

FDG-PETにて異常集積を認めた，肺内 malignant solitary fibrous tumor (MSFT) の1例

青島宏枝¹・小山邦広¹・池田豊秀¹・
村杉雅秀¹・大貫恭正¹・澤田達男²

要旨 — **背景**. 孤立性線維性腫瘍 (solitary fibrous tumor, SFT) は胸膜発生が多く肺内の SFT は稀である. 今回, FDG positron emission tomography (FDG-PET) にて異常集積を認めた肺内の悪性孤立性線維性腫瘍 (malignant solitary fibrous tumor, MSFT) の症例を経験したので報告する. **症例**. 77 歳, 男性. COPD の経過観察中に胸部異常陰影を指摘され, 腫瘤陰影の増大のため当科紹介となった. 胸部 CT 上, 右 S⁴ に境界明瞭な腫瘍を認めた. FDG-PET では, 右 S⁴ の腫瘍に一致して maximal standardized uptake value (SUV-max) が 7.35 の集積を認めた. CT 下生検では間葉系の組織であり診断に至らず, FDG-PET の所見より悪性腫瘍を疑い, 胸腔鏡下右中葉切除術を施行した. 病理組織学的所見は, 紡錘形の異型細胞の増殖よりなり, 細胞密度が高く, 核の多形性があり 10 高倍視野に 4 個以上の核分裂像を認めた. 免疫染色では CD34 が一部に陽性, ビメンチン陽性, サイトケラチンが陰性であり MSFT と診断した. **結論**. PET で異常集積を示す, 肺内 MSFT の症例を経験した. 診断には CD34 などの免疫染色が有用であった. (肺癌. 2008;48:51-55)

索引用語 — 肺内原発悪性孤立性線維性腫瘍, FDG-PET, 胸腔鏡下手術

A Case of Intrapulmonary Malignant Solitary Fibrous Tumor with Abnormal Uptake on FDG-PET

Hiroe Aoshima¹; Kunihiro Oyama¹; Toyohide Ikeda¹;
Masahide Murasugi¹; Takamasa Onuki¹; Tatsuo Sawada²

ABSTRACT — **Background**. Solitary fibrous tumor (SFT) is a neoplasm that usually involves the pleura; less frequently, it affects a host of other sites. We report an operated case of intrapulmonary malignant solitary fibrous tumor (intrapulmonary MSFT) in which FDG positron emission tomography (FDG-PET) showed abnormal uptake. **Case**. The patient was a 77-year-old man with a chief complaint of a growing mass lesion on chest computed tomography (CT). The CT showed a circumscribed mass in the right middle lobe (S⁴). FDG-PET showed abnormal uptake in the tumor with a maximal standardized uptake value (SUV (max)) of 7.35. CT-guided percutaneous needle biopsy revealed a mesenchymal tumor and didn't yield a conclusion. Based on the high SUV (max) on FDG-PET, we suspected malignant tumor and performed right middle lobectomy under video-assisted thoracoscopy. Histopathological examination showed massive proliferation of atypical spindle cells with high cellularity and more than 4 mitotic figures per 10 high-power fields. The tumor cells were immunoreactive for vimentin and CD34 but not for cytokeratin. Based on the histopathological and immunohistochemical findings, the tumor was diagnosed as MSFT. **Conclusion**. We reported

東京女子医科大学 ¹第1外科, ²第1病理.
別刷請求先: 青島宏枝, 東京女子医科大学第1外科, 〒162-8666
東京都新宿区河田町 8-1 (e-mail: aoshima@chi.twmu.ac.jp).

¹Department of Surgery I, ²Department of Pathology I, Tokyo Women's University, Japan.

Reprints: Hiroe Aoshima, Department of Surgery I, Tokyo Women's University, 8-1 Kawada-cho, Shinjuku-ku, Tokyo 162-8666, Japan (e-mail: aoshima@chi.twmu.ac.jp).

Received August 13, 2007; accepted November 28, 2007.

© 2008 The Japan Lung Cancer Society

a case of intrapulmonary MSFT with abnormal uptake on FDG-PET. Immunohistochemistry results were essential in establishing the correct diagnosis of SFT. (*JJLC*. 2008;48:51-55)

KEY WORDS — Intrapulmonary malignant solitary fibrous tumor, FDG positron emission tomography, Video-assisted thoracoscopy

はじめに

孤立性線維性腫瘍 (solitary fibrous tumor, SFT) は通常胸膜より発生し、胸膜以外からの発生は稀である。胸膜以外の発生場所としては心膜、腹膜、肺実質内、骨盤内からの発生が報告されている。¹ 今回、FDG positron emission tomography (FDG-PET) にて異常集積を認めた肺内の悪性孤立性線維性腫瘍 (malignant solitary fibrous tumor, MSFT) の症例を経験したので報告する。

症 例

症例：77 歳，男性。

主訴：胸部異常陰影。

既往歴：36 歳時肺結核。75 歳から COPD。

家族歴：特記すべきことなし。

喫煙歴：50 本×50 年。

現病歴：2004 年より COPD を指摘され他院にて経過観察中、胸部異常陰影を認めた。経気管支肺生検 (trans-bronchial lung biopsy, TBLB) にて軟骨腫との診断であったが、腫瘍陰影の増大のため 2006 年 11 月当科に紹介となった。

入院時現症：身長 166.2 cm，体重 63 kg，体温 36.8℃，脈拍 72/分，整，血圧 134/62 mmHg。肺胞音正常。

入院時検査所見：血液生化学検査では異常所見を認めなかった。腫瘍マーカーは CEA が 5.95 ng/ml と軽度上昇を認めたが、他の腫瘍マーカーは異常を認めなかった (Table 1)。

胸部 X 線：右中肺野に腫瘍陰影を認めた (Figure 1)。

胸部 CT：著しい気腫性変化を認め、右 S⁴ 区域に 2.4×3.5 cm 大の比較的境界明瞭な腫瘍を認めた。造影 CT では腫瘍は不均一に造影された (Figure 2)。

FDG-PET：FDG 投与後 50 分後に撮影を行った。右 S⁴ の腫瘍に一致して maximal standardized uptake value (SUV-max) が 7.35 の集積を認めた (Figure 3)。

経過：CT 下生検にて間葉系の組織を認めたが診断には至らず、手術を施行した。FDG-PET の SUV-max 値が高値であり悪性腫瘍が疑われたこと、また、腫瘍が大きく肺門部に近いことより部分切除は困難であると判断し、右肺中葉切除術を施行した。

手術所見：全身麻酔下に分離肺換気，左側臥位とした。第 4 肋間の小開胸とし、ポート孔を 2 ヶ所追加し胸腔鏡下に手術を行った。胸腔内は肺尖部から上葉にかけての

Table 1. Laboratory Findings on Admission

Biochemistry		Hematology	
TP	7.1 mg/dl	WBC	6940/μl
Alb	4.7 mg/dl	RBC	523×10 ³ /μl
T.Bil	0.7 mg/dl	Hb	15.1 g/dl
AST	15 U/l	Ht	46.6%
ALT	19 U/l	Plt	13.9×10 ⁴ /μl
LDH	219 U/l		
Alp	304 U/l	Tumor markers	
CPK	100 U/l	CEA	5.95 ng/ml
BUN	11.5 mg/dl	SCC	1.2 ng/ml
Cre	0.93 mg/dl	CYFRA	1.1 ng/ml
Na	141 mEq/l	NSE	5.3 ng/ml
K	4.2 mEq/l		
Cl	104 mEq/l	Arterial blood gas: room air	
		pH	7.469
		PaO ₂	70.2 mmHg
		PaCO ₂	29.6 mmHg
		BE	-0.2 mmol/l
		O ₂ sat	96.6%
Serology			
CRP	0.05 mg/dl		



Figure 1. On admission, chest X-ray film showed a mass in the right middle lung field.

癒着を認めており、中葉 S⁴ の肺内に腫瘍を認めた。右肺中葉切除術を施行し、#11、#7 のリンパ節は迅速病理診断で negative であったこと、上縦隔が癒着していたことより、1 群のリンパ節までの郭清とした。

切除標本：境界明瞭な 3.5×4.0 cm 大の灰白色の肺内充実性の腫瘍であった (Figure 4)。

病理組織学的所見：腫瘍は紡錘形の異型細胞の増殖からなり、核は腫大、核小体も明瞭、細胞密度も高く、10 高倍視野で 4 個以上の mitosis を認めた (Figure 5A)。免疫染色では腫瘍細胞はビメンチン、CD34 が陽性であり (Figure 5B)、smooth muscle actin、サイトケラチン、S-100 蛋白、c-kit、bcl-2、HMB45、CD31、factor VIII が陰性、MIB-1 陽性細胞は 7~10% の所見であった。mitosis が 10 高倍視野で 4 個以上認められたことや核の多形性より malignant と判断し、MSFT と診断した。

考 察

SFT は通常胸膜から発生し胸膜以外からの発生は稀である。胸膜以外の発生場所としては腹膜や心膜、肺実質内、縦隔、骨盤内、後腹膜腔などの報告がある。¹ これまでも肺内 SFT の報告は散見されており、¹⁷ 大井らの症例が 1 例局所再発し良性から悪性へと移行した以外は、肺内 SFT は良性腫瘍であった。肺内の SFT の発生母地としては、葉間胸膜と胸膜直下の肺実質が交通し、肺内の間質細胞より腫瘍が発生することが考えられている。⁷

画像所見は X 線、CT では腫瘍は境界明瞭で、造影 CT では早期に不均一に造影されることが多い。FDG-PET



Figure 2. Chest CT showed a well-circumscribed mass in the right middle lobe with heterogeneous enhancement.

の報告は渉獵しえた範囲では胸膜発生の良性 SFT では集積を認めず、⁸ 胸膜発生の slow growing の MSFT では陰性所見 (偽陰性) であったとの報告が 1 例ずつあるのみであり、⁹ 肺内発生 SFT の FDG-PET の報告はない。今回の症例では FDG-PET にて SUV-max が 7.35 と高い集積を示したが、肺癌や悪性胸膜中皮腫などの種々悪性疾患において FDG-PET では高い集積を呈することが知られており、悪性の所見を反映したといえる。術前診断としての針生検の診断率は低く、¹⁰ SFT は部位によって細胞密度が異なることがその一因とされている。

SFT の病理組織学的所見は紡錘形細胞の patternless な増殖を認め、免疫染色にて CD34 が陽性、ビメンチンが陽性、サイトケラチンが陰性であることが特徴的な所見である。¹¹ 胸膜発生 SFT の報告では、ビメンチンは 20 例中 20 例 (100%) に陽性、CD34 が 20 例中 17 例 (85%) に陽性、bcl-2 は 20 例中 13 例 (65%) に陽性であった。¹² 今回の症例ではビメンチン陽性、CD34 陽性、bcl-2 陰性であり、SFT と診断した。他の間葉系腫瘍との鑑別としては、平滑筋肉腫とは smooth muscle actin が陰性であ

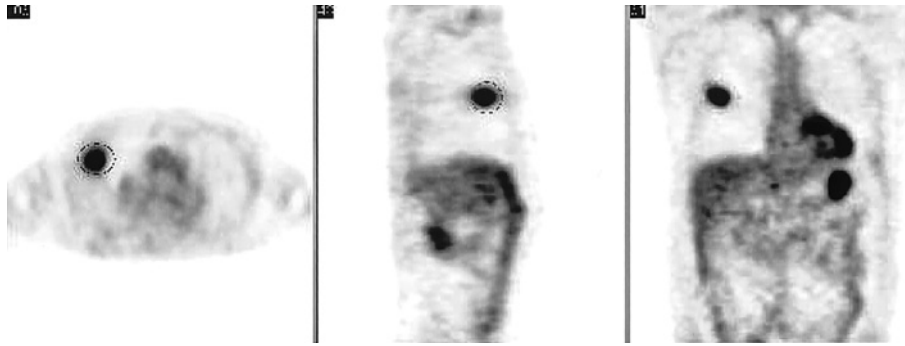


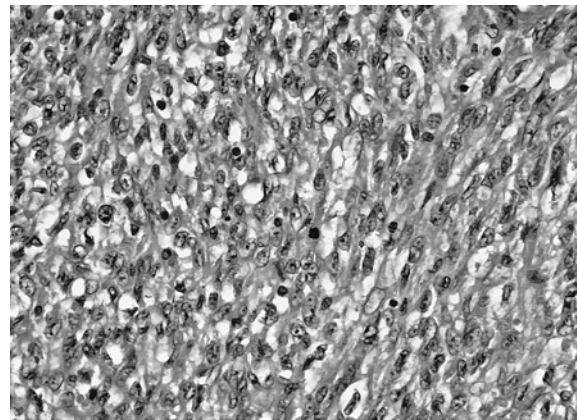
Figure 3. FDG-PET showed abnormal uptake in the tumor; the SUV (max) was 7.35.



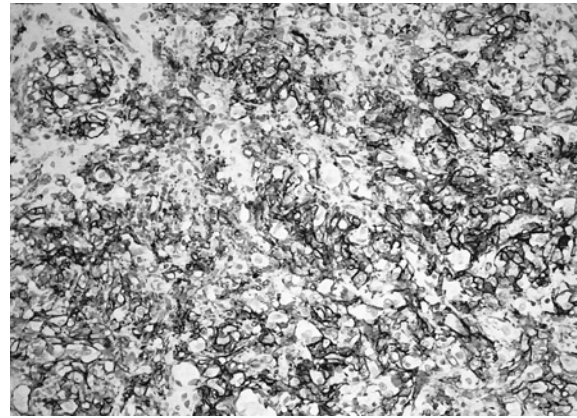
Figure 4. Macroscopic appearance of the tumor. The tumor was a well-circumscribed gray mass in the lung.

ること、神経原性腫瘍とはS-100蛋白陰性であることより鑑別され、また、CD31, HMB45, factor VIII 陰性であることより pulmonary epithelioid hemangioendothelioma (PEH), perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) などの血管系の腫瘍とも鑑別された。SFTの悪性診断は困難であるが、胸膜発生のSFTの悪性診断としてEnglandらは細胞密度が高いこと、異型性、核の多形性、10高倍視野に4個以上のmitosisを認める所見が悪性であるとしており、胸膜発生のSFT、223例中82例、36.8%が悪性であったと報告している。¹³ 今回の症例では細胞密度が高く、10高倍視野に4個以上mitosisの所見を認めておりMSFTと診断した。

SFTは化学療法は効果がなく、治療は外科的な完全切除が原則である。今回の症例では右肺中葉切除術を施行し、十分なマージンをもった完全切除がえられた。しかし、胸膜発生SFTでは外科的に完全切除した症例のうち9~19%に局所再発、0~27%に遠隔転移を認めたとの報告がなされており、¹² 今後も注意深い経過観察が必要で



A



B

Figure 5. A. Microscopic findings of the tumor showed massive proliferation of atypical, pleomorphic spindle cells. B. Immunohistochemical findings showed that tumor cells were positive for CD34.

ある。

まとめ

FDG-PETで異常集積を認めた肺内MSFTに対して胸腔鏡下右肺中葉切除術を施行した。肺内のMSFTは大変稀な疾患であり報告した。

REFERENCES

1. Goodlad JR, Fletcher CD. Solitary fibrous tumour arising at unusual sites: analysis of a series. *Histopathology*. 1991; 19:515-522.
2. Patsios D, Hwang DM, Chung TB. Intraparenchymal solitary fibrous tumor of the lung: an uncommon cause of a pulmonary nodule. *J Thorac Imaging*. 2006;21:50-53.
3. Caruso RA, LaSpada F, Gaeta M, Minutoli I, Inferrera C. Report of an intrapulmonary solitary fibrous tumor: fine-needle aspiration cytologic findings, clinicopathological, and immunohistochemical features. *Diagn Cytopathol*. 1996;14:64-67.
4. Yousem SA, Flynn SD. Intrapulmonary localized fibrous tumor. Intraparenchymal so-called localized fibrous mesothelioma. *Am J Clin Pathol*. 1988;89:365-369.
5. Kanamori Y, Hashizume K, Sugiyama M, Motoi T, Fukayama M, Ida K, et al. Intrapulmonary solitary fibrous tumor in an eight-year-old male. *Pediatr Pulmonol*. 2005;40:261-264.
6. 大井 諭, 松下晃三, 関谷 洋, 船井和仁, 高持一矢, 鈴木一也, 他. 気胸手術により偶然発見された malignant solitary fibrous tumor の 1 例. 日呼外会誌. 2006;20:694-697.
7. Aufiero TX, McGary SA, Campbell DB, Phillips PP. Intrapulmonary benign fibrous tumor of the pleura. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;110:549-551.
8. Alexander M, Yang S, Yung R, Brasic JR, Pannu H. Diagnosis of benign solitary fibrous tumors by positron emission tomography. *South Med J*. 2004;97:1264-1267.
9. Kramer H, Pieterman RM, Slebos DJ, Timens W, Vaalburg W, Koëter GH, et al. PET for the evaluation of pleural thickening observed on CT. *J Nucl Med*. 2004;45:995-998.
10. de Perrot M, Kurt AM, Robert JH, Borisch B, Spiliopoulos A. Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg*. 1999;67:1456-1459.
11. Flint A, Weiss SW. CD-34 and keratin expression distinguishes solitary fibrous tumor (fibrous mesothelioma) of pleura from desmoplastic mesothelioma. *Hum Pathol*. 1995;26:428-431.
12. Sánchez-Mora N, Cebollero-Presmanes M, Monroy V, Carretero-Albiñana L, Herranz-Aladro M, Alvarez-Fernández E. Clinicopathological features of solitary fibrous tumors of the pleura: a case series and literature review. *Arch Bronconeumol*. 2006;42:96-99.
13. 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.