

多発した良性限局性胸膜線維腫の 1 例

中野 淳^{1,2}・吉澤 潔³・森田純二¹・
三浦一真¹・荻野哲朗⁴・瀬津弘順⁵

要旨 **背景** . 限局性胸膜線維腫(localized fibrous tumor of the pleura ; 以下 LFTP)の多発症例は世界的にも報告が少ない . 今回我々は同側胸腔内に多発した 1 症例を経験した . **症例** . 患者は 54 歳女性 , 検診時の胸部 X 線写真にて , 右下肺野に類円形の異常陰影を指摘された . 胸部 CT にて右胸膜腫瘍を疑われ , CT ガイド下穿刺吸引細胞診が行われた . この結果 Class III のため確定診断できず , 胸腔鏡下摘出術が行われた . 胸腔内には , 長径 5 cm 大の有茎性肺外腫瘍が右横隔膜上に存在し , 近傍の壁側胸膜にも 1 cm 大の腫瘤が 2 個認められた . 術後 , 病理組織学的に検索した結果 , 良性の LFTP と診断された . **結論** . 自験例のような多発した LFTP の報告は稀であり , その多発原因は未だ不明である . 一方で良性の LFTP と診断され根治術が施行されたうちの数 % に再発が報告されており , 術後長期の経過観察が必要と考えられる . (肺癌 . 2004;44:55-59)

索引用語 多発性限局性胸膜線維腫 , CT ガイド下穿刺吸引細胞診 , 胸腔鏡下摘出術

A Case of Benign Multiple Localized Fibrous Tumor of the Pleura

*Jun Nakano^{1,2}; Kiyoshi Yoshizawa³; Junji Morita¹;
Kazumasa Miura¹; Tetsuro Ogino⁴; Kojun Setsu⁵*

ABSTRACT **Background.** We report an extremely rare case of multiple localized fibrous tumor of the pleura (LFTP). **Case.** A 54-year-old woman presented with an abnormal shadow in the right lower lung field on chest X-ray. Chest CT scan showed a mass in the right hemithorax. Preoperative CT-guided percutaneous transthoracic aspiration cytology revealed Class III cells, and she underwent tumor resection because of the possibility of malignancy. Intraoperative findings revealed three extrapulmonary tumors in the right hemithorax. One of them, 5 cm in diameter, was attached by a pedicle to the diaphragm. The others, 10 mm in diameter, arose from the parietal pleura. Postoperative pathological diagnosis, including immunohistochemical study, revealed benign LFTP. **Conclusion.** Reports of multiple LFTP are rare and the cause of multiple growth is still unknown. Even though such tumors are histologically benign, local recurrence may occur after removal of LFTP. We suggest that lifelong follow-up is required because of the possibility of recurrence. (*JJLC*. 2004;44:55-59)

KEY WORDS Multiple localized fibrous tumor of the pleura, CT-guided percutaneous transthoracic aspiration cytology, Thoracoscopic tumor resection

高松赤十字病院 ¹ 外科 , ³ 呼吸器外科 , ⁴ 病理部 ; ² 香川大学医学部第二外科 ; ⁵ 徳島文理大学薬学部機能形態学教室 .

別刷請求先 : 中野 淳 , 香川大学医学部第二外科 , 〒761-0793 香川県木田郡三木町池戸 1750-1 .

Department of ¹Surgery, ³Chest Surgery, ⁴Pathology, Takamatsu Red Cross Hospital, Japan; ²Second Department of Surgery, Faculty of Medicine, Kagawa University, Japan; ⁵Laboratories for Structure

and Function Research, Faculty of Pharmaceutical Sciences, Tokushima Bunri University, Japan.

Reprints: Jun Nakano, Second Department of Surgery, Faculty of Medicine, Kagawa University, 1750-1 Ikenobe, Miki-cho, Kita-gun, Kagawa 761-0793, Japan.

Received October 20, 2003; accepted January 21, 2004.

© 2004 The Japan Lung Cancer Society

はじめに

近年, localized fibrous tumor of the pleura (LFTP) に代わり solitary fibrous tumor of the pleura (SFTP) の名称を用いる傾向が強いが, 自験例のような多発症例に対し単発性を連想させる solitary の表現はふさわしくないと考え, 本報告では WHO の肺ならびに胸膜腫瘍の組織学的分類 (第 3 版)¹ に基づき LFTP の名称を採用した. LFTP の大半は良性で, 約 2/3 が臓側胸膜発生である.^{2,3} 多くは単発性であり, 多発例は 10 例程が報告されているに過ぎない.²⁻⁷ さらに術前診断は難しく, ほとんどの症例が術後に病理組織診により診断されている.^{2,4,5,8} 今回我々は各種の術前検査にて診断が困難であり, 術後病理組織診にて benign multiple localized fibrous tumor of the pleura と診断された 1 例を経験したので報告する.

症 例

患者: 54 歳, 女性.

主訴: 検診にて右胸部異常陰影を指摘された. 明らかな自覚症状はない.

既往歴: 40 歳時, 子宮筋腫にて子宮摘出術を施行されている.

喫煙歴: なし. アスベスト曝露歴なし.

家族歴: 母親が糖尿病.

現病歴: 検診にて右胸部異常陰影を指摘され, 当院内科を受診した. その後の CT にて胸膜腫瘍を疑われた. CT ガイド下穿刺吸引細胞診が行われ Class III の結果が得られたが, 確定診断に至らなかったため, 診断と治療を兼ねて胸腔鏡下腫瘍切除術を予定した.

入院時現症: 身長 154 cm, 体重 58 kg, 両側呼吸音正常, その他身体所見に異常を認めなかった.

入院時検査所見: VC 2.44 l, %VC 97.0%, FEV_{1.0}% 88.6%, 血清中の CEA, SLX, SCC, NSE はすべて基準値の範囲内であった.

胸部 X 線写真 (Figure 1): 右下肺野に, 直径 3 cm 大の結節影を認める. ほぼ円形の腫瘍であり周辺との境界は明瞭, スピクラや胸膜の変化は認められない.

胸部 CT 写真 (Figure 2): 右 S⁸ およびそれに接する壁側胸膜面に, 長径 4 cm 程の境界明瞭な腫瘍陰影を認める. 腫瘍内部は均一でありスピクラ, 空洞形成はない. extrapleural sign は陽性と考えられる.

手術所見: 胸腔鏡下腫瘍切除術が行われた. 胸腔内には, 長径 5 cm の表面平滑な淡紅色の有莖性肺外腫瘍が右横隔膜上に存在し, 右下葉横隔膜面と軽度の線維性癒着がみられた. また近傍の壁側胸膜には 1 cm 大の腫瘍が 2 個認められ, 播種である可能性も考えられた (Figure 3). 横隔膜上の腫瘍は横隔膜の筋線維を一部含め lin-



Figure 1. Chest X-ray shows a round shadow, 3 cm in diameter, in the right lower lung field.



Figure 2. Chest CT scan shows a mass in the right hemithorax, thought to be of pleural origin.

ear stapler にて切除したが, 壁側胸膜の腫瘍は非常にもろかったため, 可及的に摘出した後腫瘍から 5 mm の範囲を電気メスにて焼灼した. 術中迅速組織診の結果, 膠原線維の増生とその間に単核および多核の線維芽細胞様細胞の増生を示す病変であり, 明らかな悪性所見は認めないとの回答を得たため, 追加切除やリンパ節郭清は行わなかった.

肉眼的所見 (Figure 4): 5 × 2.3 × 2 cm, 弾性硬, 表面ほぼ平滑な紅色腫瘍であり, 薄い被膜に覆われている. 割

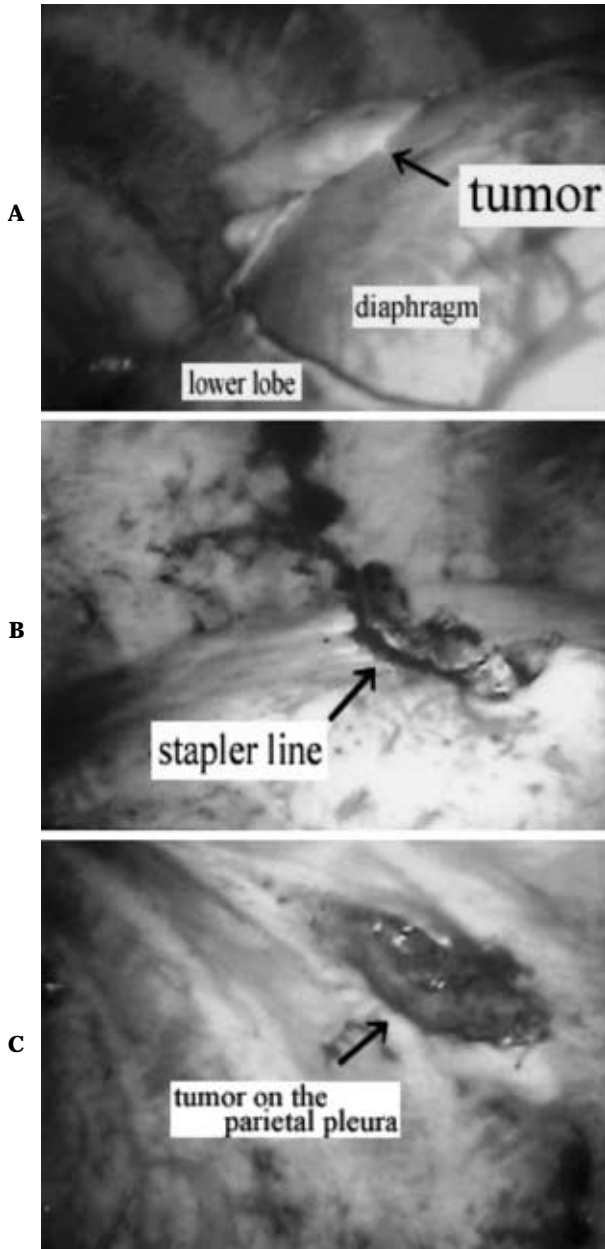


Figure 3. Intraoperative findings. **A.** The mass, 5 cm in diameter, attached by a pedicle to the diaphragm. **B.** The mass was resected by linear stapler. **C.** Another one, 10 mm in diameter, arose from parietal pleura.

面像では腫瘍内部に灰白色部位を認め構造は不均一である。

病理組織所見 (Figure 5) : 胸腔内に存在した 3 病変のうち検索し得た 2 個の結節性病変については同様の形態像を示している。硝子化を伴う膠原線維と細血管の増生が主体を占め、それらに線維芽細胞様の紡錘形細胞が特定のパターンを示さず増殖している。主病変の基部には少量の横紋筋組織が含まれており、その周辺に線維

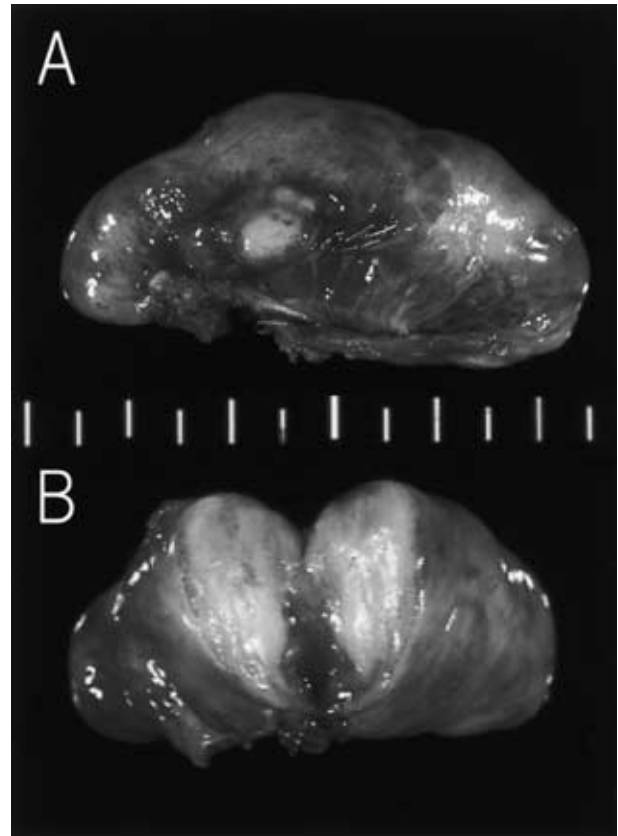


Figure 4. **A.** The resected specimen has a smooth surface. **B.** The cut surface shows a gray-white colored, elastic hard lesion.

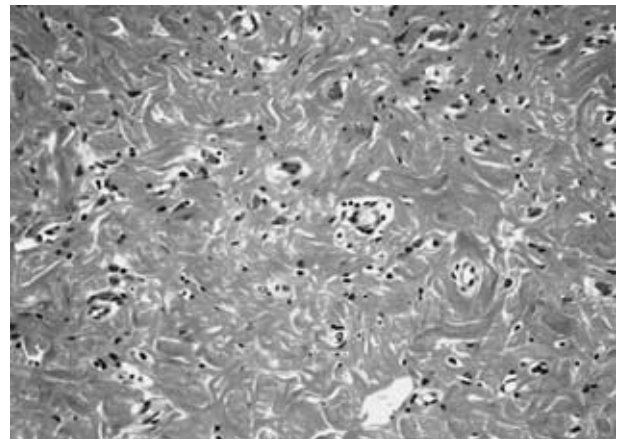


Figure 5. Microscopic findings of the main tumor, mainly showing collagen fiber and microangiogenesis (H-E \times 25).

芽細胞様細胞が集簇性に認められる。神経節細胞に類似した多核細胞が混在しているが核異型は乏しく核分裂像は認められない。

免疫組織染色の結果、細長い紡錘形の腫瘍細胞は

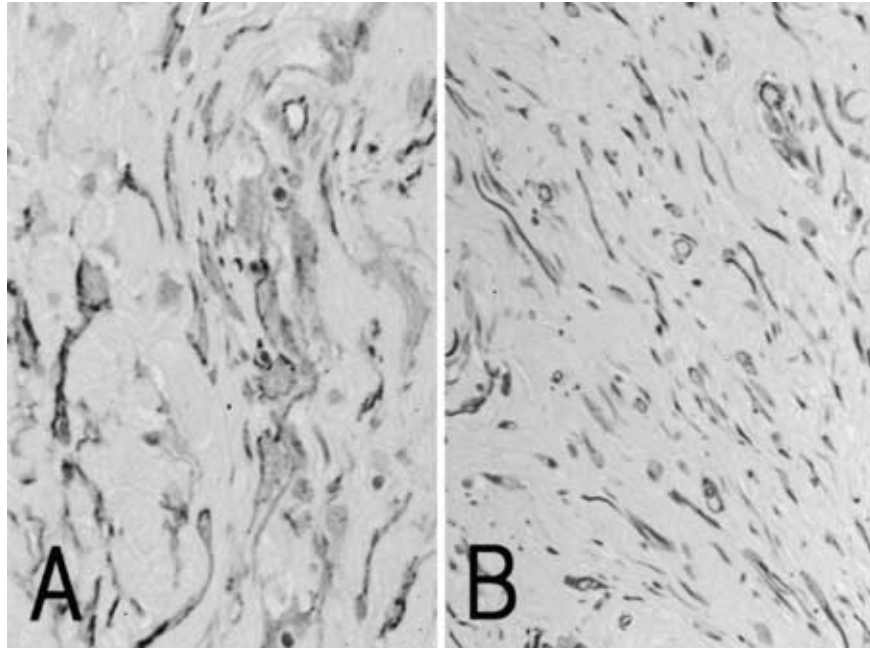


Figure 6. Immunohistological stain shows tumor cells are positive for CD34 (A) and vimentin (B).

vimentin, CD34 および chromogranin A 陽性 神経節細胞に類似した多核細胞は chromogranin A 陽性, CD34 陰性であり, S100, desmin, NSE, EMA は両者ともに陰性であった (Figure 6). 以上より benign multiple localized fibrous tumor of the pleura と診断された. England らは細胞密度, 核分裂像の数, 細胞異型の程度などを組織学的判定基準として提唱しているが, この基準からも本症例は良性と判断された². ここで LFTP と ganglioneuroma との鑑別が重要となるが, 後者では NSE, S100 陽性の紡錘形細胞が検出されるはずであり, この点から両者とも陰性の本疾患と鑑別される. なお chromogranin A が陽性であることは, この腫瘍の neural differentiation を示唆するものと思われる.

術後経過: 術後は順調に経過し, 術後第 6 病日に退院となった. 病理組織診断にて良性と診断されたが, 病変が多発していることから臨床的悪性の可能性もあると考え, 半年に 1 回の CT による経過観察を行う予定である.

考 察

1999 年に発表された WHO の肺ならびに胸膜腫瘍の組織学的分類 (第 3 版) において, LFTP は soft tissue tumours のひとつに分類されている. また benign mesothelioma あるいは benign fibrous mesothelioma とも呼ばれ, これらはすべて同一の腫瘍を指している. LFTP の発生とアスベスト曝露とは無関係とされ, malignant

mesothelioma とは異なり, その発生母地は中皮下未分化間葉細胞と考えられている³.

一般に LFTP は単発性腫瘍であり, 異時性多発症例の報告^{9,10}はあるものの, 自験例のような同時性多発症例の報告はごく少数である²⁻⁷. 多発の原因に関しては未だ不明のままであり, 通常の LFTP と multiple LFTP 間の予後に関して検討した文献もない.

LFTP の半数以上は無症状であり, 偶然に発見されることが多い. 術前の診断確定は難しく, Suter らによると 5 例中 1 例のみであった⁴. 自験例においても術前の CT ガイド下穿刺吸引細胞診は Class III と判定された. 経皮的穿刺吸引細胞診にて LFTP の確定診断が得られにくい原因としては, 腫瘍の組織的均一性がないこと, 症例ごとの組織学的多様性が比較的高いことが考えられる. なお石灰化を伴わない胸膜プラークとの鑑別が問題となるが, 一般に胸膜プラークは CT 上扁平に近い形状を示すと思われ, この点において明らかな腫瘍として認識しやすい LFTP と鑑別される. 一方 MRI にて T1 および T2 強調画像のいずれにおいても low intensity を示すとの報告^{4,11}もあるが, 疾患特異性の高い検査は確立されていない. したがって今後も治療および診断を兼ねた外科的腫瘍切除後に確定診断を得るケースが大半を占めるものと考えられる.

近年胸部外科手術において胸腔鏡が多用されるようになり, 腫瘍摘出に際し, 患者に与える侵襲は減少してい

る。本腫瘍は大部分が良性とされているが、8~20%の悪性症例も報告されている²。その発育形態から胸腔鏡下摘出術の適応となりやすいとはいえ、術中迅速組織診を行うなど慎重な対応が必要である。

良性と診断されたLFTPの術後経過はおおむね良好であるが、Englandらはこのような良性例の局所再発率を1.4%と報告している²。こうした点から、腫瘍を外科的に完全摘出したと考えられるケースにおいても、半年から1年に1度の定期的かつ長期にわたる経過観察が必要であると考えられる。

おわりに

多発したLFTPの1例を経験した。良性のLFTPの術後経過はおおむね良好であるが、根治術が施行されたうちの数%に再発が報告されており、術後長期にわたる経過観察が必要である。

謝辞：症例の病理組織診断についてご教示頂きました、東京医科大学第2病理学講座主任教授・海老原善郎先生に深謝致します。

REFERENCES

1. Travis WD, Colby TV, Corrin B, et al. *Histological Typing of Lung and Pleural Tumours. International Histological Classification of Tumours*. 3rd ed. New York, Berlin: Springer; 1999:21-24.
2. England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol*. 1989;13:640-658.
3. 岡田真也, 海老原善郎, 工藤玄恵, 他. Solitary fibrous tumor of the pleura その組織発生と生物学的性格について. 肺癌. 1998;38:825-835.
4. Suter M, Gebhard S, Boumghar M, et al. Localized fibrous tumours of the pleura: 15 new cases and review of the literature. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1998;14:453-459.
5. Tastede I, Alper A, Ozaydin HE, et al. A case of multiple synchronous localized fibrous tumor of the pleura. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2000;18:491-494.
6. Brunelli A, Sabbatini A, Catalini G, et al. Intrapulmonary benign fibrous tumor of the pleura. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1996;111:1292-1293.
7. 岡田賢二, 人見滋樹, 三宅正幸, 他. 多発した胸膜限局型線維性中皮腫の1切除例. 肺癌. 1985;25:1031-1035.
8. Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR. Solitary fibrous tumors of the pleura: eight new cases and review of 360 cases in the literature. *Cancer*. 1981;47:2678-2689.
9. Urschel JD, Brooks JS, Werness BA, et al. Metachronous benign solitary fibrous tumours of the pleura (localized " mesotheliomas ") a case report. *Can J Surg*. 1998;41: 467-469.
10. 平井文彦, 加藤雅人, 一宮 仁, 他. 限局性線維性腫瘍 (Solitary Fibrous Tumor) の 2 切除例. 肺癌. 2002;42:607-610.
11. Ferretti GR, Chiles C, Cox JE, et al. Localized benign fibrous tumors of the pleura: MR appearance. *J Comput Assist Tomogr*. 1997;21:115-120.