

骨盤側方領域に発生した骨髄脂肪腫の1例

富永 哲郎¹⁾ 野中 隆¹⁾ 福田 明子¹⁾ 森山 正章¹⁾
小山正三朗¹⁾ 橋本 泰匡¹⁾ 濱崎 景子¹⁾ 日高 重和¹⁾
重松 和人²⁾ 安倍 邦子²⁾ 澤井 照光³⁾ 永安 武¹⁾

¹⁾長崎大学大学院腫瘍外科

²⁾長崎原爆病院病理診断科

³⁾長崎大学医学部保健学科

骨髄脂肪腫の多くは副腎由来で骨盤内発生はまれであり、骨盤側方領域に発生した報告はない。症例は52歳の女性で、尿路結石のため施行した腹部CTで右骨盤側方領域に36×34 mm大の境界明瞭・内部不均一で一部脂肪成分を含んだ腫瘤を認めた。良性腫瘍が疑われ経過観察を行ったが、1年後に腫瘍径は44×35 mmに増大し、MRIで充実部ではapparent diffusion coefficientの低下もみられ悪性の可能性が考えられた。骨盤側方リンパ節郭清に準じた手術で完全切除が可能と判断し腹腔鏡下腫瘍摘出術を施行した。腫瘍は辺縁平滑な40×40×20 mm大の腫瘍で、病理組織学的に副腎外骨髄脂肪腫と診断された。術後経過は良好で術後9日目に自宅退院した。骨髄脂肪腫は、適切な画像モダリティによる精査や経時的な画像変化が鑑別の一助となる可能性がある。また、腹腔鏡手術の良い適応と考えられ、術前画像による適切な切除アプローチの検討が必要である。

キーワード：骨髄脂肪腫, 骨盤側方領域, 腹腔鏡手術

はじめに

骨髄脂肪腫は、骨髄組織と脂肪組織より構成されるまれな軟部組織腫瘍である¹⁾。副腎に由来することが多く、骨盤内発生はまれで、骨盤側方領域に発生した報告はない。骨盤内発生例は、無症状で経過し比較的大きな腫瘍で発見されることが多く、開腹でのアプローチを選択されている²⁾³⁾。

今回、我々は右骨盤側方領域に発生し腹腔鏡下に切除しえた骨髄脂肪腫の切除例を経験したため報告する。

症 例

症例：52歳，女性

主訴：CT異常陰影

既往歴：成人Still病で30年間ステロイド内服，子宮内膜異型増殖症にて13年前に子宮・右付属器摘出術，2型糖尿病

家族歴：叔母；乳癌，叔母；卵巣癌，いとこ；子宮癌

現病歴：尿路結石で近医にて撮像されたCTで右骨盤内に36×34 mm大の境界明瞭・内部不均一で一部脂肪成分を含んだ腫瘤を指摘され当院婦人科に紹介となった（Fig. 1a）。良性腫瘍が疑われ経過観察を行っ

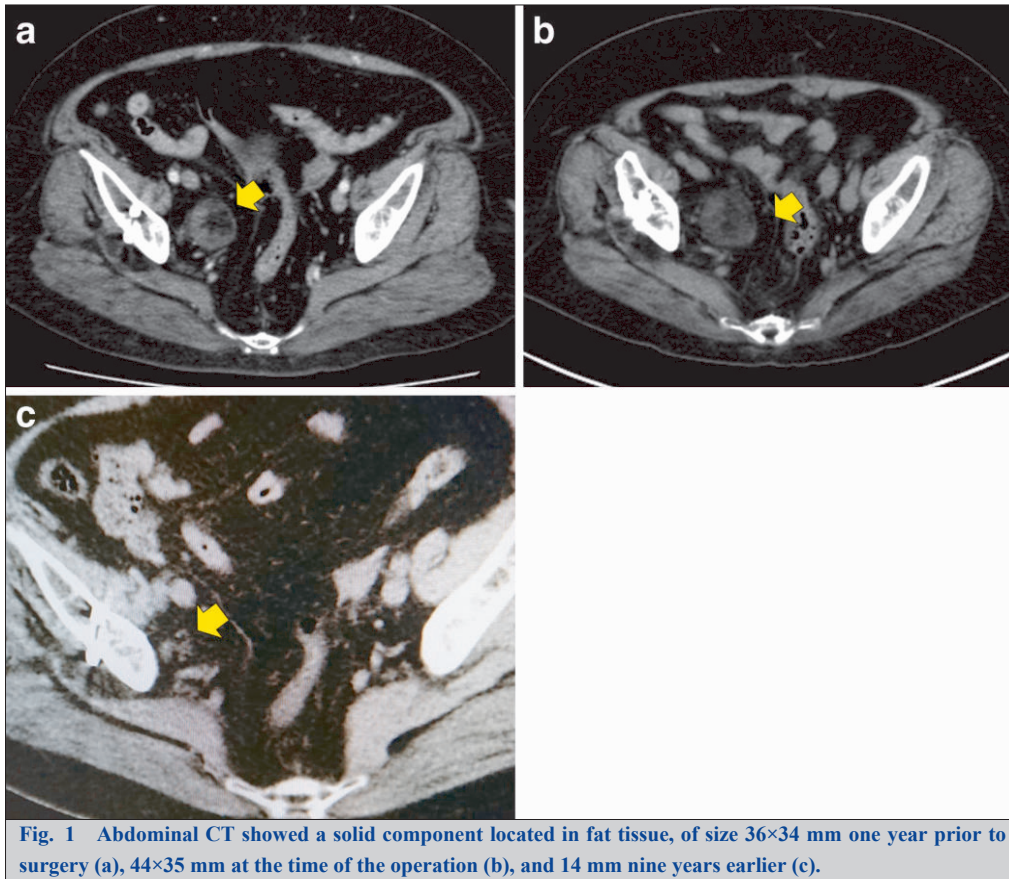


Fig. 1 Abdominal CT showed a solid component located in fat tissue, of size 36×34 mm one year prior to surgery (a), 44×35 mm at the time of the operation (b), and 14 mm nine years earlier (c).

たが、1年後のCTで腫瘍径は44×35 mm大に増大した (Fig. 1b)。MRI, PET-CTでは悪性の可能性も疑われたため精査加療目的に当科へ紹介となった。

身体所見：身長 151.7 cm, 体重 66.5 kg, BMI 28.9 kg/m²。腹部は平坦・軟で圧痛なく、肝脾腫もみられなかった。

血液検査所見：赤血球数 $4.40 \times 10^4/\mu\text{l}$, 白血球数 $6,900/\mu\text{l}$, 血小板数 $25.2 \times 10^4/\mu\text{l}$, そのほか生化学, 凝固機能検査に異常はみられなかった。腫瘍マーカー (CEA, CA19-9) は正常範囲であった。

骨盤造影MRI所見：右骨盤側方領域に45×41 mm大の腫瘍を認めた。T1およびT2強調像で不均一な高信号を示し (Fig. 2a, b), 脂肪抑制画像で嚢胞性病変内部に脂肪を含んだ充実部が存在していた。充実部では apparent diffusion coefficient 値の低下を認め、悪性の可能性も示唆された (Fig. 2c)。

PET-CT所見：MRIでの非脂肪成分に一致して、最高 standard uptake value (以下, SUVと略記) 値 1.8の異常集積を認めた。他部位に明らかな集積は認めなかった (Fig. 3)。

経時的に増大する腫瘍であり、MRI上悪性を示唆する所見も認めたため、脂肪肉腫を最も疑い手術を行う方針とした。術前の画像検査より、直腸癌に対する骨盤側方郭清を行う範囲の切除で完全切除が可能と判断し、腹腔鏡下骨盤腫瘍切除術を施行した。

手術所見：臍部, 左右上下腹部の5ポートで手術を開始した。まず右尿管の剥離・分離を行った。骨盤側方リンパ節郭清時と同様, 外腸骨動静脈を同定し, 腰筋・内閉鎖筋に沿って外側縁を剥離した。閉鎖神経の末梢を確認・温存し, 閉鎖動静脈はクリップ切離した。内側は尿管下腹神経筋膜に沿って内側縁を設定した。内外腸骨動脈分岐を確認し, 内腸骨動脈の分枝 (臍動脈, 上下膀胱動脈) を切離した。腫瘍を en block にとるラインで剥離をすすめ, 骨盤底部で合流し腫瘍を摘出した。手術所見上, 明らかな被膜外浸潤を疑わせる所見はなかった (Fig. 4a~c)。

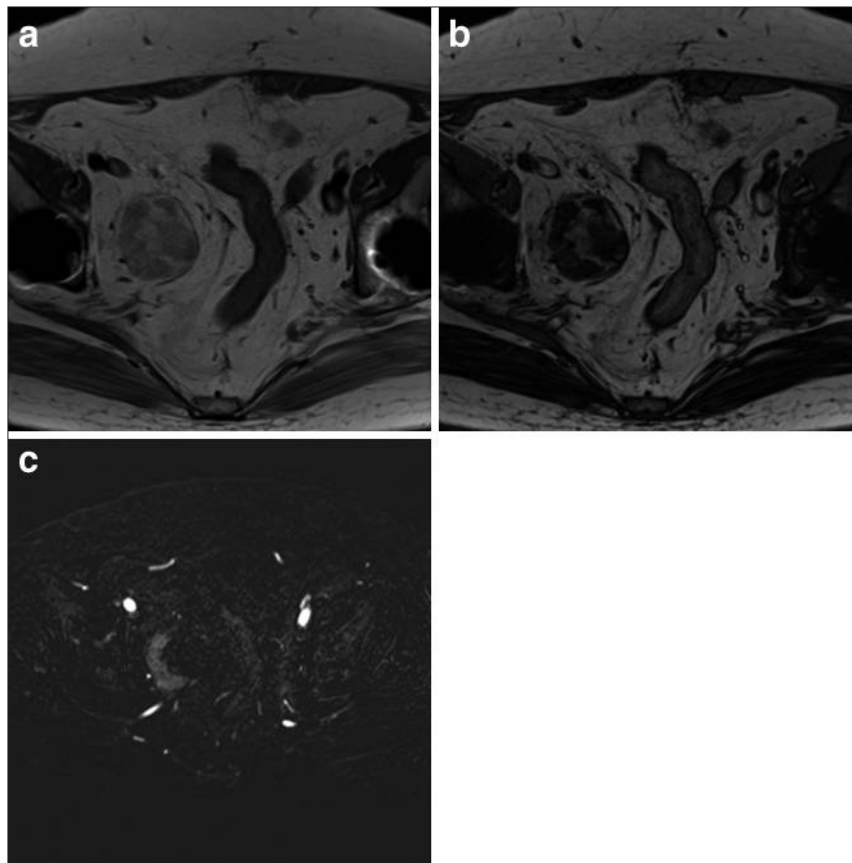


Fig. 2 T1 and T2-weighted MRI showed a 45×41 mm fat-containing heterogeneous mass located in the right lateral pelvic space (a, b). Diffusion-weighted MRI showed a low apparent diffusion coefficient in part of the main tumor (c). There was no evidence of invasion of surrounding tissues.

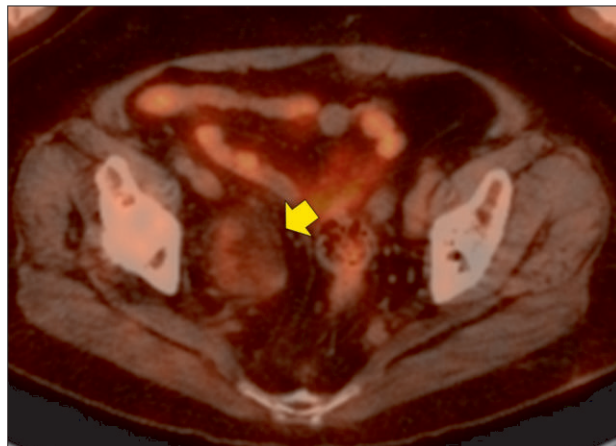


Fig. 3 PET-CT revealed a pelvic tumor with SUVmax of 1.8. There was no increased FDG uptake in other abdominal tissues.

切除標本所見：腫瘍は辺縁平滑な白色調で 40×40×20 mm 大，弾性硬の腫瘍であった。肉眼的に明らかな被膜外浸潤はみられなかった (Fig. 5a)。

病理組織学的検査所見：腫瘍は，脂肪組織の増生とともに，巨核球や赤芽球，顆粒球系細胞よりなる骨髓細胞を認め骨髄脂肪腫と診断された。悪性を示唆する所見や被膜浸潤はなく，切除断端も陰性であった

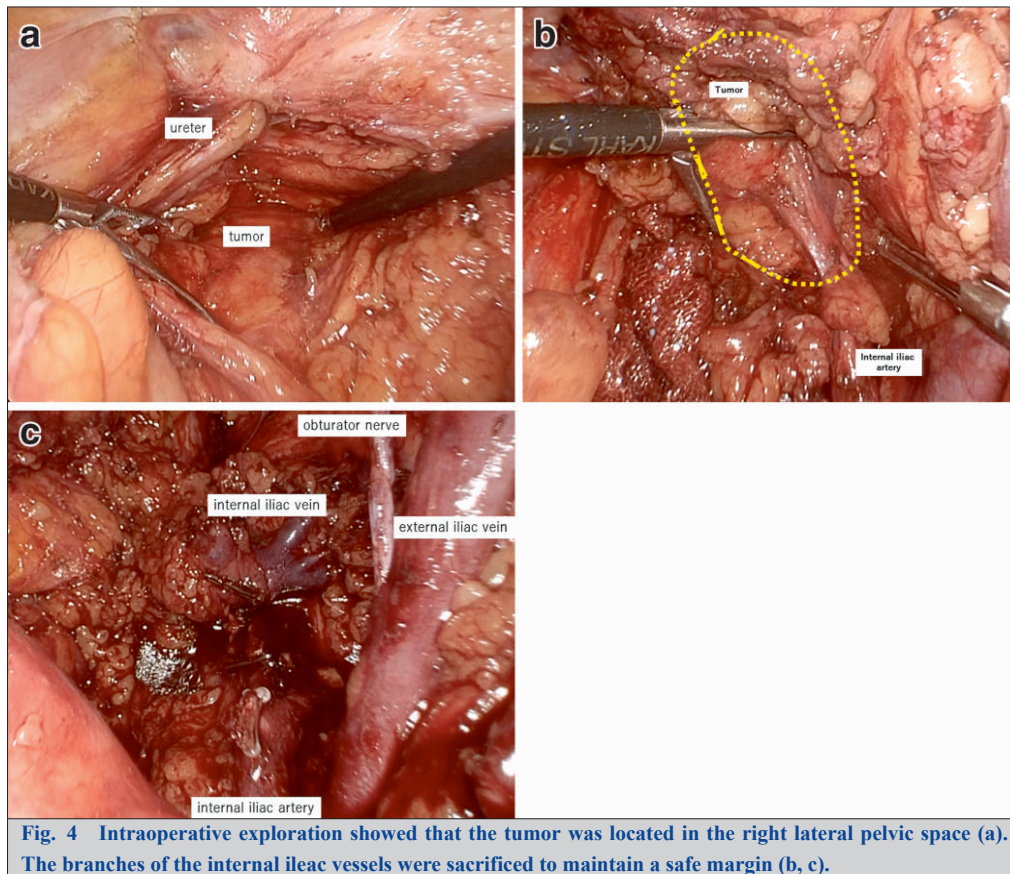


Fig. 4 Intraoperative exploration showed that the tumor was located in the right lateral pelvic space (a). The branches of the internal iliac vessels were sacrificed to maintain a safe margin (b, c).

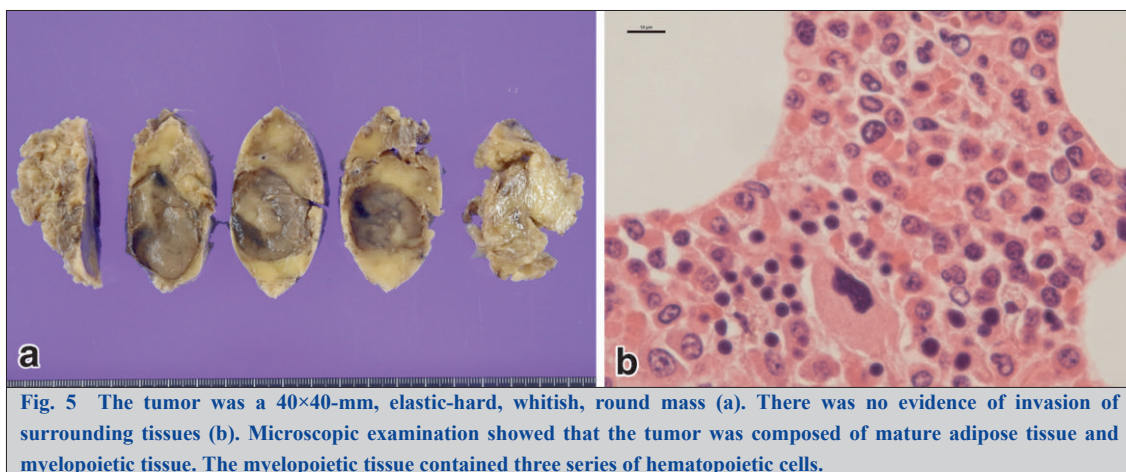


Fig. 5 The tumor was a 40×40-mm, elastic-hard, whitish, round mass (a). There was no evidence of invasion of surrounding tissues (b). Microscopic examination showed that the tumor was composed of mature adipose tissue and myelopoietic tissue. The myelopoietic tissue contained three series of hematopoietic cells.

(Fig. 5b).

術後経過：術後経過は良好で術後9日目に自宅退院した。

9年前に他疾患治療中に施行した腹部CTを後方視的に検討すると、右骨盤側方領域の脂肪成分内に14×14 mm大の軟部陰影を認めた (Fig. 1c)。Schwartzら⁴⁾が報告した tumor doubling time (以下、TDTと略記：(経過日数 × log2) / (3 × log (最新検査日の腫瘍径 / 前回検査日の腫瘍径)) を本腫瘍で算出すると、9年前から1年前までは646日、1年前から手術までは618日であった。

考 察

骨髄脂肪腫は、赤芽球、骨髄巨核球、骨髄芽球の3系統の骨髄造血細胞と脂肪細胞で構成される良性腫瘍である¹⁾。主に副腎に発生する腫瘍で、頻度は剖検例の0.13~0.40%といわれている⁵⁾。副腎外発生はまれで、最も多い仙骨前面発生例もこれまでにわずか30例が集計されているに過ぎない⁶⁾。その他、縦隔、脾臓、肺などへの発生例も報告されているが^{7)~11)}、1964年から2020年までに医学中央雑誌で「myelolipoma / 骨髄脂肪腫」, 「骨盤 / 側方領域」(会議録除く)で、1950年から2020年までにPubMedで「myelolipoma」, 「pelvis」をキーワードに検索したかぎり、仙骨前面と離れた骨盤側方領域への発生例は認めず、自験例が最初の報告であると考えられた。

本疾患の発生原因は不明であるが、慢性消耗性疾患やクッシング症候群などのホルモン異常との関連が推測されている¹²⁾。本邦の副腎外骨髄脂肪腫の報告集積例の検討では、16.7%~45.5%にステロイド使用歴を認めており発症と何らかの関連が示唆されており、本症例も30年のステロイド内服歴があった⁴⁾¹³⁾。

鑑別疾患には、脂肪腫・脂肪肉腫・髄外造血・播種病変など挙げられるが、特に脂肪肉腫は比較的発生頻度が高く悪性度も考慮し鑑別が必要である¹⁴⁾。画像検査所見では、CTで境界明瞭で脂肪成分を有する内部不均一な腫瘍、MRIでは、T1・T2強調画像ともに周囲脂肪織の同程度の信号を示す腫瘍として描出され、脂肪抑制画像では低信号を示す¹⁵⁾。しかし、いずれも骨髄脂肪腫に特異的な所見はない。Roweら¹⁶⁾は、副腎骨髄脂肪腫19例のPET-CTにおけるSUV値を測定し、腫瘍部分の平均が1.4(0.9~2.3)であったと報告している。一方、脂肪肉腫に関しては、myxoid liposarcomaで3.0±1.0、pleomorphic liposarcomaで13.5±2.9、dedifferentiated liposarcoma 16.3±11.4と高値であった¹⁷⁾。本症例での腫瘍SUV値は1.8と低く、過去に報告された骨髄脂肪腫の値と矛盾しない所見であり鑑別疾患におけるPETの有用性が示唆された。

骨髄脂肪腫は良性腫瘍であるが、画像所見で確定診断に至らないことが多く、手術適応の判断は難しい¹⁸⁾。中には徐々に腫瘍径が大きくなり腸管圧迫症状、腹痛・腹満などを来す症例がある¹⁹⁾。本症例のような、後腹膜腔に発生した場合は、臨床症状に乏しく発見時には比較的大きな腫瘍で発見されることが多い。過去の後腹膜腔発生骨髄脂肪腫の症例集積報告では29例中14例(48.3%)で10cmを越える巨大腫瘍であった¹³⁾²⁰⁾。Porcaroら²¹⁾は、副腎発生の骨髄脂肪腫に関して、無症状で腫瘍径が4cm以下であれば経過観察、有症状もしくは4cm以上で外科的切除を推奨している。今回は、他疾患の経過観察中にCTで偶然発見された。腫瘍径は36×34mmであったが1年後のCTで44×35mmに増大し悪性も疑われ手術を施行した。後方視的には9年前にも脂肪成分の中に径14mm程度の軟部組織陰影がみられていた。腫瘍の発育速度は生物学的悪性度の評価に重要であり、その指標としてTDTが用いられてきた⁴⁾。骨髄脂肪腫のTDTに関し、Hosakaら²²⁾は9年かけて増大した縦郭発生の骨髄脂肪腫を報告しTDTは1,212日であったと報告している。また、長谷ら¹⁹⁾は13年の経過で緩徐に増大した副腎骨髄脂肪腫を報告しTDTは996日であった。本腫瘍のTDTを算出すると9年前から1年前までで646日、1年前から手術までで618日であり、9年間でほとんど変化がなかった。一方、生物学的悪性度の高い脂肪肉腫のTDTは短く、24例の再発脂肪肉腫症例を検討した報告ではTDTの平均が98日(46~151日)であった²³⁾。このように、経過観察を選択する症例に関してはTDTも良悪性鑑別の一助となる可能性がある。

骨髄脂肪腫は基本的に良性疾患であり、副腎発生例では周囲の癒着はほとんどなく剥離操作は容易なため、腹腔鏡下切除の良い適応と考えられる^{24)~26)}。仙骨前面に発生した症例では強固な癒着が認められることがあり²⁰⁾²⁷⁾²⁸⁾、止血に難渋する症例もあって²⁷⁾²⁸⁾、これまで腹腔鏡手術で切除した報告は少ない²⁹⁾。一方、自験例は仙骨前面と離れた骨盤側方領域に発生した初めての症例であり、アプローチを選択する場合は安全性が第一に優先されるべきであると考えた。日本の大腸癌治療ガイドラインでは進行下部直腸癌に対し直腸切除に加え骨盤側方リンパ節郭清が推奨されている³⁰⁾。近年は、側方リンパ節郭清においても腹腔鏡手術は開腹手術と同様の安全性に加え、出血量の減少、術後回復の向上、在院日数の短縮が報告されている³¹⁾。また、腹腔鏡手術は、近接視野で骨盤底まで側方領域を十分に剥離できる利点があり、R0切除

への寄与も報告されている³²⁾。以上のような背景から、自験例では腹腔鏡アプローチを選択し、切除マージンの確保に留意しながら内腸骨静脈の分枝を処理した骨盤側方領域の en blok な切除によって特に問題なく完全切除しえた。

骨盤側方領域に発生した骨髄脂肪腫の1例を経験した。画像経過で増大および周囲への浸潤が疑われ、手術を施行した。腹腔鏡下骨盤側方郭清に準じたアプローチで腫瘍を en block に切除しえた。骨髄脂肪腫は PET-CT における SUV 値や TDT が鑑別の一助となる可能性がある。また、腹腔鏡手術の良い適応と考えられ、術前画像による適切な切除アプローチの検討が必要である。

利益相反：なし

文献

- 1) Olsson CA, Krane RJ, Klugo RC, Selikowitz SM. Adrenal myelolipoma. *Surgery*. 1973 May;73(5):665-70.
- 2) Matsumoto S, Takahashi S, Goto T, Tomita K, Takeuchi T, Kitamura T. Proteus syndrome with giant myelolipoma in the pelvis. *Int J Urol*. 2005 Nov;12(11):1005-6.
- 3) 二木 敏彦, 中澤 有希, 川端 絵美子, 大川 有希, 油野 友二, 二上 文夫, ほか. 直腸癌に合併した副腎外・後腹膜由来巨大骨髄脂肪腫の1例. *医学検査*. 2010;59(11):1241-6.
- 4) Schwartz M. A biomathematical approach to clinical tumor growth. *Cancer*. 1961 Nov-Dec;14(2):1272-94.
- 5) 松崎 理, 長尾 孝一, 斎賀 一. Adrenal myelolipoma の組織発生に関する病理組織学的研究. *癌の臨床*. 1983;29(3):228-32.
- 6) 上江洲 一平, 南 一仁, 松山 純子, 河野 浩幸, 吉田 大輔, 山本 学, ほか. 早期胃癌に併発した仙骨前面骨髄脂肪腫の1例. *日本消化器外科学会雑誌*. 2017;50(2):158-65.
- 7) Singla AK, Kechejian G, Lopez MJ. Giant presacral myelolipoma. *Am Surg*. 2003 Apr;69(4):334-8.
- 8) Gheith S, Boulay R, Cornfield D. Small lymphocytic lymphoma/chronic lymphocytic leukemia in a pelvic myelolipoma. *Int J Clin Exp Pathol*. 2009 Jan;2(1):95-8.
- 9) Koizumi J, Harada H, Yamamoto N, Shiiku C, Ogasa T, Takahashi M, et al. A case of mediastinal myelolipoma. *Kyobu Geka*. 1999;52(10):869-71.
- 10) Cina SJ, Gordon BM, Curry NS. Ectopic adrenal myelolipoma presenting as a splenic mass. *Arch Pathol Lab Med*. 1995 Jun;119(6):561-3.
- 11) Zunarelli E, Criscuolo M, Malavolta L, Piccinini L, Barbolini G. A case of lung myelolipomatosis in a patient with bronchial carcinoid. *Panminerva Med*. 1999 Jun;41(2):175-8.
- 12) Park SY, Kwak MK, Kim HJ, Park HK, Suh KI, Yoo MH, et al. Case report of a bilateral adrenal myelolipoma associated with Cushing disease. *Medicine*. 2017 Dec;96(52):e9455.
- 13) 時庭 英彰, 川手 進, 大和田 進, 竹吉 泉, 須納瀬 豊, 森下 靖雄. 後腹膜原発 myelolipoma の1例. *日本臨床外科学会雑誌*. 2006;67(6):1433-7.
- 14) Shin NY, Kim MJ, Chung JJ, Chung YE, Choi JY, Park YN. The differential imaging features of fat-containing tumors in the peritoneal cavity and retroperitoneum: the radiologic-pathologic correlation. *Korean J Radiol*. 2010 May-Jun;11(3):333-45.
- 15) Pereira JM, Sirlin CB, Pinto PS, Casola G. CT and MR imaging of extrahepatic fatty masses of the abdomen and pelvis: techniques, diagnosis, differential diagnosis, and pitfalls. *Radiographics*. 2005 Jan-Feb;25(1):69-85.
- 16) Rowe SP, Javadi MS, Solnes LB, Fishman EK. Appearance of adrenal myelolipomas on 2-deoxy-2-((18)F) fluoro-D-glucose positron emission tomography-computed tomography. *World J Nucl Med*. 2017 Oct-Dec;16(4):271-4.
- 17) Baffour FI, Wenger DE, Broski SM. (18)F-FDG PET/CT imaging features of lipomatous tumors. *Am J Nucl Med Mol Imaging*. 2020 Feb;10(1):74-82.
- 18) 津崎 和子, 西原 和代, 流田 智史, 虎頭 廉. 穿刺細胞診で診断し得た副腎 myelolipoma の1例. *日本臨床細胞学会雑誌*. 1991;30(3):624-5.
- 19) 長谷 諭, 三好 信和, 片山 晃子, 田原 浩, 布袋 裕士, 前田 佳之, ほか. 13年間の経過観察の後に摘出した副腎骨髄脂肪腫の1例. *日本臨床外科学会雑誌*. 2012;73(3):685-8.
- 20) 那須 啓一, 志田 大, 松岡 勇二郎, 谷澤 徹, 松永 裕樹, 真栄城 剛, ほか. 仙骨前面骨髄脂肪腫の1例. *日本消化器外科学会雑誌*. 2011;44(11):1485-92.
- 21) Porcaro AB, Novella G, Ficarra V, Cavalleri S, Antonioli SZ, Curti P. Incidentally discovered adrenal myelolipoma. Report on 3 operated patients and update of the literature. *Arch Ital Urol Androl*. 2002 Sep;74(3):146-51.
- 22) Hosaka T, Hata Y, Makino T, Otsuka H, Koezuka S, Azumi T, et al. Mediastinal myelolipoma showing gradual enlargement over 9 years: a case report. *J Cardiothorac Surg*. 2016 Jun;11(1):91.
- 23) Kim EY, Kim SJ, Choi D, Lee SJ, Kim SH, Lim HK, et al. Recurrence of retroperitoneal liposarcoma: imaging findings and growth rates at follow-up CT. *AJR Am J Roentgenol*. 2008 Dec;191(6):1841-6.
- 24) 今泉 知津絵, 山崎 敦史, 鈴木 正臣, 金田 由美, 朝蔭 さとみ, 斎藤 百代, ほか. 健診の腹部超音波検査により発

- 見し腹腔鏡下摘出術がなされた副腎骨髄脂肪腫の一例. 総合診療. 2017;44(11):58-62.
- 25) 貝沼 圭吾, 久納 孝夫, 住田 啓, 吉田 克嗣, 小出 紀正, 鳥本 雄二. 腹腔鏡下に摘出した副腎骨髄脂肪腫の1例. 日本臨床外科学会雑誌. 2008;69(5):1222-6.
 - 26) 今西 築, 佐野 勝洋, 植野 望, 一井 重利, 黒田 浩光. 腹腔鏡下に摘出した副腎骨髄脂肪腫の1例. 日本臨床外科学会雑誌. 2007;68:998-1001.
 - 27) 原田 直樹, 齊藤 寛, 橘 史朗, 松原 正秀. 特発性血小板減少性紫斑病を合併した仙骨前部領域原発の巨大な骨髄脂肪腫の1例. 日本臨床外科学会雑誌. 2001;62:3068-72.
 - 28) 山口 俊介, 松田 健司, 堀田 司, 瀧藤 克也, 東口 崇, 尾崎 敬, ほか. 仙骨前面に発生した骨髄脂肪腫の1例. 日本臨床外科学会雑誌. 2009;70:2536-9.
 - 29) Rizzo G, Coramusi C, Pietricola G, Sionne F, Castri F, Pafundi DP, et al. Laparoscopic approach for a presacral myelolipoma resembling a liposarcoma. J Surg Case Rep. 2018 Jul;2018(7):rjy156.
 - 30) Hashiguchi Y, Muro K, Saito Y, Ito Y, Ajioka Y, Hamaguchi T, et al. Japanese Society for Cancer of the Colon and Rectum (JSCCR) guidelines 2019 for the treatment of colorectal cancer. Int J Clin Oncol. 2020 Jan;25(1):1-42.
 - 31) Ogura A, Akiyoshi T, Nagasaki T, Konishi T, Fujimoto Y, Nagayama S, et al. Feasibility of laparoscopic total mesorectal excision with extended lateral pelvic lymph node dissection for advanced lower rectal cancer after preoperative chemoradiotherapy. World J Surg. 2017 Mar;41(3):868-75.
 - 32) Ouyang M, Liao T, Lu Y, Deng L, Luo Z, Wu J, et al. Laparoscopic versus open surgery in lateral lymph node dissection for advanced rectal cancer: a meta-analysis. Gastroenterol Res Pract. 2019 Mar;2019:7689082.

CASE REPORT

A Case of Extra-Adrenal Myelolipoma Arising from the Right Lateral Pelvic Area

Tetsuro Tominaga¹⁾, Takashi Nonaka¹⁾, Akiko Fukuda¹⁾, Masaaki Moriyama¹⁾,
Shosaburo Oyama¹⁾, Yasumasa Hashimoto¹⁾, Keiko Hamasaki¹⁾, Shigekazu Hidaka¹⁾,
Kazuhiro Shigematsu²⁾, Kuniko Abe²⁾, Terumitsu Sawai³⁾ and Takeshi Nagayasu¹⁾

¹⁾Division of Surgical Oncology, Department of Surgery,
Nagasaki University Graduate School of Biomedical Science

²⁾Department of Pathology, Nagasaki Genbaku Hospital

³⁾Nagasaki University School of Health Sciences

Most myelolipomas arise from the adrenal gland. Occurrence of this tumor in the pelvic space is extremely rare and there is no report of the tumor arising from the lateral pelvic area. We present a case of a 52-year-old woman with extra-adrenal myelolipoma. Abdominal CT incidentally detected a mass of 36×34 mm that contained fat density in the right lateral pelvic area. The tumor increased to 44×35 mm in diameter during one year of follow up. MRI showed a decrease of the apparent diffusion coefficient in the solid part of the tumor, which was suspected to have malignant potential. Laparoscopic tumor resection was then performed. The tumor was 40×40×20 mm in size. The histopathological diagnosis was extra-adrenal myelolipoma composed of hematopoietic elements and mature fat tissue. The postoperative course was uneventful, and the patient was discharged at 9 days postoperatively. In cases of myelolipoma, a detailed examination and use of appropriate follow-up by imaging are crucial for differential diagnosis and choice of an appropriate surgical approach.

Key Words: myelolipoma, lateral pelvic area, laparoscopic surgery

[Jpn J Gastroenterol Surg. 2021;54(12):909-916]

Reprint requests: Tetsuro Tominaga Department of Surgical Oncology, Nagasaki University Graduate School
of Biological Sciences

1-7-1 Sakamoto, Nagasaki, 852-8501 JAPAN

Accepted: May 26, 2021