

SHORT REPORT

心膜原発滑膜肉腫の1切除例

芳野 充¹・黄 英哲¹・坪水小百合²・長谷川瑞江²・桂 秀樹²・呉 迪³・廣島健三⁴・関根康雄¹

A Case of Pericardial Synovial Sarcoma

Mitsuru Yoshino¹; Eitetsu Koh¹; Sayuri Tsubomizu²; Mizue Hasegawa²; Hideki Katsura²; Di Wu³; Kenzo Hiroshima⁴; Yasuo Sekine¹

¹Department of Thoracic Surgery, ²Department of Pulmonary Medicine, ³Department of Pathology, ⁴Department of Pathology (Adviser of Pathological Findings), Tokyo Women's Medical University, Yachiyo Medical Center, Japan.

(JLJC. 2013;53:815-816)

KEY WORDS — Synovial sarcoma, Pericardial tumor, Cardial tumor

Reprints: Yasuo Sekine, Department of Thoracic Surgery, Tokyo Women's Medical University, Yachiyo Medical Center, 477-96 Owada-shinden, Yachiyo City, Chiba 276-8524, Japan.

要旨 — 滑膜肉腫は大腿・膝関節など下肢に多く発生するが、頸部・肺・体幹など滑膜組織のない部分にも発生する。今回われわれは非常に稀な心膜原発滑膜肉腫の

1例を経験したので、報告する。

索引用語 — 滑膜肉腫, 心膜腫瘍, 心臓腫瘍

症例：13歳，男性。

主訴：発熱，胸痛。

既往歴：特記事項なし。

現病歴：2012年8月下旬に，10日程前より続く37℃前半の微熱を認めた。その後，軽度の胸痛と38℃台の熱が持続したため，近医を受診後に当院へ紹介となった。

入院時現症：体温38.0℃，血圧101/66 mmHg，脈拍103回/min，SpO₂100% (room air)，理学所見上，特に異常を認めなかった。

入院時検査所見：WBC 5,530/μl，Hb 11.8 g/dl，PLT 35.2×10⁴/μl，LDH 282 U/l，CRP 7.37 mg/dl，Na 138 mEq/l，K 4.1 mEq/l，CEA 10.8 ng/ml，CYFRA 3.5 ng/ml，Pro GRP 33.8 ng/ml，NSE 11.6 ng/ml，sIL-2R 708 U/ml，AFP <1.0 ng/ml，HCG-β ≤0.1 ng/ml。

胸部X線写真 (Figure 1a)：著明な心拡大を認めた。

胸部造影CT (Figure 1b)：上行大動脈から右房にかけて造影効果の弱い，内部不均一で一部嚢胞状の腫瘤を認めた。心嚢水が貯留し，一部に無気肺も認めた。

MRI検査：T1強調，T2強調いずれにおいても high intensity な心嚢内腫瘍を認めた。

Ga シンチ：心嚢内腫瘍に一致して異常集積を認め，その他には集積を認めなかった。

心臓超音波検査：径8 cm大の腫瘍と心嚢水を認めた。タンポナーデは呈していなかった。

入院後経過：診断目的に心嚢穿刺を施行したが確定診断に至らなかった。診断および治療の目的で手術の方針となり，胸骨縦切開による腫瘍切除術を施行した。

手術所見 (Figure 2)：腫瘍は心嚢内に存在し，表面平滑で分葉状を呈する灰白色で弾性軟な腫瘍であり，心嚢内に播種を認めた。腫瘍の一部は有茎性に上大静脈と上行大動脈基部付近に固着し，可能な限り切除を行った。

病理組織所見 (Figure 3)：腫瘍は楕円形の核を有する紡錘形細胞が錯綜し，束状配列を呈していた。出血，壊死を伴い，細胞密度は低い部分と高い部分を認め，核分裂像は1高倍視野で2~3個であった。

免疫組織化学は vimentin が陽性で，CAM5.2 は大半が陰性であることから肉腫が考えられた。desmin (-)，αSMA (-)，S-100 (-)，CD68 (-) より筋原性，神経原性，組織球系腫瘍は否定的であった。また，Sudan IV (-) より脂肪肉腫は否定的であった。EMA (+)，Bcl2

東京女子医科大学八千代医療センター¹呼吸器外科，²呼吸器内科，³病理診断科，⁴病理診断科 (病理アドバイザー)。別刷請求先：関根康雄，東京女子医科大学八千代医療センター

呼吸器外科，〒276-8524 千葉県八千代市大和田新田 477-96。 ※第165回日本肺癌学会関東支部会推薦症例 (平成24年12月8日 日本肺癌学会関東支部会)。

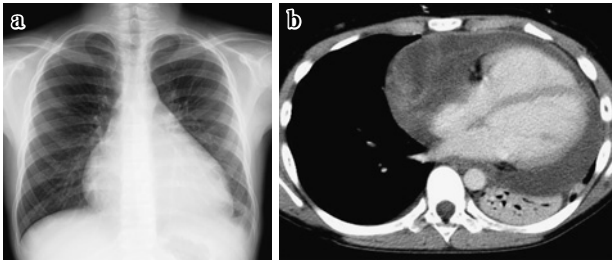


Figure 1. Chest radiograph and CT finding.

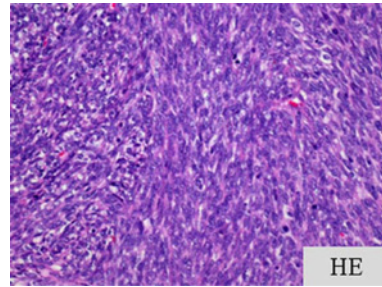


Figure 3. Histopathological finding.

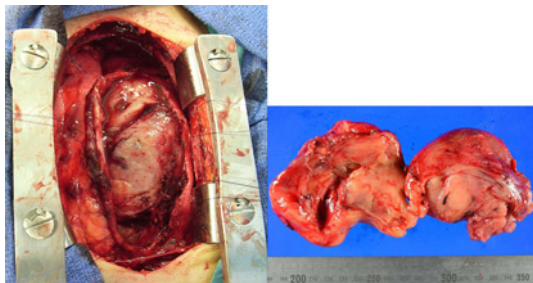


Figure 2. Operative findings.

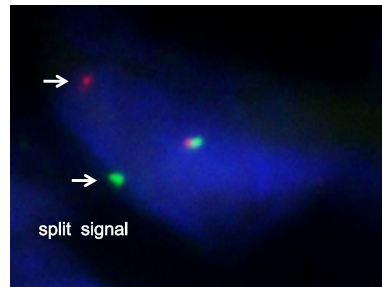


Figure 4. Fluorescence *in situ* hybridization analysis.

(+), CD99 (+), TLE1 (+) より、滑膜肉腫の可能性を考えた。

確定診断のため FISH 法による染色体検査 (Figure 4) を行った。LSI SS18 (18q11.2) をプローブとして検査を行い、100 細胞中 59% でスプリットシグナルを確認し、滑膜肉腫と診断した。

治療は、手術による可及的切除の後、術後化学療法としてドキシソルピシン/イホスファミドの 2 剤による化学療法を施行中である。現在 3 コース終了時点で腫瘍の増悪を認めていない。

考察：滑膜肉腫は大腿・膝関節など滑膜組織が存在する下肢に多く発生するが、頸部・肺・体幹など滑膜組織のない部分にも発生を認める。心臓・心膜への発生報告もあるが、心臓腫瘍自体が稀であり報告例は少ない。原発性心臓腫瘍の頻度は剖検例の 0.02~0.3% と稀であり、心臓滑膜肉腫はさらにそのうちの 0.1% 未満と非常に稀である。滑膜肉腫の分子生物学的特徴として、X 染色体と 18 番染色体の相互転座により生じる SYT-SSX 融合遺伝子との関係が示唆されており、染色体検査が滑膜肉腫の確定診断に有用である。

心膜原発滑膜肉腫は、これまでに国内外合わせて 20 例の報告を認める。^{1,2} 通常の滑膜肉腫と比べて男性に多く (男性：女性 = 16 : 4)、年齢も若干高い傾向を認める。症状は心タンポナーデに伴うものが中心だが、多種多様

で特徴的な症状に乏しく、発見が遅れるため腫瘍径はいずれの症例においても 5 cm 以上と比較的大きな傾向がある。治療は手術による外科的切除が中心だが、化学療法や放射線などの集学的治療も行われている。確認できた症例における 5 年生存率は 22.2% と通常の滑膜肉腫に比べてさらに不良であるが、14 年以上の長期生存も 1 例認めた。³ 本症例は報告例の中で最も若年であり、今後とも嚴重な経過観察が必要である。

以上、非常に稀な心膜原発滑膜肉腫の 1 切除例を経験した。

本論文内容に関連する著者の利益相反：なし

REFERENCES

1. Yokouchi Y, Hiruta N, Oharaseki T, Ihara F, Oda Y, Ito S, et al. Primary cardiac synovial sarcoma: a case report and literature review. *Pathol Int.* 2011;61:150-155.
2. Cheng Y, Sheng W, Zhou X, Wang J. Pericardial synovial sarcoma, a potential for misdiagnosis: clinicopathologic and molecular cytogenetic analysis of three cases with literature review. *Am J Clin Pathol.* 2012;137:142-149.
3. Van der Mieren G, Willems S, Sciort R, Dumez H, Van Oosterom A, Flameng W, et al. Pericardial synovial sarcoma: 14-year survival with multimodality therapy. *Ann Thorac Surg.* 2004;78:e41-e42.