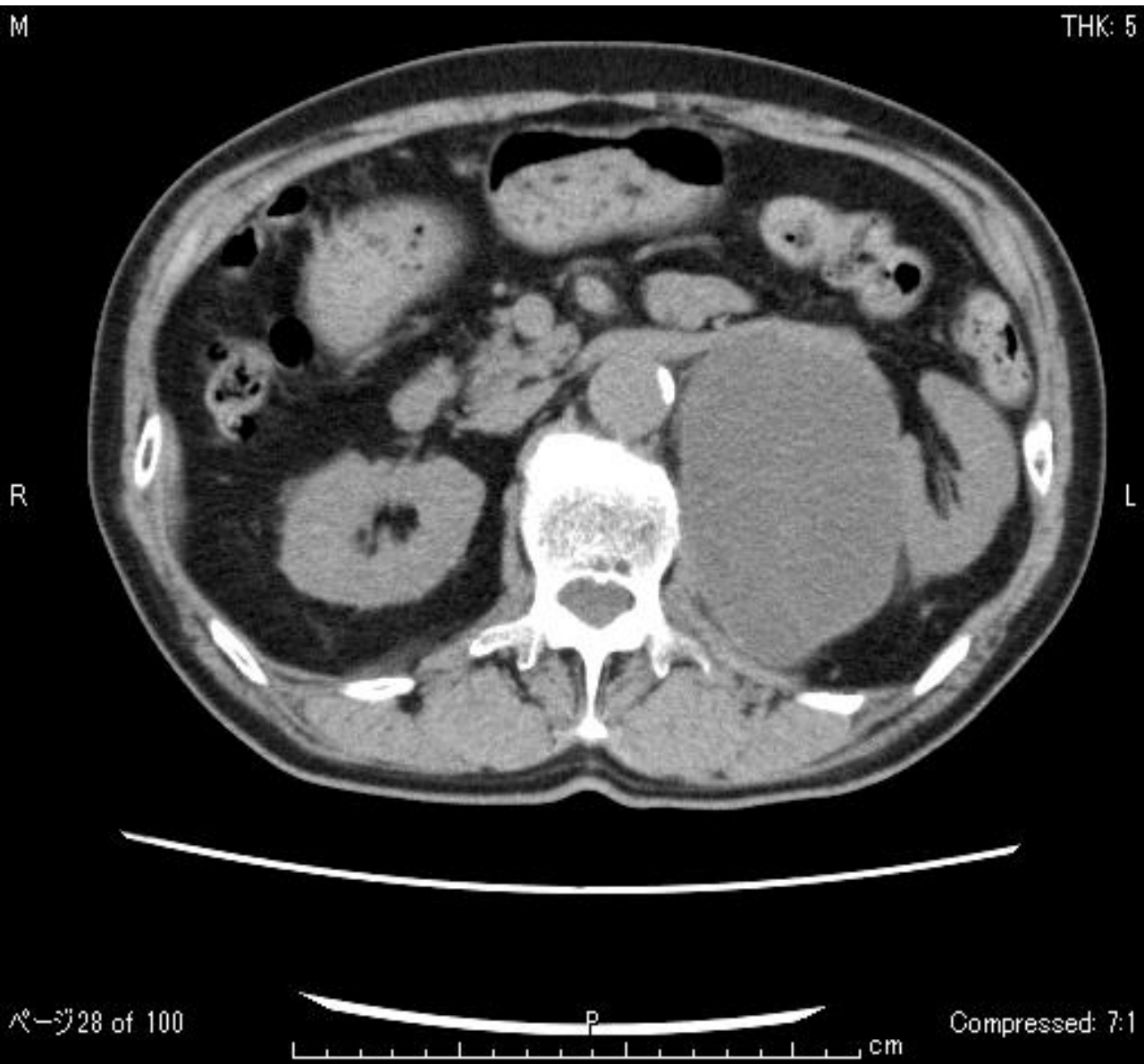


# 後腹膜腫瘍の一例

神戸赤十字病院 病理診断科  
河原 明奈 沖野 毅

# CT



腎レベルに60\*75\*120mm大の腫瘤病変。  
腎や腎血管を圧排。  
副腎や腎臓、血管などとの連続性不明。  
石灰化や脂肪成分、壊死成分はなし。



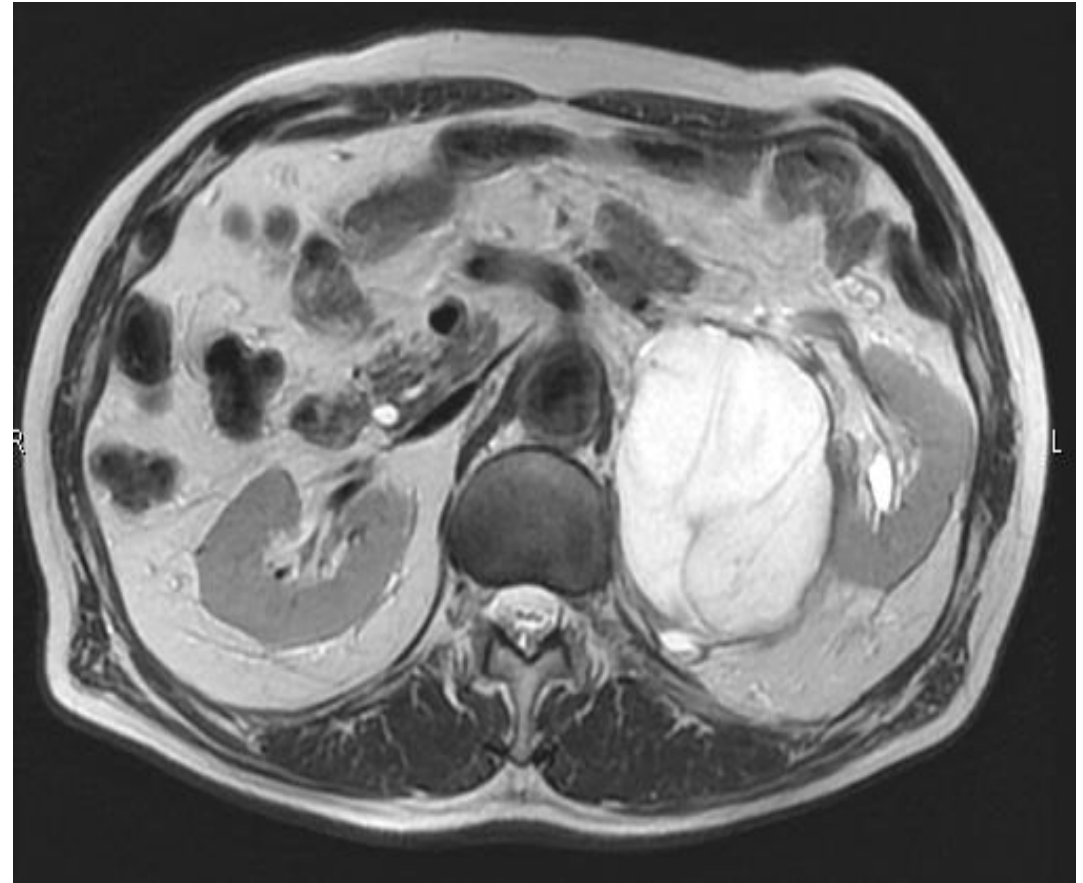
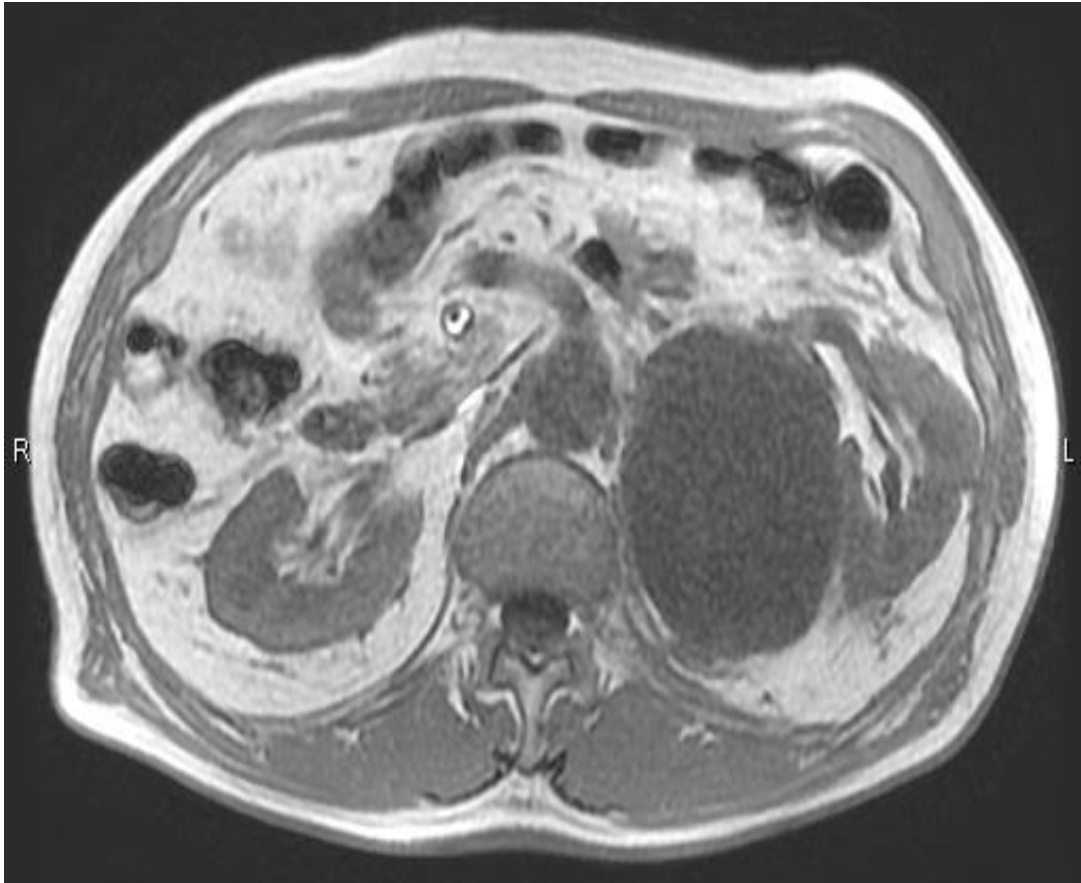
# MRI

内部隔壁を有する多房性腫瘍。隔壁以外に明らかな充実成分なし。

T1W1で低信号、T2W1で著明高信号→粘液基質

T1W1にて腫瘍内に高信号影→s/o) 内部出血

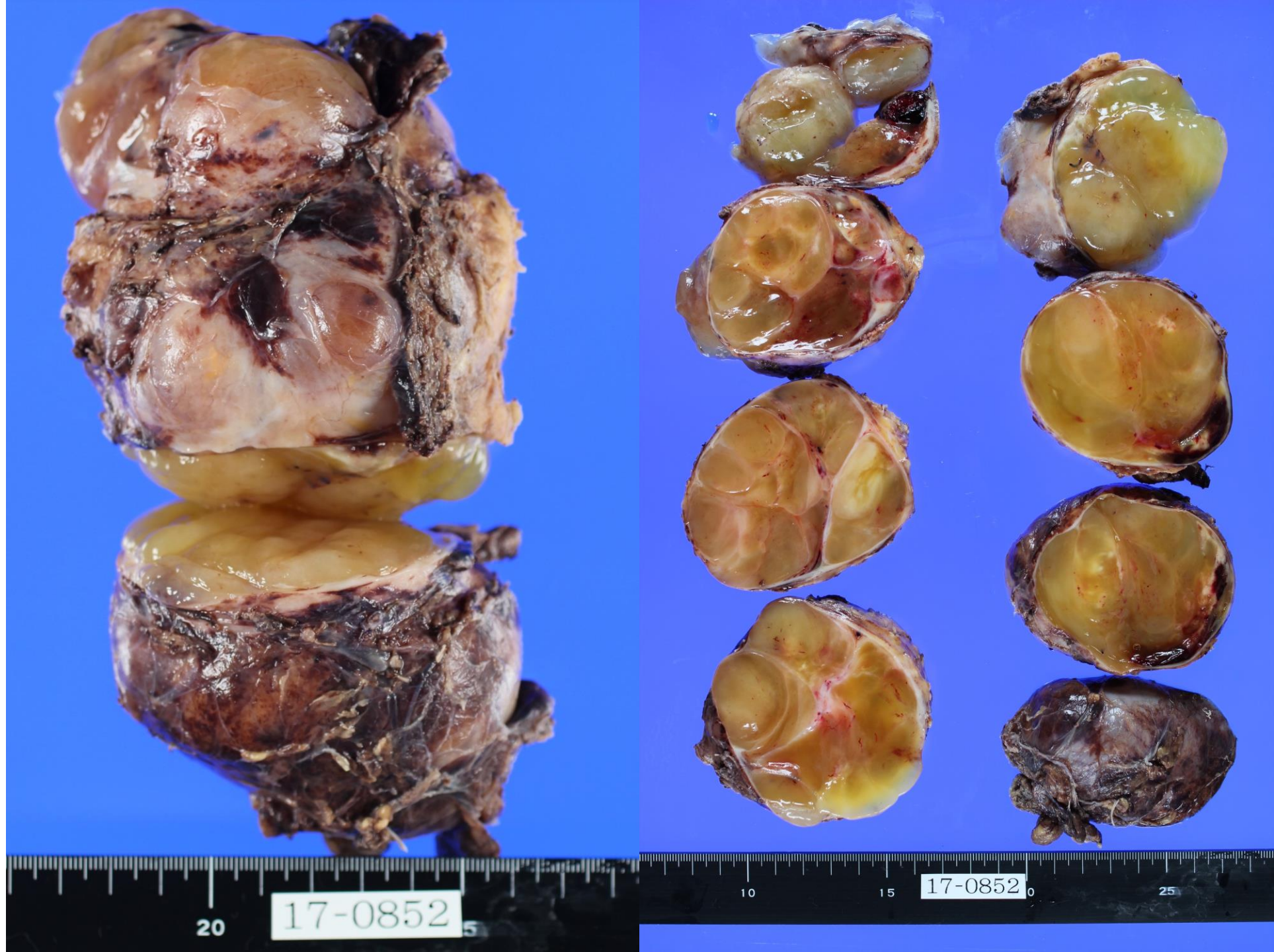
腫瘍背尾側に漏出したような液体の拡がり→s/o) minor leak

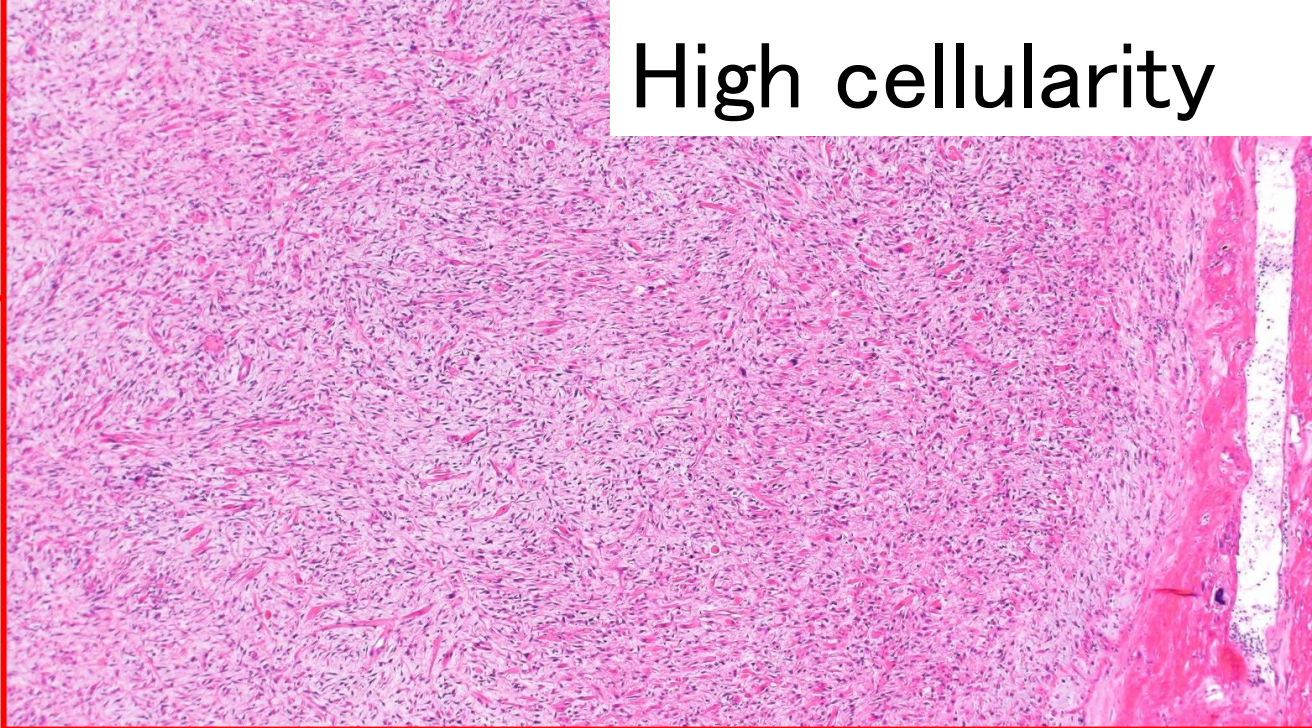
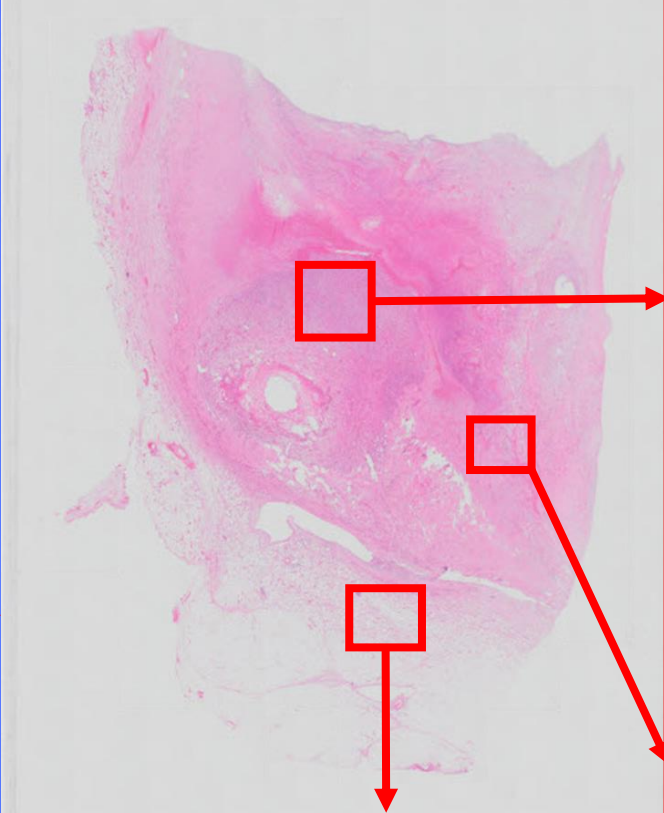
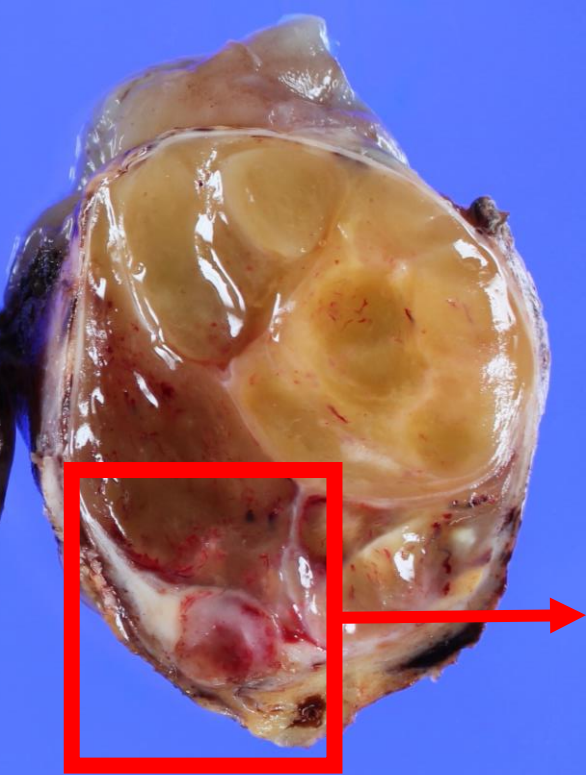


# 肉眼所見

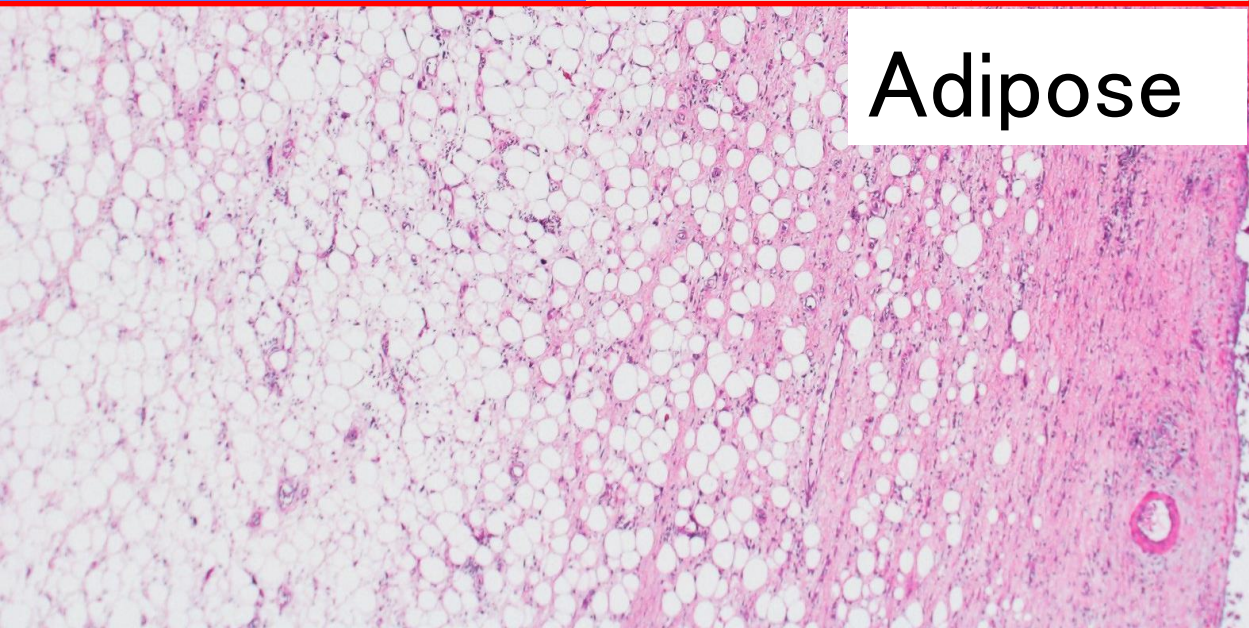
60X90X170mm

断面は淡黄色調  
myxomatous

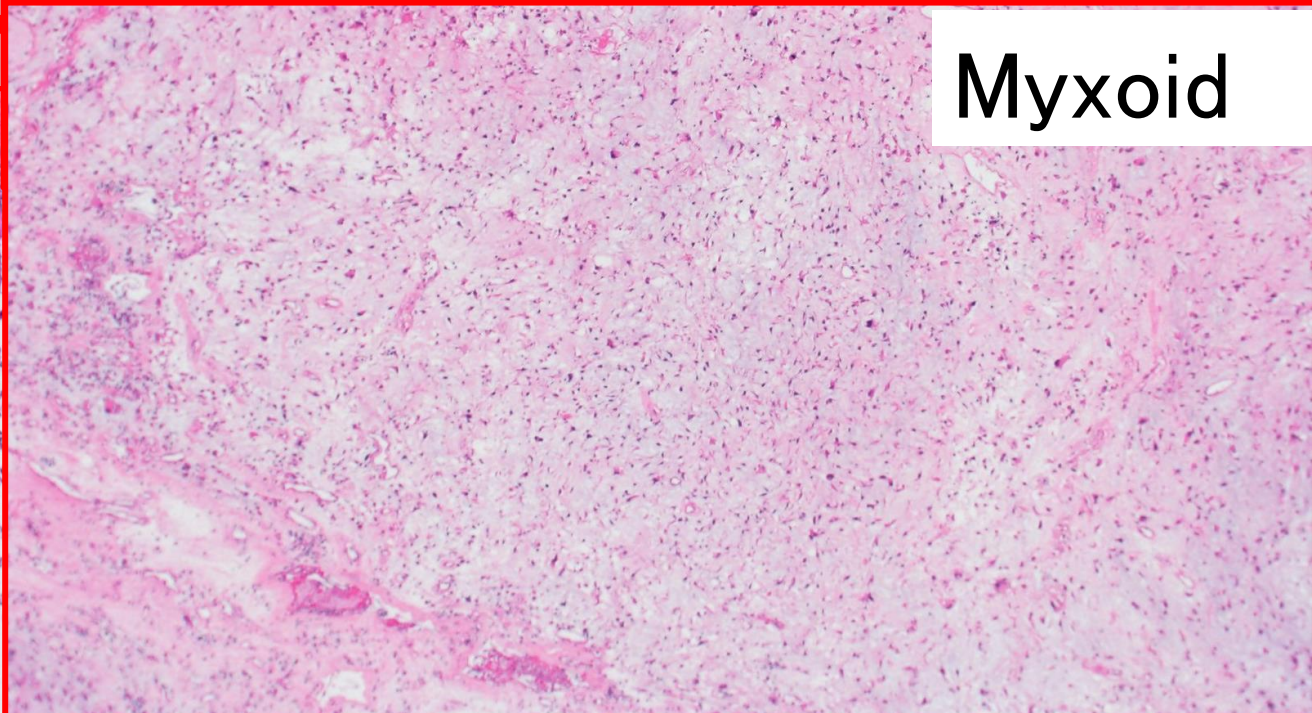




High cellularity

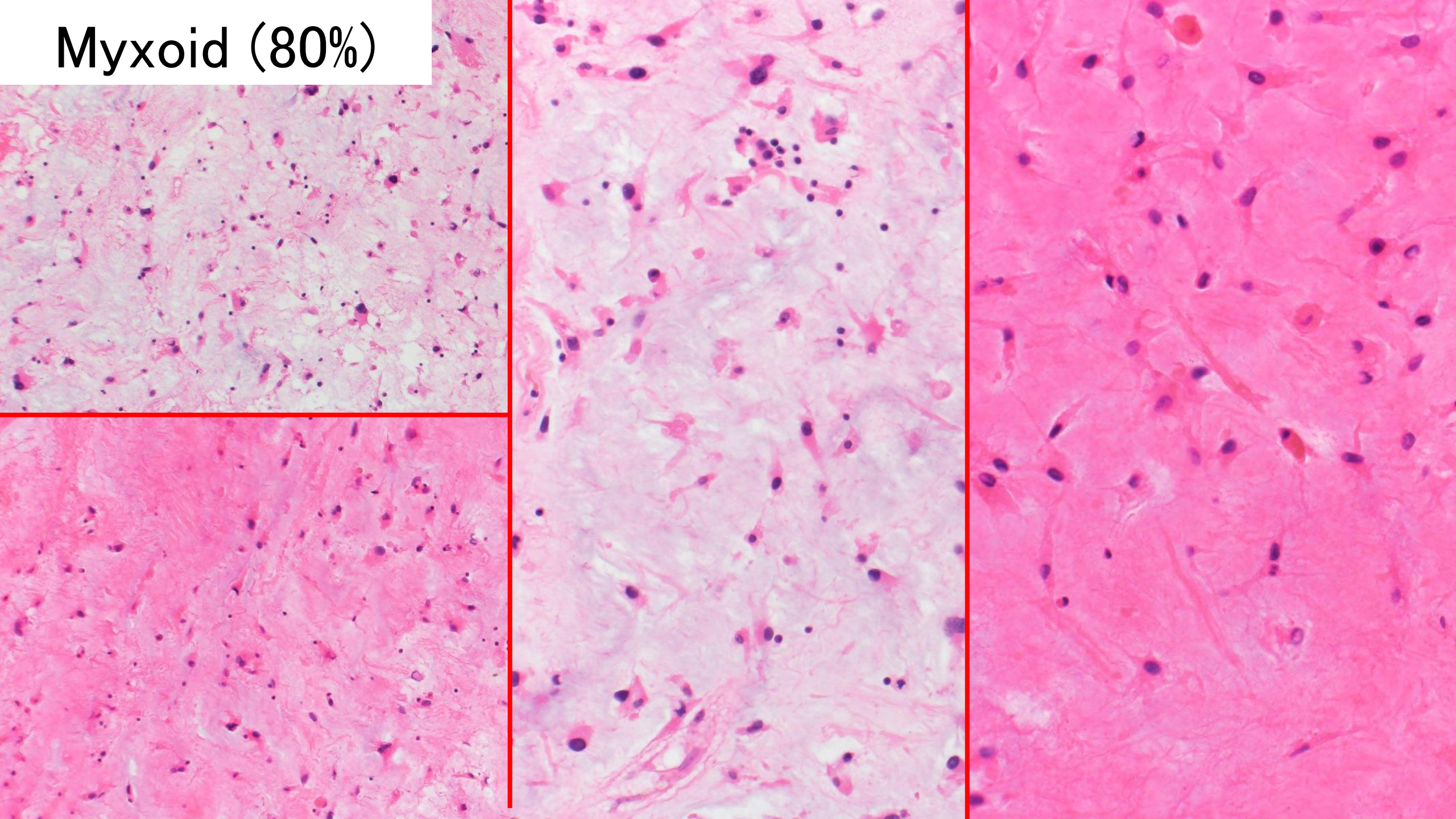


Adipose

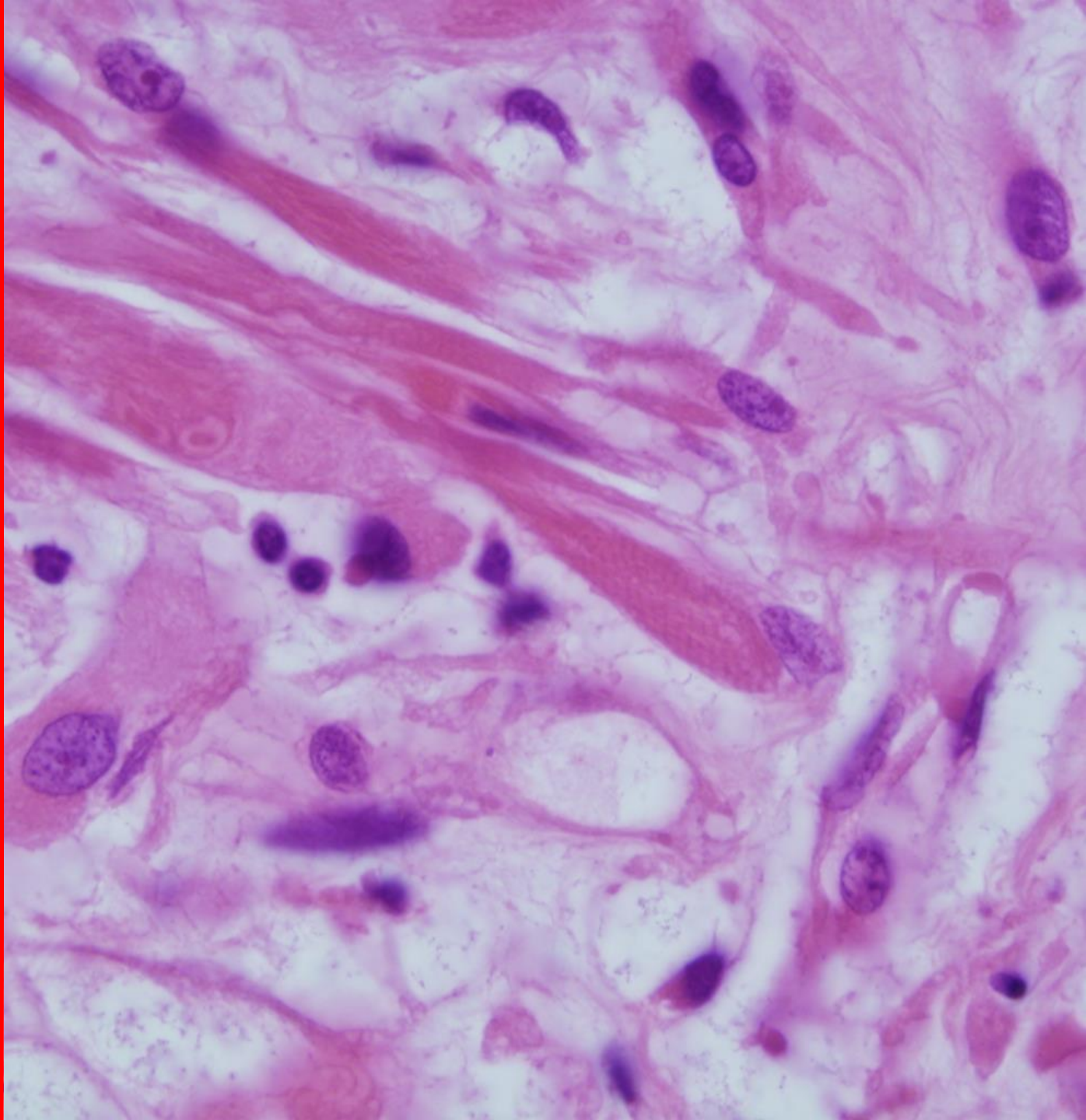
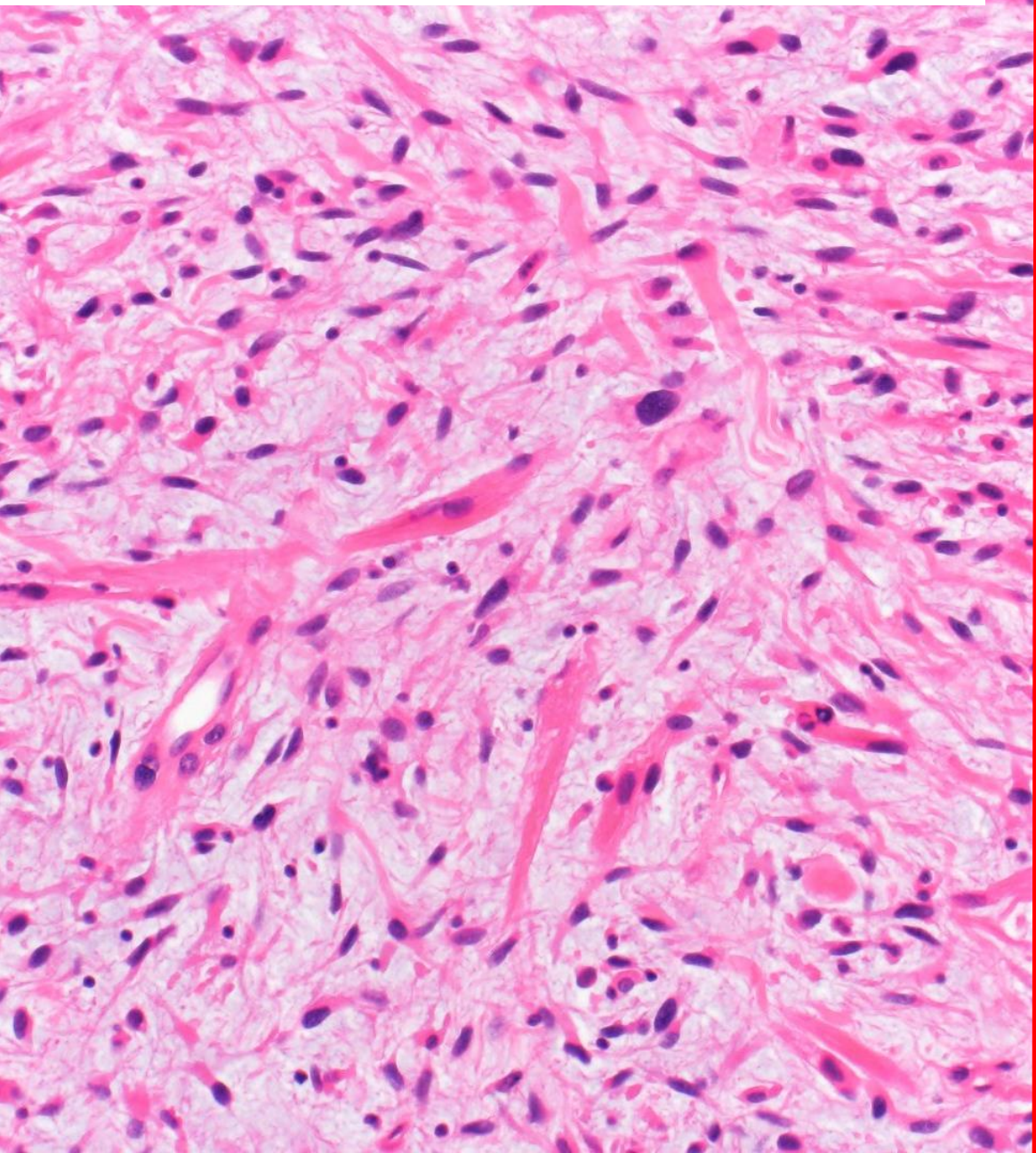


Myxoid

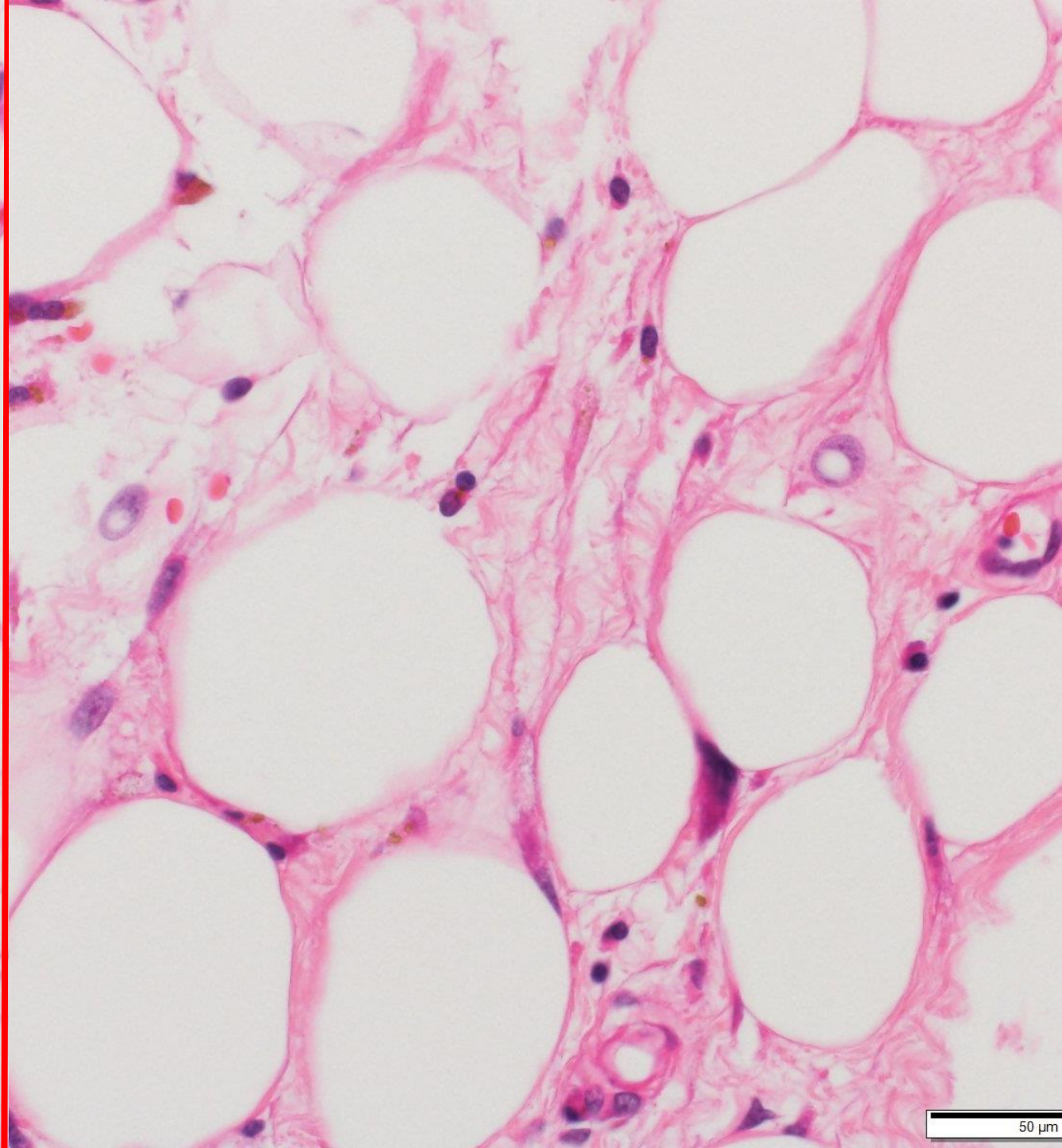
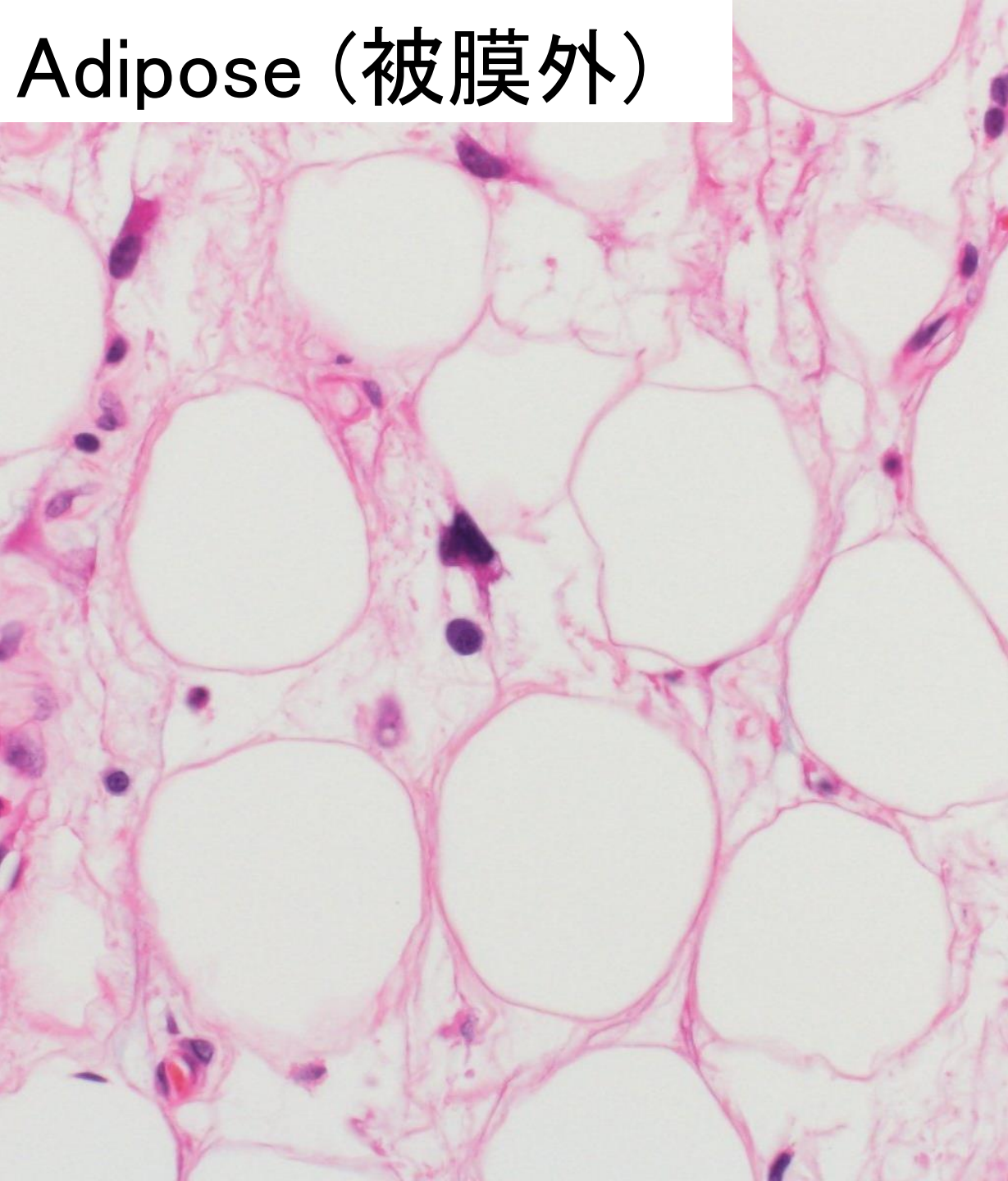
Myxoid (80%)



High cellularity (20%)



# Adipose (被膜外)



50 μm



# 鑑別診断

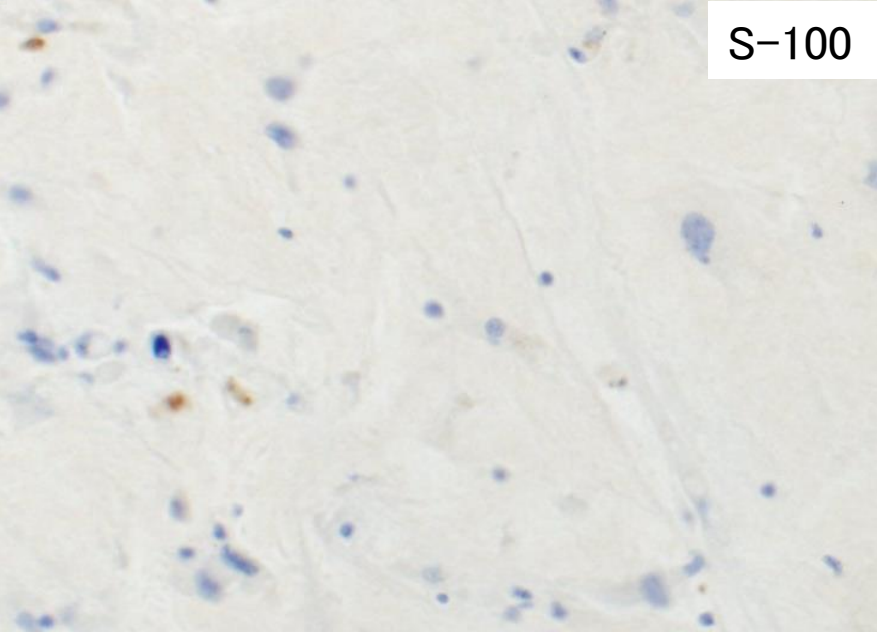
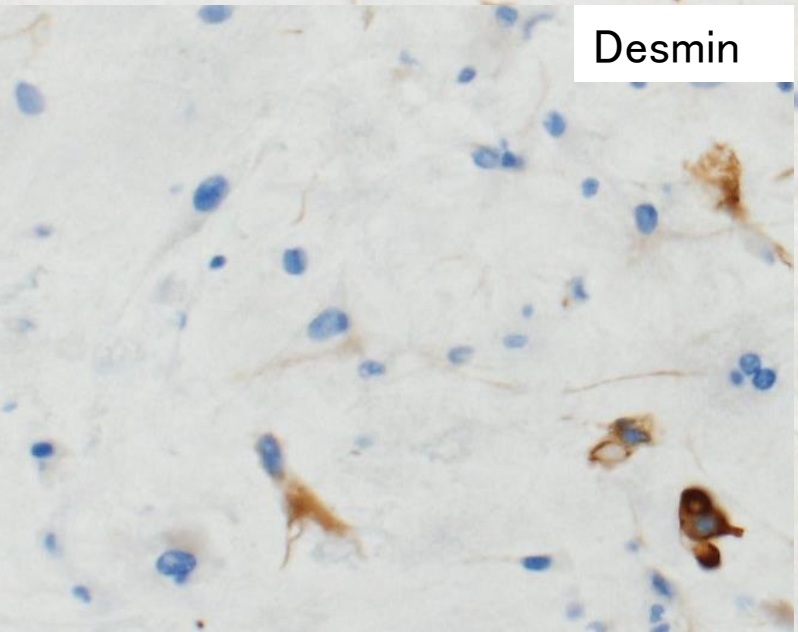
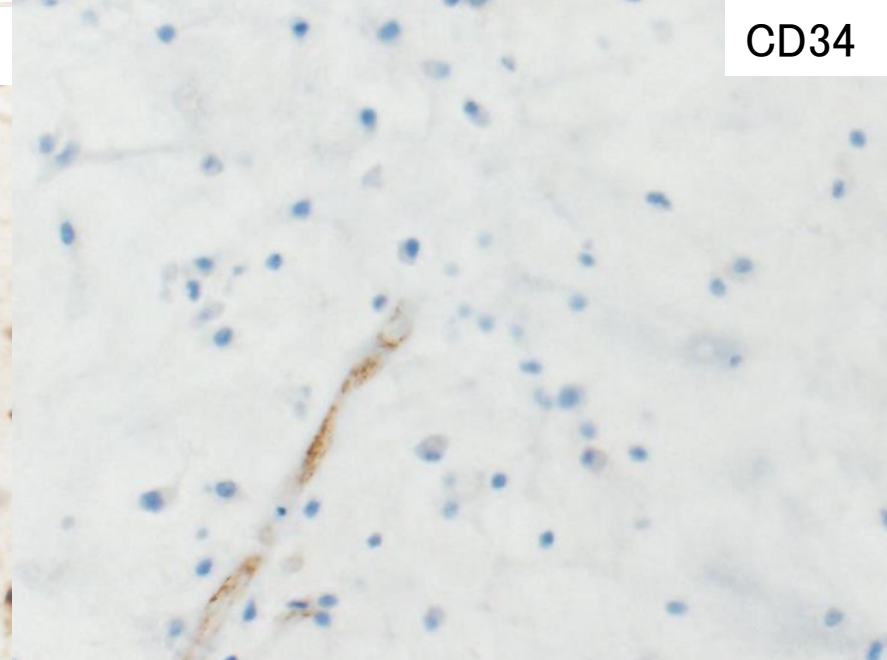
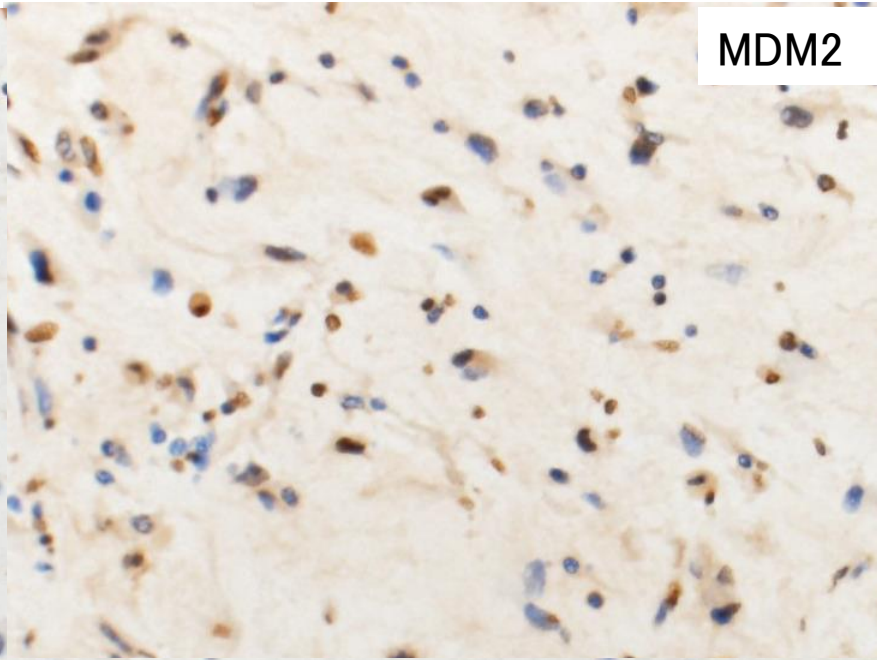
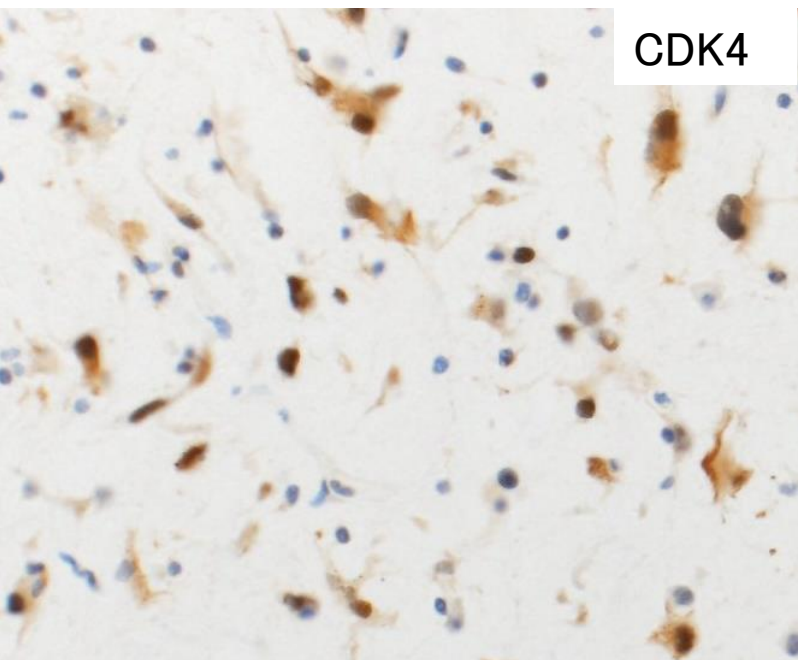
■ Dedifferentiated liposarcoma

■ Myxofibrosarcoma

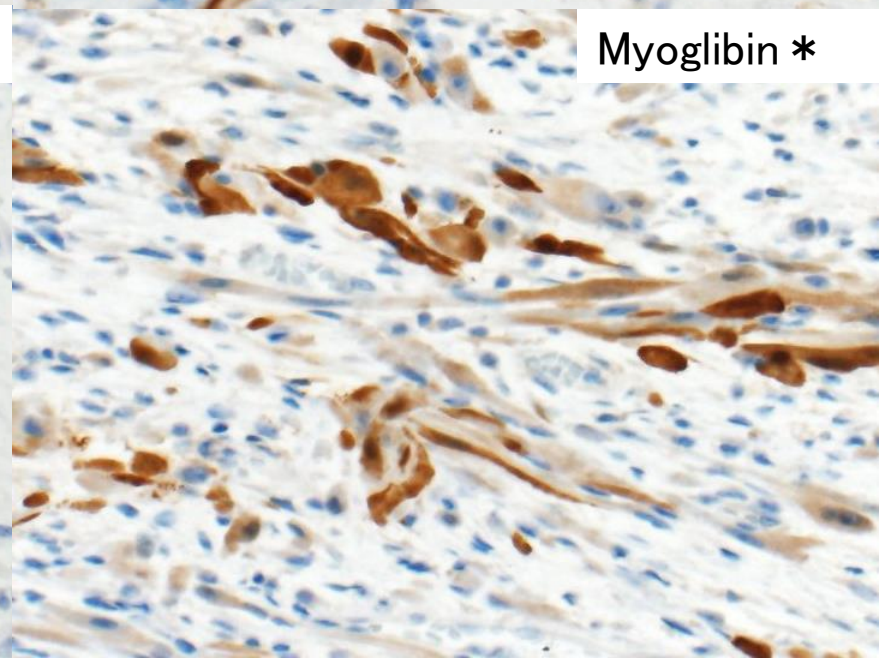
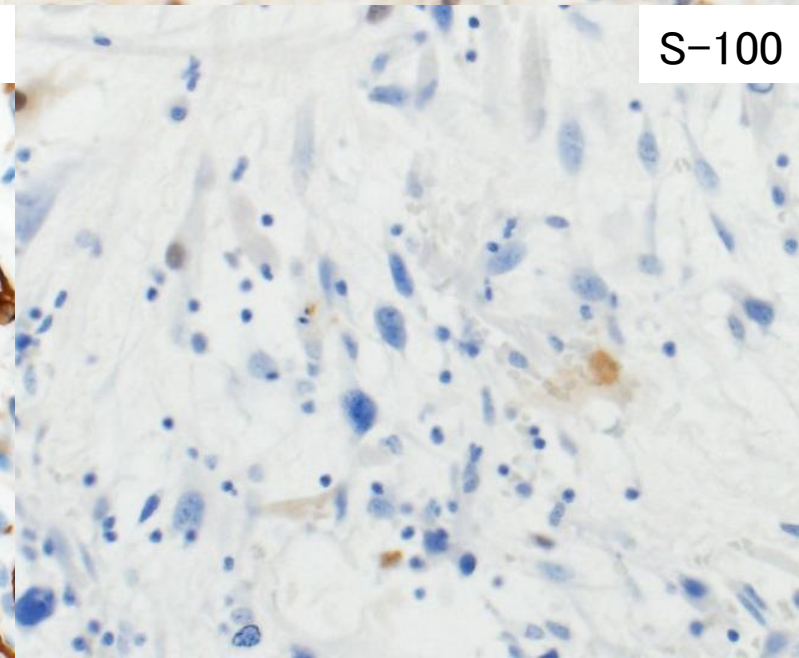
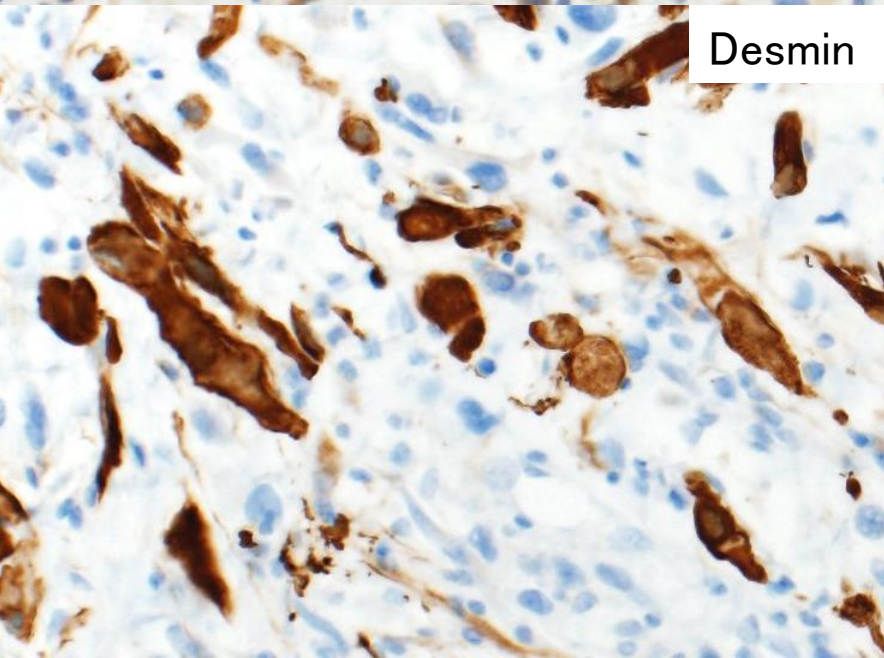
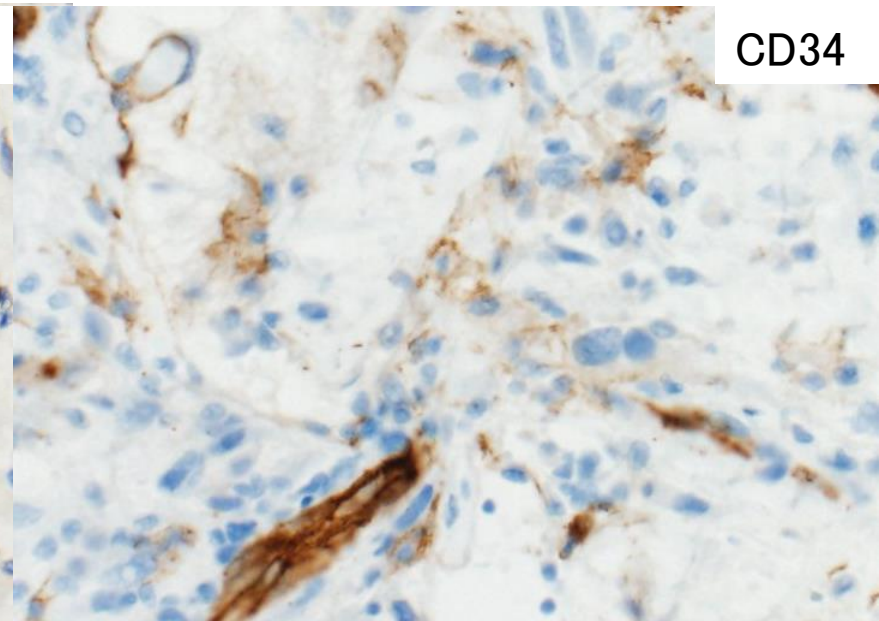
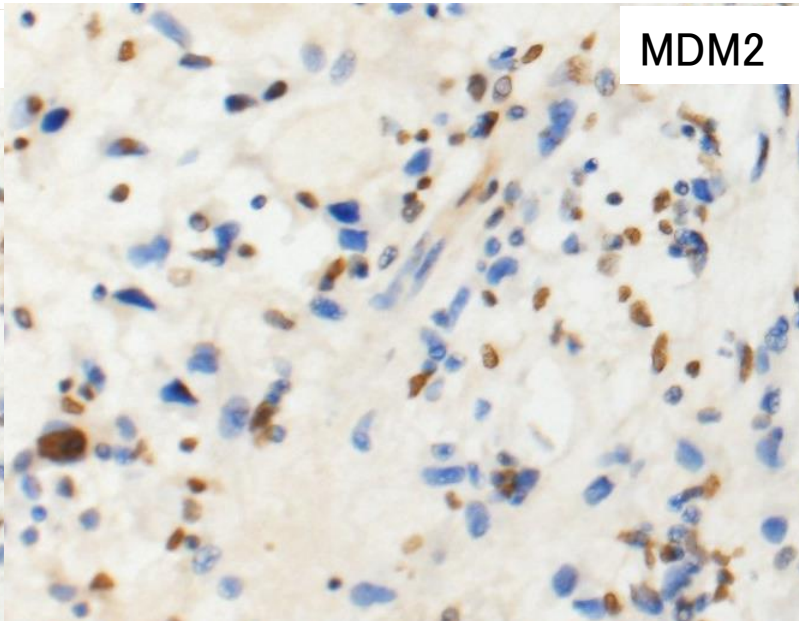
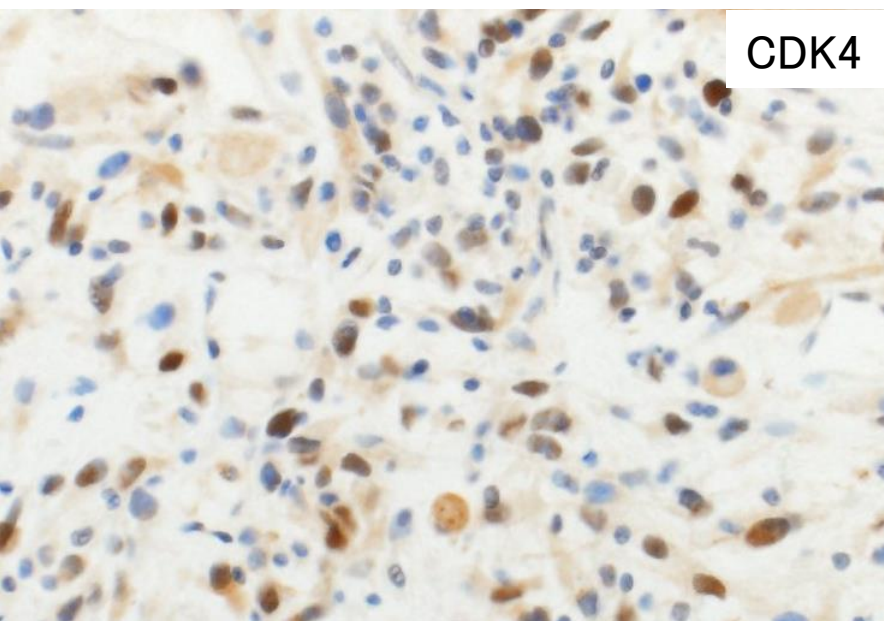
■ Leiomyosarcoma

■ Schwannoma (Malignant) ※画像診断

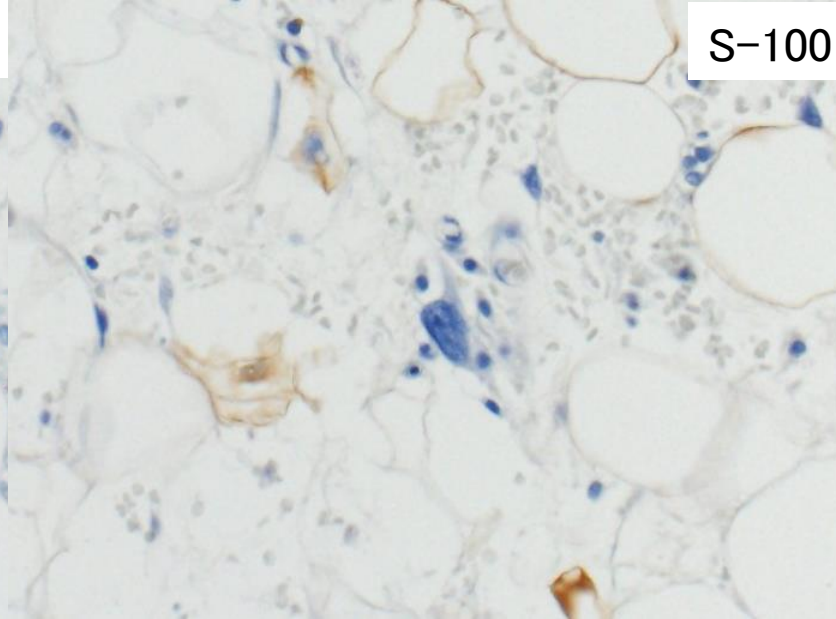
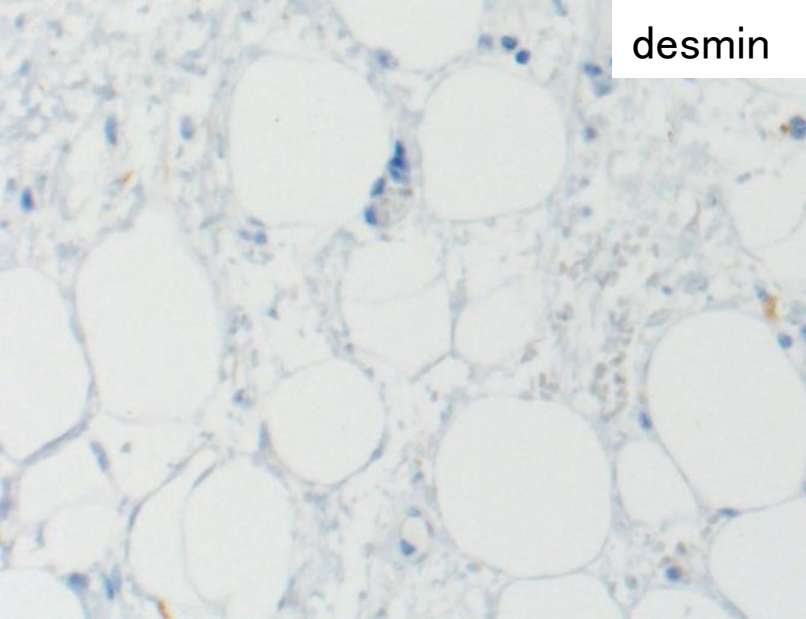
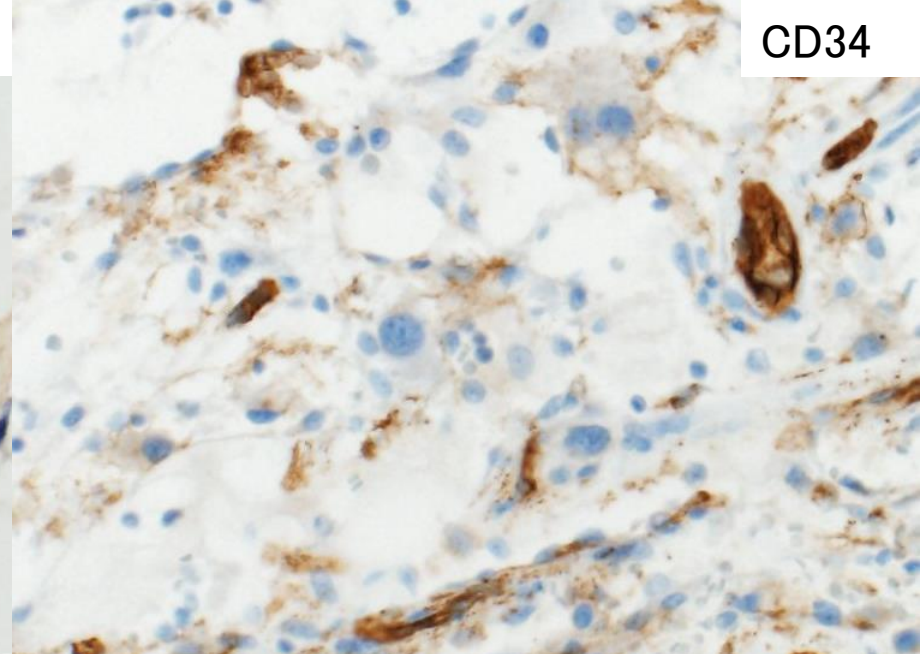
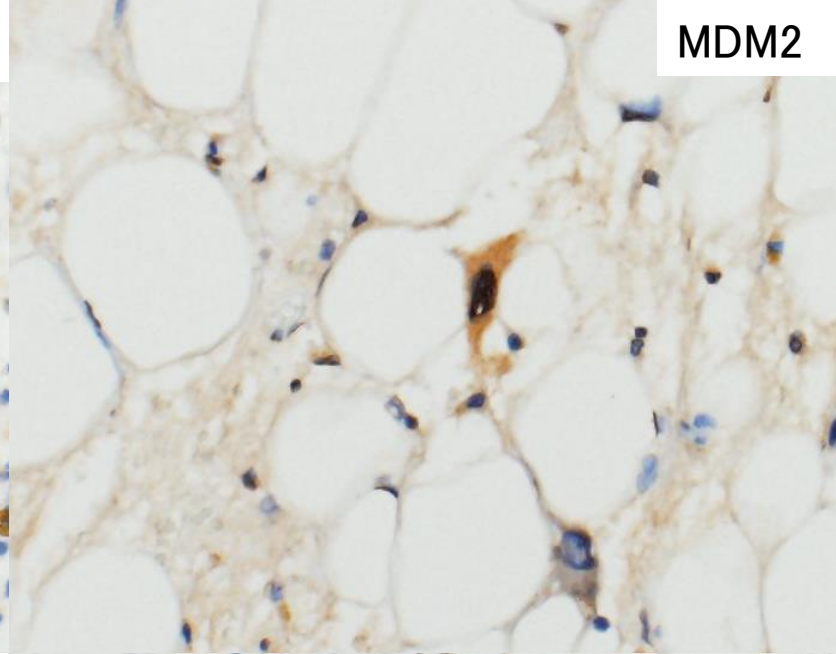
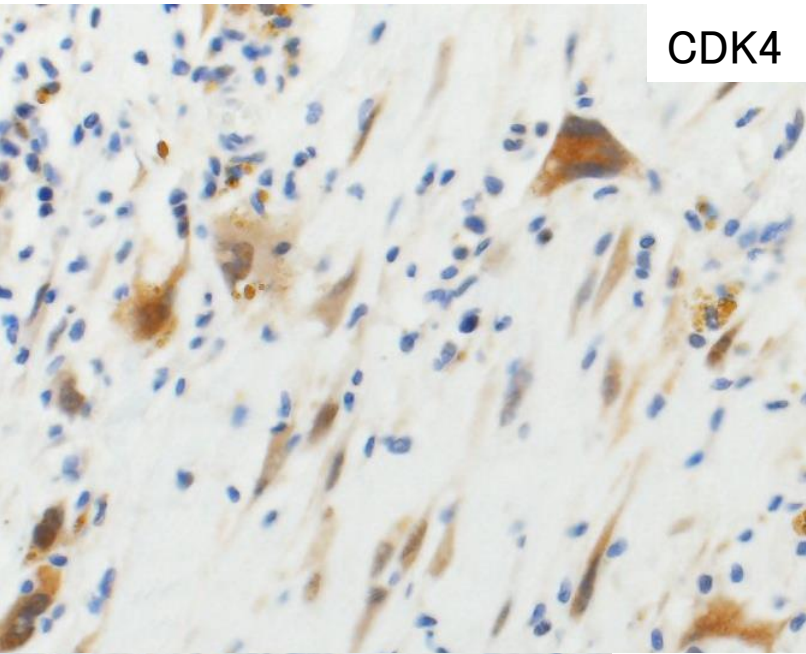
# 免疫染色 (Myxoid)



# 免疫染色(High cellularity)



# 免疫染色 (Adipose)



# 免疫染色まとめ

免疫染色	粘液基質	高密度	脂肪成分
CDK4	+	+	+
MDM2	+	+	+
CD34	—	—	—
Desmin	+(一部)	+	—
Myoglobin	—	+	(染色標本では脂肪成分が少)
S-100	+(一部)	+(一部)	+

横紋筋分化を示す粘液基質の脂肪肉腫

## 最終診断

Dedifferentiated liposarcoma  
with rhabdomyoblastic differentiation  
(with rhabdomyosarcomatous differentiation)

# 考察

## 脱分化型脂肪肉腫

## 粘液線維肉腫

高分化型脂肪肉腫より発生した脂肪を形成しない高悪性度肉腫

粘液基質で、多型性や彎曲した血管がみられる線維性病変

好発

中高年  
後腹膜・四肢深部に好発

高齢者  
四肢に好発  
(後腹膜原発はほとんどない)

再発率

約50%  
腹腔内・後腹膜発生例 約80%

50～60%

治療

外科的切除  
+放射線治療、化学療法

外科的切除(marginが確保できれば切除のみ)  
(放射線治療や化学療法を加えることも)

# 脱分化型脂肪肉腫

組織学的には

脱分化成分の量や脱分化のタイミングは問わない

当症例→ほとんどが脱分化成分で、わずかに高分化成分が見られる  
初発で脱分化している

低悪性度脱分化→紡錘形細胞腫瘍に類似

異所性脱分化は5%程度 当症例→横紋筋分化

同所性脱分化もある 当症例では明確ではない

脱分化型脂肪肉腫と他の軟部腫瘍の鑑別は困難



# 脂肪肉腫の分子生物学的特徴

高分化型、脱分化型ともに

MDM2遺伝子とCDK4遺伝子の増幅、過剰発現が認められる。

(12番染色体q13～15領域に由来する環状染色体や巨大マーカー染色体形成が特徴。)

免疫染色では、

**MDM2とCDK4が共陽性**

(当症例では粘液基質、細胞高密度成分、脂肪織に見られた)

# 文献的考察(1)

Inflammatory malignant fibrous histiocytomas and dedifferentiated liposarcomas: histological review, genomic profile, and MDM2 and CDK4 status favour a single entity.

(*J Pathol* 2004; 203:822–830)

Dedifferentiated liposarcomas with divergent myosarcomatous differentiation developed in the internal trunk: A study of 27 cases and comparison to conventional dedifferentiated liposarcomas and leiomyosarcomas.

(*Am J Surg Pathol* volume 31, Number 10, October 2007)

軟部腫瘍を再検討した報告では

後腹膜発生した肉腫の大部分がMDM2とCDK4が共増幅・共発現

→後腹膜発生の肉腫はほとんど脱分化型脂肪肉腫

(四肢や表層に発生した高悪性度肉腫についてはこの限りでない)

病的にはmarginの観察が重要である

## 文献的考察(2)

Primary Retroperitoneal myxoid liposarcomas.

(*Am J Surg pathol* Volume 40, Number 9, September 2016)

ただし、

後腹膜原発 Myxoid liposarcoma (MDM2増幅無し, DDIT3再構成あり)の  
報告もされている

(5症例/11粘液基質症例/219後腹膜liposarcoma症例)

組織学的検討と分子学的検討の両方を行うべき

# まとめ

後腹膜発生の横紋筋分化を示す脱分化型脂肪肉腫の一例を経験した

腫瘍の大部分は豊富な粘液基質で細胞密度が疎で、一部に高密度成分があり、被膜外の脂肪織内に高分化型脂肪肉腫が見られた

後腹膜原発の軟部肉腫は脱分化型脂肪肉腫と考えられうるが、少なくともMDM2染色とCDK4染色を行うべきとされている