

CASE REPORT

肺原発滑膜肉腫の1切除例

和田崇志¹・伊藤祥隆¹・宮澤秀樹¹・
新納英樹¹・川向 純¹

Report of a Surgical Case of Lung Synovial Sarcoma

Takashi Wada¹; Yoshitaka Ito¹; Hideki Miyazawa¹;
Hideki Shinnou¹; Jun Kawamukai¹

¹Thoracic Surgery, Toyama Prefectural Central Hospital, Japan.

ABSTRACT — **Introduction.** Primary pulmonary synovial sarcoma is extremely rare. We herein report a case of primary pulmonary synovial sarcoma with contriving using the literature. **Patient.** A 53-year-old man was admitted to our hospital for the treatment of a tumor of the left lung. Computed tomography revealed a 48-mm tumor in the left upper lobe of lung. We diagnosed the tumor as primary lung cancer and performed left upper segmentectomy. The tumor showed proliferation of spindle cells that were stained positively for EMA, keratin, bcl-2, and TLE1. We ultimately diagnosed the lesion as primary monophasic pulmonary synovial sarcoma. **Discussion.** The preoperative diagnosis of synovial sarcoma is difficult. Early surgical treatment is important for improving the patients' overall survival.

(JJLC. 2019;59:471-475)

KEY WORDS — Synovial sarcoma, Lung

Corresponding author: Takashi Wada.
Received December 17, 2018; accepted June 17, 2019.

要旨 — **背景.** 肺原発の滑膜肉腫は非常に稀であるが急速に増悪することが多く、早期に切除することが重要な疾患である。今回肺原発滑膜肉腫の切除例を経験したので、論文的考察を加えて報告する。**症例.** 53歳男性。健診の胸部X線で異常陰影を指摘され当院を受診した。精査のCTで左肺上葉に長径48mmの腫瘤影を認め、肺癌などの疑いがあり胸腔鏡下左肺上大区切除術を施行し

た。病理所見では、紡錘形細胞の束状の増殖を主体とする腫瘍を認めた。免疫染色ではEMA, keratin, bcl-2の陽性を認め、またTLE1染色でびまん性に陽性を認めたことから、肺原発単相性滑膜肉腫と診断した。**結論.** 滑膜肉腫の治療において、早期に外科的切除を行うことが重要と考えた。

索引用語 — 滑膜肉腫, 肺

はじめに

滑膜肉腫は若年成人の大関節の近くに生じる悪性軟部腫瘍であり、肺を原発とするものは非常に稀であるが急速に増悪することが多く、¹ 早期に切除することが重要な疾患である。今回我々は、肺原発の滑膜肉腫の切除例を経験したので報告する。

症例

症例：53歳，男性。
主訴：胸部異常陰影。
既往歴：糖尿病。
喫煙歴：25本/日×30年（初診時まで喫煙）。
現病歴：健診での胸部X線で異常陰影を指摘され、精査・加療目的に当院を受診した。

¹富山県立中央病院呼吸器外科。
論文責任者：和田崇志。

受付日：2018年12月17日，採択日：2019年6月17日。

入院時現症：身長 174 cm, 体重 95 kg.

身体所見：異常を認めなかった.

生理学的検査所見：心電図および呼吸機能検査にて異常を認めなかった.

採血検査：随時血糖 181 mg/dl, HbA1c 8.0% と血糖の上昇を認めたが, 他には異常を認めなかった.

胸部 X 線写真：左上肺野に境界明瞭な腫瘤影を認めた (Figure 1).

胸部 CT 所見：左肺 S¹⁺² に 48×42 mm の腫瘤を認めた (Figure 2a, 2b). 境界は明瞭であり, 内部には不均一な造影効果を認めた.

その他肺門・縦隔リンパ節に病的な腫大はなく, 肺以外に腫瘍性病変を認めなかった.



Figure 1. Chest radiography shows a large mass in the left lung.

胸部 MRI 所見：腫瘍は, T1 強調像では腫瘍内部は筋肉と等信号で, 辺縁がやや高信号であった. T2 強調像では大部分が高信号であり, 一部低信号を示す領域を認めた (Figure 3a, 3b). 造影では腫瘍内に線状の高信号を認め, 血管と同じ信号変化であった (Figure 3c).

以上から海綿状血管腫や血栓閉鎖した肺静脈瘤などを鑑別の第一としたが, 同時に低分化な肺癌や肉腫などの可能性も考えた. 前二者の場合には生検に伴う出血などの危険性が極めて高いため, 術前に生検は行わず診断的治療目的に外科的切除を行う方針とした. なお画像所見からは悪性疾患の蓋然性が高くなかったため, 術前に PET 検査は行わなかった.

手術所見：胸腔鏡下に左肺上大区切除術を施行した. 左肺上葉の胸膜には軽度の変化を認めたが, 腫瘍の露出は認めなかった. また, 郭清した 1 群リンパ節に明らかな腫大は認めなかった. 手術時間は 2 時間 26 分で出血量は 2 ml であった.

病理所見：病変は 45×40×37 mm の白色充実性の腫瘍であり, 辺縁整で周囲との境界は明瞭であった (Figure 4a). 組織学的には腫瘍の主体は紡錘形細胞の増殖であった. 腫瘍細胞は束状に増殖しており, 核分裂像も多数認めた (Figure 4b, 4c). 免疫染色では EMA, keratin (AE1/3), bcl-2, CD56, CD99 が陽性, CD34, desmin, S-100 などは陰性であり, また TLE1 染色ではびまん性に陽性であった (Figure 4d). 以上の所見から滑膜肉腫と診断した. なお腫瘍の周囲に腺様の増殖成分を伴っていたが, 腫瘍成分ではなく反応性増殖であったため単相性と判断した. また, 郭清した計 5 個の 1 群リンパ節に肉腫の転移は認めなかった.

術後経過：術後経過は良好であり, 術後 4 日目に退院した. 病理診断が確定した後に FDG-PET 検査を行った

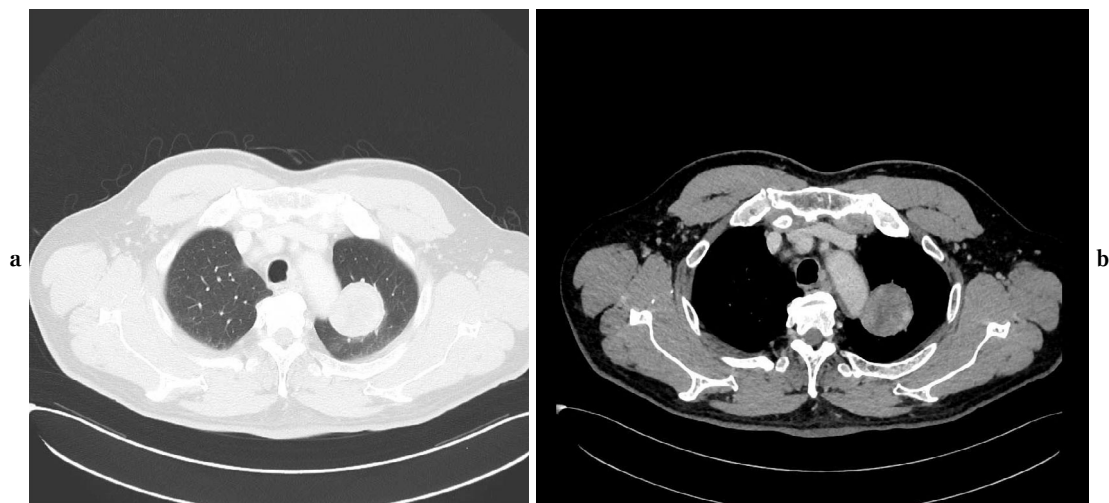


Figure 2. a, b: Chest computed tomography shows a large tumor in the left lung.



Figure 3. a, b, c: Chest magnetic resonance imaging shows that contrasted inside the tumor is similar to blood vessels.

が明らかな原発巣と疑わせる病変は認めなかったため肺原発の滑膜肉腫と診断した。現在術後1年3カ月経過するも、腫瘍の再発は認めていない。

考 察

滑膜肉腫は悪性軟部腫瘍の5~10%を占めるが、大部分は若年成人の四肢の大関節近傍に好発し、²肺原発の滑膜肉腫は全肺悪性腫瘍発症例のうちの0.1%である。³なお我々が医学中央雑誌にて検索した範囲では、本邦での論文報告は21件であった。発生頻度に性差はなく、好発部位の傾向なども定まっていない。半数近くは発見されるまで無症状である。⁴

滑膜肉腫の確定診断において、従来、SYT-SSX融合遺伝子の発現を証明することが必須と考えられてきた。⁵しかし、近年TLE1の高い感度と特異性が知られ、⁶本症例でもびまん性に陽性所見を得たため、これにより滑膜肉腫と診断した。なおこのため本症例ではSYT-SSX融合遺伝子に関しては検索していないが、確定診断に問題

はないと考える。

画像所見としては、CTにて内部に石灰化をきたすものがあるとされる。⁷またMRIではT2強調像にて壊死・液体の高信号、血液を示す比較的高信号、石灰化を示す低信号の3領域に分かれ、triple signal intensityという特徴的な所見を示すことや、fluid-fluid levelがみられるとされる。⁸ただ今回の症例のように石灰化がない症例では境界明瞭な腫瘤像を示すことが多いため、良性腫瘍との鑑別が困難となる場合が多い。今回の診断結果を踏まえて再度画像所見を専門医と見直したが、滑膜肉腫として典型的な画像所見は認めず、鑑別診断としては粘液産生型の腺癌や線維肉腫などがあげられ、術前の画像のみでの診断は困難であるとの意見が得られた。過去の報告でも術前に確定診断が得られた報告はなく、⁴腫瘍の大きさにもよるが生検などの検査を行うよりも、早々に診断治療目的に外科的切除を行う方がよいと思われた。

残存腫瘍や切除不能例にイホスファミド、ドキソルビ

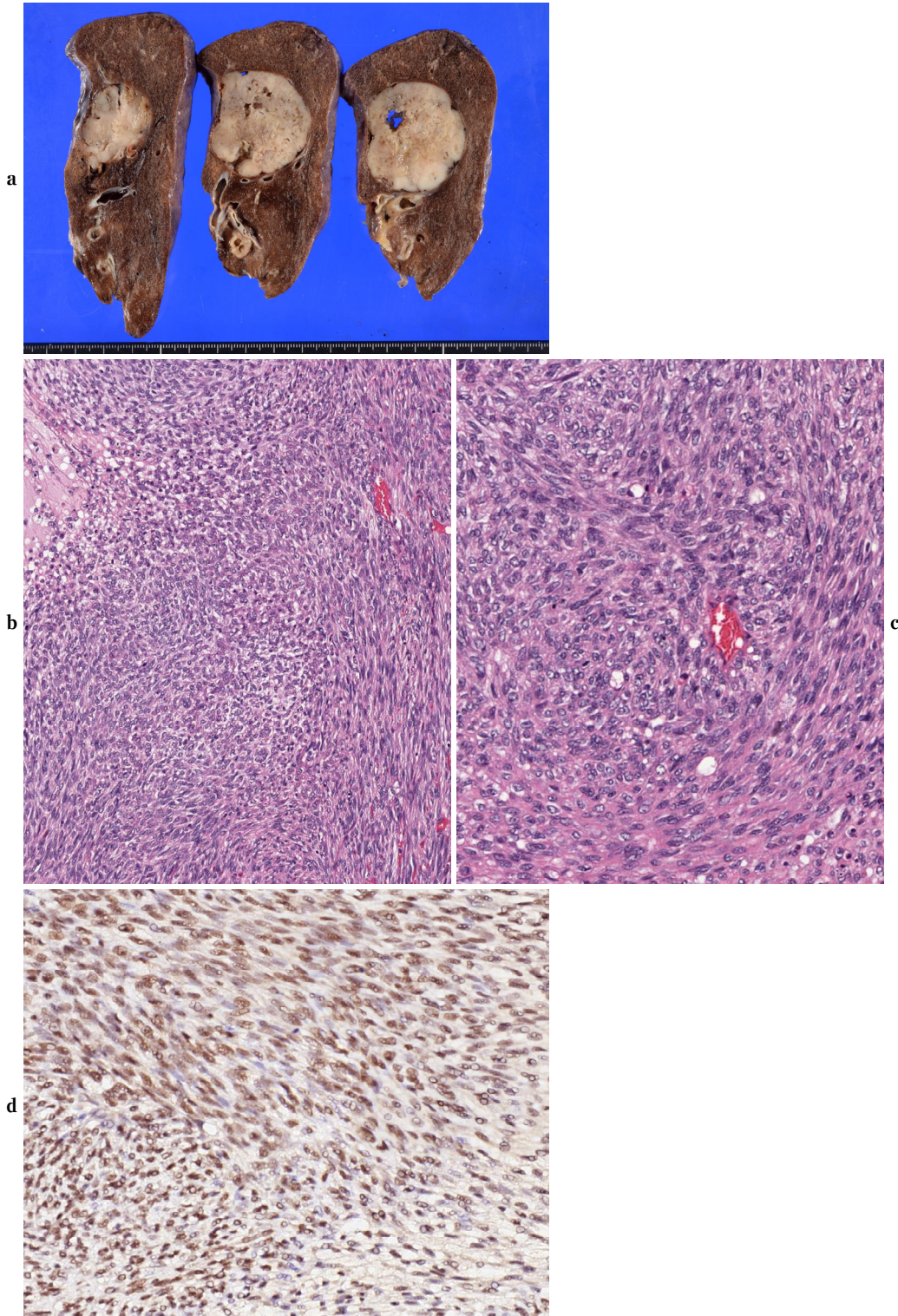


Figure 4. **a:** In the resected specimen, a yellowish-white tumor with a clear border is seen in the upper lobe of the left lung. **b, c:** Microscopically, the tumor shows proliferation of spindle cells (HE staining $\times 100$, $\times 200$). **d:** The tumor cells are positive for TLE1 ($\times 200$).

シンの併用化学療法、あるいは局所の放射線治療が行われているが、⁹ 症例数は極めて少なく治療法が確立され

ているとは言い難く、治療の基本は腫瘍の完全切除を行うことである。¹⁰ ただ局所再発率が70%にも上るとい

報告もあり,⁸ 外科的切除を行うとしても腫瘍から切除断端までの距離を十分保つことができるよう、区域切除以上の術式を選択すべきと思われる。また発育は他の肉腫に比べ遅いと言われているが、数カ月の経過で急速増大した症例の報告もあり,¹ 進行すると多臓器浸潤や遠隔転移を高率にきたすという報告が多い。¹¹ 前記のごとく術前診断を得ることが困難であることも考慮すれば、漫然とした経過観察や術前の確定診断にこだわり過ぎることは、治療機会を逸する危険性が懸念される。このため本疾患が疑わしいあるいは可能性を考える病変を認めた場合は、診断を兼ねて早期に切除を行うことが患者の生命予後の向上において重要と思われる。

結 語

肺原発の滑膜肉腫の切除例を経験した。滑膜肉腫の治療において早期に外科的切除を行うことが重要と考えた。

本論文内容に関連する著者の利益相反：なし

REFERENCES

- 井坂光宏, 中川加寿夫, 最相晋輔, 大出泰久, 奥村武弘, 近藤晴彦. 急速な増大を示した肺原発滑膜肉腫の1切除例. 日呼外会誌. 2009;23:981-985.
- Spillane AJ, A'Hern R, Judson IR, Fisher C, Thomas JM. Synovial sarcoma: a clinicopathologic, staging, and prognostic assessment. *J Clin Oncol*. 2000;18:3794-3803.
- Martini N, Hajdu SI, Beattie EJ Jr. Primary sarcoma of the lung. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1971;61:33-38.
- 青木貴徳, 鈴木茂貴, 石井大介, 稲葉 聡, 矢吹英彦, 杉田真太郎, 他. 肺原発滑膜肉腫の1例. 日臨外会誌. 2017;78:285-290.
- 細野達也, 弘中 貢, 山口岳彦, 坂東政司. 肺原発滑膜肉腫. 呼吸. 2010;29:634-639.
- Atef A, Alrashidy M. Transducer-like Enhancer of Split 1 as a Novel Immuno-histochemical Marker for Diagnosis of Synovial Sarcoma. *Asian Pac J Cancer Prev*. 2015;16:6545-6548.
- Marzano L, Failoni S, Gallazzi M, Garbagna P. The role of diagnostic imaging in synovial sarcoma. Our experience. *Radiol Med*. 2004;107:533-540.
- Blacksin MF, Siegel JR, Benevenia J, Aisner SC. Synovial sarcoma: frequency of nonaggressive MR characteristics. *J Comput Assist Tomogr*. 1997;21:785-789.
- Dennison S, Weppler E, Giacoppe G. Primary pulmonary synovial sarcoma: a case report and review of current diagnostic and therapeutic standards. *Oncologist*. 2004;9:339-342.
- Lewis JJ, Antonescu CR, Leung DH, Blumberg D, Healey JH, Woodruff JM, et al. Synovial sarcoma: a multivariate analysis of prognostic factors in 112 patients with primary localized tumors of the extremity. *J Clin Oncol*. 2000;18:2087-2094.
- Bégueret H, Galateau-Salle F, Guillou L, Chetaille B, Brambilla E, Vignaud JM, et al. Primary intrathoracic synovial sarcoma: a clinicopathologic study of 40 t(X;18)-positive cases from the French Sarcoma Group and the Mesopath Group. *Am J Surg Pathol*. 2005;29:339-346.