

## 肺部分切除のみで長期無再発生存中の 肺原発悪性線維性組織球腫の 1 例

大宮英泰<sup>1</sup>・齊藤幸人<sup>1</sup>・南健一郎<sup>1</sup>・  
庄村裕三<sup>1</sup>・今村洋二<sup>1</sup>・岡村明治<sup>2</sup>

**要旨** **背景**．悪性線維性組織球腫 ( malignant fibrous histiocytoma , 以下 MFH ) は中高齢者の四肢中枢側に好発する非上皮性悪性腫瘍で , 成人軟部組織腫瘍中最も多いが肺原発は稀とされている . **症例** . 症例は 65 歳 , 女性 . 胸部異常陰影に対する精査のため当科受診となった . 胸部 CT では左肺 S6 に長径 30 mm の腫瘤影を認め , 原発性肺癌を疑い開胸肺生検を施行した . 術中迅速病理で確定診断は得られなかったが , 紡錘形肉腫の像であり平滑筋肉腫等の転移性肉腫が疑わしく , 原発性肺癌は否定的であったため部分切除のみで手術を終了した . 術後の病理診断は MFH で , 他臓器の検索で原発巣の存在を認めなかったことから肺原発性 MFH と診断した . **結論** . 肺原発性 MFH は予後不良で治療は外科的完全切除を原則とし , 術式としては肺葉切除が妥当と報告されている . 自験例は肺部分切除を施行し , 術後追加治療を行わずに経過観察を行っているが , 術後 3 年を経た現在においても再発徴候は認めていない . ( 肺癌 . 2002;42:125-128 )

**索引用語** 悪性線維性組織球腫 , 肺 , 免疫組織化学染色 , CD68 , 外科治療

## Long-term Survival Case of Malignant Fibrous Histiocytoma of the Lung Treated by Partial Resection

Hideyasu Omiya<sup>1</sup> ; Yukihito Saito<sup>1</sup> ; Kenichiro Minami<sup>1</sup> ; Yuzo Shomura<sup>1</sup> ;  
Hiroji Imamura<sup>1</sup> ; Akiharu Okamura<sup>2</sup>

**ABSTRACT** **Background.** Malignant fibrous histiocytoma ( MFH ) is the most common soft tissue sarcoma in adults, usually arising in the extremities or trunk, however primary MFH of the lung is rare. **Case.** A 65-year-old woman was admitted because of an abnormal shadow on chest X-ray film. Chest CT scan showed an ill-defined solid mass shadow in the left S6 region. We performed partial resection of the left lower lobe, as the frozen section diagnosis was sarcomatous tumor, suggesting pulmonary metastasis from soft tissue sarcoma. Tumor cells were positive for CD68, but we could not detect any primary lesions. Therefore, the final diagnosis was primary MFH of the lung. **Conclusion.** Previous clinical reports suggest a poor prognosis of primary MFH of the lung because of the high incidence of local recurrence or distant metastasis after surgery. To prevent recurrence after surgery, pulmonary lobectomy was recommended as a curative procedure in several reports in the literature. In this case, partial resection was performed without additional lobectomy and postoperative adjuvant therapy. However, the patient has been doing well with no evidence of local recurrence or distant metastasis for 3 years postoperatively. ( JJLC. 2002;42:125-128 )

**KEY WORDS** Malignant fibrous histiocytoma, Lung, Immunohistochemistry, CD68, Surgery

<sup>1</sup> 関西医科大学胸部心臓血管外科 ; <sup>2</sup> 国際診断病理センター .  
別刷請求先 : 大宮英泰 , 関西医科大学胸部心臓血管外科 , 〒  
570-8507 大阪府守口市文園町 10-15.

<sup>1</sup> Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kansai Medical University, Japan; and <sup>2</sup> International Center for Diagnostic Pathology, Japan.

Reprints: Hideyasu Omiya, Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kansai Medical University, 10-15 Fumizonochi, Moriguchi-shi, Osaka 570-8507, Japan.

Received August 30, 2001; accepted January 30, 2002.

© 2002 The Japan Lung Cancer Society

## はじめに

悪性線維性組織球腫 (malignant fibrous histiocytoma, 以下 MFH) は中高齢者の軟部組織に好発する非上皮性悪性腫瘍であるが、肺原発は比較的稀とされている。肺原発性 MFH は予後不良であり、<sup>2</sup> 治療は外科的完全切除を原則とするが、手術術式としては肺葉切除が妥当と考えられている。<sup>3</sup> 今回著者らは肺部分切除を施行後、追加治療を行わずに術後 3 年間無再発生存中である肺原発性 MFH の 1 例を経験したので報告する。

## 症 例

症例：65 歳，女性。

主訴：右胸痛。

既往歴：40 歳時子宮筋腫に対し子宮摘除術施行。

家族歴：特記すべきことなし。

喫煙歴：18 本/日 × 45 年間。

現病歴：1998 年 7 月右胸痛を主訴に近医を受診。右胸痛はまもなく軽快したが胸部 X 線上異常陰影を指摘され当科紹介となった。外来にて気管支鏡検査を含む諸検査を行ったが確定診断が得られず、同年 10 月入院となった。

入院時現症：身長 155 cm，体重 46.3 kg，体温 36.4℃，脈拍 78 回/分，整，血圧 114/62 mmHg。体表リンパ節は触知せず，心音・呼吸音は異常を認めなかった。

入院時検査所見：末梢血および生化学検査では異常を認めなかったが，腫瘍マーカーでは CEA が 10.6 ng/ml と高値を示していた。脳 MRI，腹部 CT，全身骨シンチではいずれも異常を認めなかった。

胸部 X 線所見：左中肺野に径 33 × 26 mm の腫瘤影を認めた (Figure 1)。

胸部 CT 所見：左 S<sup>6</sup> 胸膜直下に径 30 × 18 mm，辺縁不整な充実性の腫瘤影を認め，血管集束像を伴っていた (Figure 2)。また肺門・縦隔リンパ節腫大は認めなかった。

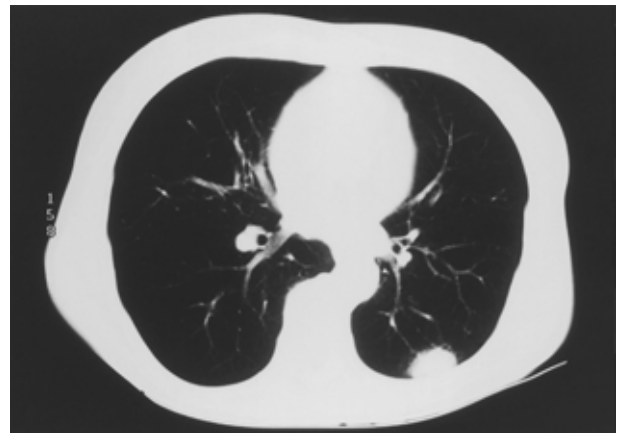
喫煙歴を有し血清 CEA 高値を呈していたこと，および画像所見から原発性肺癌を疑い，1998 年 11 月 4 日生検を兼ね開胸術を施行した。

手術所見：まず胸腔鏡併用小開胸下での生検を試みたが，左肺と胸壁との間に強固な癒着を認めたため第 5 肋間側方開胸にて胸腔内に至り，癒着を剝離した上でステープルを用いた左下葉部分切除術を施行した。術中迅速病理診断は紡錘形肉腫の像で，原発性肺癌は否定的で平滑筋肉腫等の転移性肉腫が疑われた。確定診断は得られなかったが切除断端に腫瘍の浸潤を認めないとの結果であったため，転移性肺腫瘍として部分切除のみで手術を終了した。

摘出標本所見：腫瘍は径 29 × 16 mm，灰白色，充実性，



**Figure 1.** Chest X-ray film showed a mass shadow in the left middle lung field.

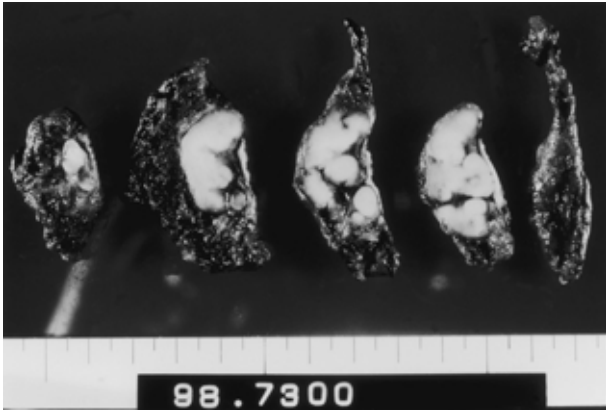


**Figure 2.** Chest CT scan showed an ill-defined solid mass shadow in the left S<sup>6</sup>.

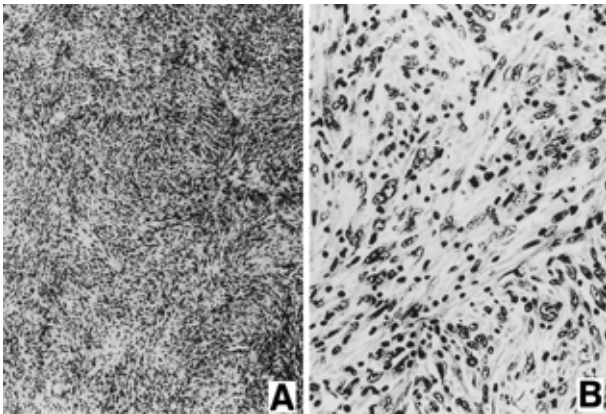
多結節状の断面を呈していた (Figure 3)。

病理組織所見：組織学的に腫瘍は小型の核小体を有する楕円形ないし多形性の核と好塩基性，紡錘形の胞体を有する異型の腫瘍細胞が storiform pattern を示して増殖し (Figure 4A)，巨細胞やリンパ球浸潤を伴い，核分裂像も散見された (Figure 4B)。免疫組織学的に vimentin，CD 68 が陽性，CD34，s-100 蛋白は陰性であった。以上の病理所見および他臓器の検索において原発巣の存在を認めなかったことから肺原発性 MFH と診断した。

術後経過：術後経過は良好であり，術後第 16 病日に退



**Figure 3.** Macroscopic findings of the resected specimen revealed a solid tumor.



**Figure 4.** Microscopic findings showed a storiform pattern of spindle cells, with giant cells (A:  $\times 4$ , B:  $\times 20$ , hematoxylin and eosin).

院した。術後追加治療を行わずに経過観察を行っているが、術後3年を経た現在、再発徴候は認めていない。

## 考 察

MFHは病理組織学的に線維芽細胞様細胞と組織球様細胞とを種々の比率で含む未分化で多型性の肉腫と定義されており、発生頻度は成人軟部組織腫瘍中最も高く、中高年齢者の四肢中枢側に好発する<sup>1</sup>。一方肺原発性MFHは比較的稀であり、発生頻度は全肺腫瘍中0.04%、比較的中高年で頻度が高いが幅広い年齢層で認められ、男女差はないとされている<sup>4</sup>。臨床症状としては胸痛、呼吸困難、咳嗽、体重減少、血痰、倦怠感等を呈することがあるが、無症状で胸部異常陰影が発見動機となることが多い<sup>4</sup>。

胸部X線上は中下肺野末梢の空洞を伴わない比較的大型の孤立性陰影として認められることが多い<sup>5</sup>。一方腫瘍の増大とともに中心壊死を来しやすく、空洞化を

みることも少なくないとの報告もあるが<sup>6</sup>、いずれにしても特異的所見に乏しい。

血液検査上MFHをスクリーニングする腫瘍マーカーとしてフェリチンの有用性が指摘されているが<sup>7</sup>、自験例では術前未検査であった。CEA、AFP、CA19-9、NSEやSCC等の上皮系腫瘍マーカーが異常高値を示すことはほとんどない<sup>8</sup>。術前CEA高値を示した症例も散見されるが<sup>4,8</sup>、いずれも喫煙歴を有する症例であり、自験例におけるCEA高値も喫煙の影響と考えるほうが妥当と思われる。

気管支鏡検査においても1)稀な疾患のため当初よりMFHを疑うことがない、2)MFHは比較的易出血性の事が多くTBLBで十分な検体が得られにくい、3)MFHの診断には免疫組織学的検査が必要であるが、TBLBで得られたわずかな検体では一般に免疫組織学的検査は行い難い、等の理由から診断は困難とされている<sup>9</sup>。総じて肺原発性MFHの術前診断はきわめて得難く、瀨在らは術前確定診断が得られた症例は17%と報告している<sup>2</sup>。

病理組織像は1)紡錘型の線維芽細胞が“花むしろ”状の渦巻き様の増殖様式を示す、いわゆるstriform patternと、2)破骨細胞類似の多核巨細胞を混じえた組織球性細胞から成るのを特徴とする。Weissら<sup>1</sup>は1)striform-pleomorphic、2)mixoid、3)giant cell、4)inflammatory、5)angiomatoidの5型、橋本ら<sup>10</sup>は1)通常型(多形優勢亜型、花むしろ優勢亜型)、2)粘液型、3)黄色肉芽腫型、4)巨細胞型の4型に分類しているが、striform-pleomorphic typeあるいは通常型が最も一般的であり、自験例もこれらの亜型に分類される。免疫組織学的には間葉系組織のマーカーであるvimentin、組織球のマーカーであるCD68が陽性であることからMFHと確定した。

上述の如く肺原発性MFHにおいて術前診断を得ることは困難であり、開胸生検が施行された症例が多数を占める。しかしMFHでは部位により組織像が多彩であり、局所的に線維化や炎症細胞の目立つ所もあるので、術中診断の如く腫瘍の小部分のみを調べるときは注意が肝要との指摘もある<sup>11</sup>。自験例では術中迅速病理において平滑筋肉腫等の転移性肉腫が疑わしく、原発性肺癌は否定的と考えられた。しかし術後病理でMFHと判明、術前後の他臓器の検索において原発巣を認めず、肺MFHでは肺外原発巣の同定できない転移は稀であるとの報告もあることから<sup>12</sup>、肺原発性MFHと診断した。

肺原発性MFHは局所再発、遠隔転移いずれも高率にみられ、3年生存率は11%と予後不良である<sup>2,13</sup>。治療は外科的完全切除を原則とするが、手術術式としては肺葉切除が妥当と考えられており<sup>3</sup>、松島らの報告では肺葉切除71%、肺全摘14.2%、肺部分切除14.2%となっている<sup>8</sup>。一方WeissらはMFHにおけるリンパ節転移は12

%以下と比較的少なく，リンパ節郭清は臨床的に転移が疑われる場合のみに留め得るとしている。自験例では1) 切除断端に腫瘍の浸潤を認めないこと，2) 画像および肉眼的に縦隔リンパ節腫大を認めなかったこと，および3) 化学療法と放射線療法に対する感受性は概ね低いとされること<sup>14</sup>等から術後追加治療を行わずに経過観察中であるが，術後3年を経た現在においても再発徴候は認めていない。本例は肺癌に準拠した場合 pT1N0M0，IA 期と病期も早期であると考えられることから，肺原発性 MFH においても病期と予後の関連の可能性が窺われる。本症例は肺部分切除のみでも良好な予後を期待し得る肺原発性 MFH が存在する可能性を示唆するものと考えられた。

本論文の要旨は第 42 回日本胸部外科学会関西地方会において発表した。

## REFERENCES

1. Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer*. 1978;41:2250-2266.
2. 瀬在 明, 大森一光, 北村一雄, 他. 良悪性の鑑別が困難であった肺原発線維性組織球腫の 1 切除例. *日胸外会誌*. 1997;45:993-997.
3. 田 大力, 殷 洪年, 趙 惠儒, 他. 肺原発性悪性線維性組織球腫 7 例に対する外科治療の検討. *日呼外会誌*. 1997;11:631-635.
4. 牧田比呂仁, 秋田弘俊, 西村正治, 他. 陳旧性肺結核に合併し急速な増大を示した肺悪性線維性組織球腫の 1 例. *The Lung Perspectives*. 1999;7:3-8.
5. Halyard MY, Camoriano JK, Culligan JA, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the lung. Report of four cases and review of the literature. *Cancer*. 1996;78:2492-2497.
6. 安田雄司, 加藤弘文, 藤野昇三, 他. 肺の原発性および転移性悪性線維性組織球腫 (MFH) の臨床ならびに形態学的検討. *日呼外会誌*. 1990;4:3-14.
7. 山中 晃, 加藤弘文, 高橋憲太郎, 他. 胸部に原発した Malignant Fibrous Histiocytoma の検討. *日胸外会誌*. 1986;34:2120-2128.
8. 松島伸治, 日置正文, 家所良夫, 他. 肺原発性 Malignant Fibrous Histiocytoma の 1 手術例. *日臨外医会誌*. 1991;52:2636-2640.
9. 眞崎義隆, 山本光伸, 西村仁志, 他. 術前診断の得られた肺原発悪性線維性組織球腫の 1 例. *肺癌*. 1992;32:403-407.
10. 橋本 洋. 悪性線維性組織球腫の臨床病理学的研究. *福岡医誌*. 1979;70:585-613.
11. 白日高歩, 有富貴道, 吉田 稔, 他. 肺の原発および転移性 Malignant Fibrous Histiocytoma. *肺癌*. 1982;22:561-567.
12. Yousem SA, Hochholzer L. Malignant fibrous histiocytoma of the lung. *Cancer*. 1987;60:2532-2541.
13. Venn GE, Gellister J, DaCosta PE, et al. Malignant fibrous histiocytoma in thoracic surgical practice. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1986;91:234-237.
14. 小野寺健一, 平塚 巖, 石田 薫, 他. 肺悪性線維性組織球腫の 1 例 本邦の報告 42 例の検討. *癌の臨床*. 1993;39:696-699.