

SHORT REPORT

Dedifferentiated solitary fibrous tumor と診断された巨大胸腔内腫瘍の 1 切除例

内田真介<sup>1</sup>・高持一矢<sup>1</sup>・齋藤 剛<sup>2</sup>・  
王 志明<sup>1</sup>・鈴木健司<sup>1</sup>

A Case of Huge Dedifferentiated Solitary Fibrous Tumor

Shinsuke Uchida<sup>1</sup>; Kazuya Takamochi<sup>1</sup>; Tsuyoshi Saito<sup>2</sup>; Shiaki Oh<sup>1</sup>; Kenji Suzuki<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of General Thoracic Surgery, <sup>2</sup>Department of Human Pathology, Juntendo University School of Medicine, Japan.

(JLCC. 2014;54:226-227)

KEY WORDS — Dedifferentiated solitary fibrous tumor, Huge tumor, Intra-thoracic tumor

要旨 — Solitary fibrous tumor (SFT) は中間悪性型の間葉系腫瘍であるが、高悪性度あるいは脱分化を呈する SFT が稀に存在する。今回我々は、症状を伴う巨大胸腔内腫瘍として発見され、切除の結果 dedifferentiated

SFT と診断された症例を経験したので報告する。

索引用語 — Dedifferentiated solitary fibrous tumor (脱分化型孤立性線維性腫瘍)、巨大腫瘍、胸腔内腫瘍

症例：69 歳，男性。主訴：呼吸困難感，体重減少。既往歴：68 歳 心筋梗塞，喫煙歴：30 本/日×48 年間。

現病歴：急性心筋梗塞で入院時に胸部異常影を指摘，CT で右胸腔内に巨大な腫瘍を認めた。経時的に腫瘍は増大傾向であり，症状を有していたため外科的切除の方針となった。

身体所見：身長 156 cm，体重 58 kg，血圧 120/56 mmHg，脈拍 86 回/分・整，SpO<sub>2</sub> 98% (room air)。

検査所見：血液生化学検査所見，腫瘍マーカー値に特記すべき異常所見は認められなかった。

胸部単純 X 線写真：右下肺野の透過性が低下してお

り，右肺野の著明な縮小を認めた (Figure 1A)。

胸部 CT：右肺中下葉と横隔膜面の上に最大径 18 cm 大の不均一な造影効果を示す腫瘍を認め，内部には一部粗大な石灰化が見られた。腫瘍辺縁に比べ内部の造影効果は乏しく内部壊死が示唆された (Figure 1B)。

術前経過：術中出血を抑えるため術前日に下横隔膜動脈および肋間動脈から分岐する腫瘍への栄養血管に対し塞栓術を施行した。

手術所見：全身麻酔，硬膜外麻酔併用下に患者を左側臥位とした。後側方切開に季肋下切開を追加し第 5 肋間で開胸した。腫瘍は周囲臓器への浸潤傾向が強く，右肺中下葉および横隔膜を合併切除して腫瘍を摘出した。手

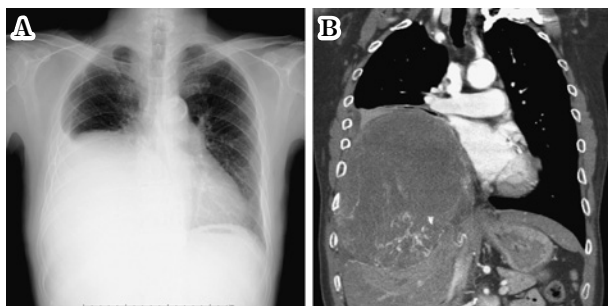


Figure 1. A. Chest X-ray showed the shadow of huge mass at the right lower lung field. B. CT showed a huge intra-thoracic tumor with focal calcification.

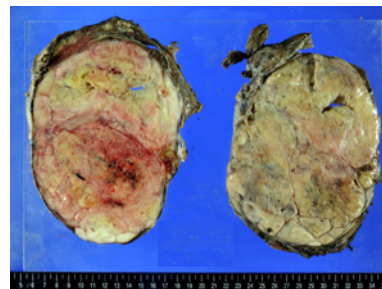
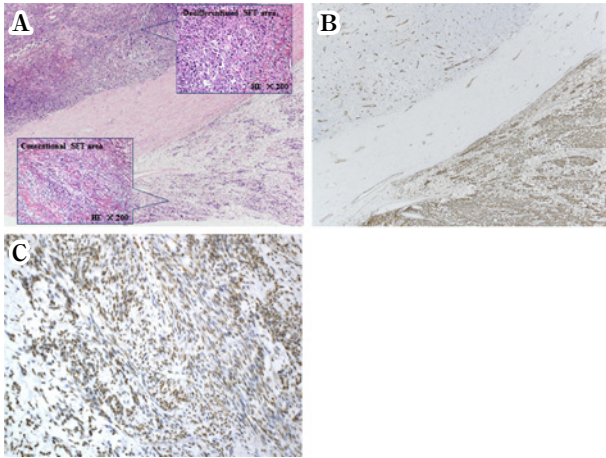


Figure 2. Resected tumor weight was 1900 g. Necrosis was observed in the central part of the tumor.

順天堂大学医学部 <sup>1</sup>呼吸器外科，<sup>2</sup>病理診断科。

※第 167 回日本肺癌学会関東支部会推薦症例 (平成 25 年 6 月 8 日)

日本肺癌学会関東支部会)。



**Figure 3.** A. Conventional SFT (lower right) area and dedifferentiated area (upper left) are clearly separated by the fibrous septa. B. Immunohistochemical staining for CD34. Tumor cells in the conventional SFT area show positive staining for CD34, whereas tumor cells in the dedifferentiated component lack CD34 expression. C. Immunohistochemical staining for STAT6. Tumor cells in the conventional SFT area show positive staining for STAT6.

術時間 343 分，術中出血量 2433 ml であった。

病理組織学的所見：摘出標本は 17.5×14.5×13.5 cm で重量は 1900 g。剖面は白色調で内部に壊死が見られた (Figure 2)。腫瘍の辺縁部では細胞密度が比較的高く、分岐を有する血管とともに紡錘形細胞が patternless pattern を呈しながら増殖しており、通常型の SFT を示唆する所見であった。花むしろ構造 (storiform fashion) も一部に見られた。一方で通常型 SFT 部分とは線維性隔壁により境界明瞭に隔てられた異型の強い腫瘍細胞の増殖からなる部分を認めた。異型の強い部分では腫瘍巨細胞や核分裂像が目立ち、広範囲に出血・壊死を伴っていた (Figure 3A)。一部に分化の方向が不明な肉腫成分や、骨肉腫の成分が認められた。通常型 SFT 部分では、CD34 が陽性、異型の強い部分では陰性であった (Figure 3B)、MIB-1 index は通常型 SFT 部分では 10% 程度であったが、異型の強い部分では 40% 程度と高値であった。STAT6 染色では腫瘍細胞の核内強陽性像を認めた (Figure 3C)。以上より、dedifferentiated SFT (脱分化型孤立性線維性腫瘍) と診断された。

術後経過：術後 7 日目に MRSA 膿胸を発症。抗菌薬投与およびドレーン挿入、胸腔内洗浄を行ったが発熱、炎症反応の改善が得られず、術後 18 日目に右胸腔内搔爬術を施行した。その後は経過良好で術後 35 日目に退院となった。

考察：SFT は当初胸膜由来の中間悪性型の間葉系腫瘍として報告され、現在では全身の軟部組織にも発生す

ることが知られている。発生頻度は、人口 10 万人に対し 2.8 人といわれ、胸膜腫瘍全体の 5% 程度であり、40～60 歳代に多い。SFT 全体の 10～20% に組織学的悪性度が高く再発や転移を来しうる悪性 SFT があると報告されている。England らの報告によると、組織学的悪性度の基準として、1) 強拡大 10 視野に 4 個以上の核分裂像、2) 高い細胞密度、3) 核異型、4) 内部の出血および壊死巣の存在、が挙げられている。<sup>1</sup> Lococo らの悪性 SFT 50 例の検討では、悪性 SFT の 5 年生存率は 81.1%、再発率は 30% と報告されている。<sup>2</sup> 一方、Mosquera らの報告では、SFT 948 例のうち 8 例を通常型 SFT に比較し悪性度が高い dedifferentiated SFT と診断しており、5 年生存率は 62.5%、その内死亡した 3 例は腫瘍径が大きく、周囲臓器への浸潤が強かった。Dedifferentiation の定義は、形態学的に悪性の基準を満たさない SFT 成分に加え、骨肉腫・軟骨肉腫などの高悪性度肉腫へ変化を示す部分が境界明瞭に腫瘍内部に存在することとされている。<sup>3</sup> 本症例は組織学的に通常型 SFT の部分と骨肉腫様の高悪性度肉腫成分が境界明瞭に混在したことから dedifferentiated SFT と診断された。腫瘍径が大きく周囲への浸潤傾向が強かったため悪性度は高いと考えられた。

腫瘍の大きさから本症例では手術アプローチについて一考を要した。1) 正中切開に L 字切開を追加する、2) 後側方切開に季肋下切開を追加する、という二つのアプローチ方法が考えられた。術前の CT 画像より横隔膜との癒着が予想され、正中切開に L 字切開を追加する方法では剥離に難渋すると考えられたので視野確保の観点から後側方アプローチを選択した。側臥位では腫瘍による下大静脈の圧排から血圧の低下が予想されたが、幸いなことに血圧低下はなくそのまま後側方開胸での手術を施行し完全切除し得た。以上、非常に稀な dedifferentiated SFT 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

- 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.
- Lococo F, Cesario A, Cardillo G, Filosso P, Galetta D, Carbone L, et al. Malignant solitary fibrous tumors of the pleura: retrospective review of a multicenter series. *J Thorac Oncol.* 2012;7:1698-1706.
- 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.