

SHORT REPORT

急速な増大傾向を呈した胸膜原発 Malignant solitary fibrous tumor の 1 例

小野里良一・田中司玄文・鈴木 豊・鈴木邦明・石原真一・小林裕幸・茂木 晃・桑野博行

Case Report: Malignant SFT of Pleura with Tendency for Rapid Growth

Ryoichi Onozato¹; Shigebumi Tanaka¹; Yutaka Suzuki²; Kuniaki Suzuki³; Shinichi Ishihara³; Hiroyuki Kobayashi³; Akira Mogi⁴; Hiroyuki Kuwano⁴

¹Department of Surgery, ²Department of Pathology, ³Department of Internal Medicine, Isesaki Municipal Hospital, Japan; ⁴Department of General Surgical Science, Graduate School of Medicine, Gunma University, Japan.

(JL.C. 2012;52:1068-1069)

KEY WORDS — Malignant solitary fibrous tumor, Pleura, Surgery

Reprints: Ryoichi Onozato, Department of Surgery, Isesaki Municipal Hospital, 12-1 Tsunatorihonmachi, Isesaki-shi, Gunma 372-0817, Japan.

要旨 — 70 歳代, 女性. 検診胸部 X 線検査で異常を指摘. 胸部 CT で右前胸壁に長径 60 mm の腫瘤を認め, その後急速な増大傾向を示した. 術前の針生検では Malignant solitary fibrous tumor (SFT) または悪性線維性組織球腫疑いの診断. 手術は胸壁腫瘍切除施行. 腫瘍は壁側胸膜と有茎性に連続し右肺中葉への癒着を認めた. 術後

病理診断で紡錘形細胞の増殖, hemangiopericytoma 様の血管パターン, 核分裂像増加を認め, 免疫染色の結果などから Malignant SFT の診断となった. 現在術後 8 カ月無再発生存中.

索引用語 — Malignant solitary fibrous tumor, 胸膜, 手術

症例: 70 歳代, 女性. 主訴: なし. 家族歴: なし. 既往歴: なし. 喫煙歴: なし.

現病歴: 2011 年 5 月肺がん検診の胸部 X 線検査で右下肺野に異常影を指摘され, 当院紹介受診となった.

初診時現症: なし.

初診時血液生化学検査所見: 血算・生化学検査で異常なし. 腫瘍マーカーは NSE: 11 ng/ml と軽度上昇を認めたが, その他 (CEA, CYFRA, ProGRP) では異常を認めなかった.

胸部 X 線: 右下肺野に腫瘤影を認めた.

CT 検査: 右肺中葉および前胸壁に接し, 一部不均一に造影される長径 60 mm の腫瘤を認めた. 約 1 カ月後の再検 CT では, 病変は長径 71 mm と急速な増大傾向を示した (Figure 1). その他, 他臓器やリンパ節などに転移を示唆する所見は認めなかった.

胸部 MRI: 前胸壁と横隔膜に接する位置に T1 強調画像で low, T2 強調画像で high, Gd で一部不均一に造影される腫瘤を認めた.

経過: 画像所見より胸膜外病変と判断し, 術前にエ

コーガイド下針生検を施行. 紡錘形細胞の増殖部位や, 類円形の多核巨細胞が増殖している部位の混在を認めた. 免疫染色では vimentin が陽性, cytokeratin, S-100, SMA は陰性であった. これらの結果から術前病理診断は Malignant solitary fibrous tumor (SFT) または Malignant fibrous histiocytoma (MFH) であった. 胸部 X 線検査や胸部 CT で腫瘤の急速な増大傾向を認め, 初診から約 1 カ月で手術の方針とした.

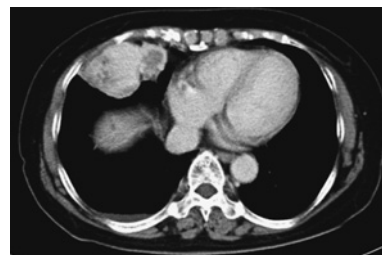


Figure 1. Contrast enhanced chest CT scan showing the right intrathoracic tumor.

伊勢崎市民病院¹外科, ²病理, ³内科; ⁴群馬大学大学院病態総合外科学.

別刷請求先: 小野里良一, 伊勢崎市民病院外科, 〒372-0817 群

馬県伊勢崎市連取本町 12-1.

※第 163 回日本肺癌学会関東支部会推薦症例 (平成 24 年 3 月 10 日 日本肺癌学会関東支部会).

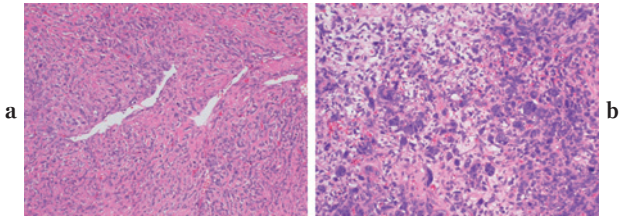


Figure 2. a: Patternless growth and hemangiopericytoma-like vessels are shown (Hematoxylin and eosin ×33). b: Highly cellular tumor with spindle cells and increased mitotic activity are shown (Hematoxylin and eosin ×33).

手術所見：腋窩縦切開，第5肋間開胸で手術を開始。腫瘍は長径7cm大であり，前胸壁および横隔膜に接する位置に存在し，表面整，弾性軟の部位と連続する桑実様部位から成っていた。腫瘍は壁側胸膜から有茎性に連続しており，心膜脂肪織や右肺中葉と癒着，およびその周囲には血管新生を認めた。漿液性胸水を少量認めた。胸壁腫瘍切除，右肺中葉部分切除を施行した。

病理組織学的所見：腫瘍は，HE染色で線維増生の著明な通常のSFT様の組織像部位と，MFHに類似した脱分化様部位から構成されていた。前者ではhemangiopericytoma様血管パターンや膠原線維束の発達を背景に，線維芽細胞類似の紡錘形細胞の増殖を認めた(Figure 2a)。また後者では，粘液様間質内に多形性に富んだ腫瘍細胞の増殖が認められた(Figure 2b)。その他，多数の核分裂像(9~21/10 high power field)，壊死像の存在など，悪性を示唆する所見を認めた。免疫組織学的所見としてvimentin, CD34, CD99, Bcl-2, cytokeratin, p53が陽性，S-100, 平滑筋アクチン, epithelial membrane antigen, calretinin, c-kitが陰性であった。これらの所見から最終病理結果はMalignant SFTの診断となった。

術後経過：経過は順調であり，術後8日目に退院。術後補助療法は施行せず。現在術後8カ月で無再発，外来にて経過観察中である。

考察：SFTは主に胸膜から発生する間葉系腫瘍であり，比較的稀とされている(発生頻度2.8人/10万人)。これまで全世界で800例以上の報告があるが，そのうちMalignant SFTは12~37%を占めるとの報告があり，非常に稀である。発生に性差は無く，60~70歳代に好発する。症状は，咳嗽，胸痛，呼吸苦，低血糖，肥大型肺性骨関節症などの報告があるが，約50%は本症例と同様に無症状で発見される。本症例は受診後1カ月で急速な増大傾向を示しており，Tumor Doubling Timeが54日と非常に短かった。Malignant SFTにおいては，発見時の腫瘍径が大きく，有症状の割合が高いとの報告が散見される。

SFTの病理組織学的特徴としては，線維芽細胞類似の紡錘形細胞の増殖，介在する膠原線維性間質と小血管が特定の配列を示すことなく分布する像である“patternless pattern”，hemangiopericytoma様血管パターンなど

が報告されている。SFTの悪性を示唆する病理組織学的特徴としては，①細胞密度の上昇，②核分裂像の増加(4/10 high power field以上)，③多形性に富んだ核異型，④腫瘍壊死や出血の存在，⑤浸潤傾向が挙げられる。また近年の報告では，多形性の腫瘍細胞(類上皮細胞，円形細胞，紡錘形細胞など)から構成され，核分裂像や腫瘍壊死を伴った未分化な部位を脱分化型のMalignant SFTとしており，¹本症例の特徴とも一致している。

SFTにおける免疫組織学的特徴は，一般的にはCD34, CD99, bcl-2, vimentinが陽性，cytokeratinが陰性とされている。本症例では術後診断でcytokeratinが陽性であったが，cytokeratin陽性例の報告も散見される。また，Cavazzaらは胸膜原発SFTの術後再発症例で腫瘍の悪性化とともにcytokeratinの陽性化が認められたことを報告している。²

SFTの治療は，良悪性を問わず手術による完全切除が第一選択である。術後補助療法として放射線療法や化学療法を行い効果が確認された報告も散見されるが，標準治療は確立されていない。Malignant SFTの5年生存率は45%(良性では88%)とされ，再発(局所再発および遠隔転移を含む)までの期間中央値は34カ月(良性では83カ月)と報告されている。³Malignant SFTにおいては，予後不良の報告も散見されることから注意深い経過観察が必要であると考えられた。

結論：今回，急速な増大傾向を示した胸膜原発Malignant SFTの手術例を経験した。本症例のように急速な増大傾向を示す腫瘍においては，確定診断の有無にかかわらず，外科治療をはじめとした早期の対応が必要であると考えられた。

本論文内容に関連する著者の利益相反：桑野博行〔企業の職員・法人代表〕NPO法人群馬がんアカデミー理事長

謝辞：本症例における病理診断に御協力をいただきました。千葉大学大学院医学研究院診断病理学教授中谷行雄先生に感謝申し上げます。

REFERENCES

1. Mosquera JM, Fletcher CD. Expanding the spectrum of malignant progression in solitary fibrous tumors: a study of 8 cases with a discrete anaplastic component—is this dedifferentiated SFT? *Am J Surg Pathol.* 2009;33:1314-1321.
2. Cavazza A, Rossi G, Agostini L, Roncella S, Ferro P, Fedeli F. Cytokeratin-positive malignant solitary fibrous tumour of the pleura: an unusual pitfall in the diagnosis of pleural spindle cell neoplasms. *Histopathology.* 2003;43:606-608.
3. Harrison-Phipps KM, Nichols FC, Schleck CD, Deschamps C, Cassivi SD, Schipper PH, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: results of surgical treatment and long-term prognosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;138:19-25.