

CASE REPORT

前縦隔に発生した炎症性筋線維芽細胞性腫瘍 (inflammatory myofibroblastic tumor : IMT) の1例

斉藤彰俊¹・後藤千嘉²・中山かおり¹・小山敏雄³

A Case of Inflammatory Myofibroblastic Tumor (IMT) in Anterior Mediastinum

Akitoshi Saito¹; Chihiro Goto²; Kaori Nakayama¹; Toshio Oyama³

¹Department of Radiology, Yamanashi Prefectural Central Hospital, Japan; ²Department of Radiology, University of Yamanashi Hospital, Japan; ³Department of Pathology, Yamanashi Prefectural Central Hospital, Japan.

ABSTRACT — **Background.** Inflammatory myofibroblastic tumors (IMTs) rarely occur in the anterior mediastinum. **Case.** The patient is a woman in her 60s. On a chest radiograph during a medical check-up, a protrusion was observed in the right first arch. Chest enhanced CT showed a well-defined mass with a long diameter of 74 mm on the right side of the anterior mediastinum. The mass was in close contact with the ascending aorta and was suspected to involve the epicardium. Fat-suppressed T2WI of MRI showed that the mass had heterogeneous high and low signal intensity. FDG-PET/CT showed FDG accumulation (SUVmax: 5.46) predominantly in the central part of the mass. An invasive thymoma (stage III) was suspected and resection of the mediastinal tumor was performed through midline sternotomy. The procedure was combined with pericardial resection and right transverse nerve resection. Histopathologically, spindle-shaped cells were sparsely distributed against a background of inflammatory cell infiltration and histiocytes. Immunostaining was positive for α -SMA. Based on the above, IMT was diagnosed. **Conclusion.** The possibility of a low-activity IMT should be considered when we find an anterior mediastinal mass with heterogeneous high and low signal intensity on fat-suppressed T2WI of MRI, with poor FDG accumulation.

(JJLC. 2024;64:113-117)

KEY WORDS — Inflammatory myofibroblastic tumor, Anterior mediastinal mass

Corresponding author: Akitoshi Saito.

Received October 6, 2023; accepted December 27, 2023.

要旨 — **背景.** 炎症性筋線維芽細胞性腫瘍 (inflammatory myofibroblastic tumor : IMT) は稀な腫瘍であり、前縦隔に発生した報告は数少ない。 **症例.** 60歳代女性。検診の胸部X線写真にて、右第1弓の突出を指摘された。胸部造影CTでは、前縦隔右側に、長径74mmの境界明瞭な腫瘍が認められた。腫瘍は上行大動脈と密に接し、心外膜までの浸潤が疑われた。造影効果は、早期相から全体に、やや不均一に認められた。MRIの脂肪抑制併用T2強調画像では、辺縁が優位に低信号域を伴う、不均一な高信号を呈していた。FDG-PET/CTでは、腫瘍の中心部優位にFDG集積 (SUVmax : 5.46) が認められた。

浸潤性胸腺腫 (III期) が疑われ、胸骨正中切開縦隔腫瘍切除+心膜合併切除+右横隔神経合併切除を施行した。病理組織学的には、炎症細胞浸潤や組織球を背景として紡錘形細胞がやや疎に分布していた。免疫染色は α -SMAが陽性であった。以上より、IMTと診断された。 **結論.** 前縦隔腫瘍で、MRIにて線維成分の混在を疑わせるT2WI低信号域を認めた場合、またSUVmaxの低いFDG集積を認めた場合、活動性の低いIMTが鑑別となりうる。

索引用語 — 炎症性筋線維芽細胞性腫瘍、前縦隔腫瘍

¹山梨県立中央病院放射線診断科；²山梨大学医学部附属病院放射線医学講座；³山梨県立中央病院病理診断科。

論文責任者：斉藤彰俊。

受付日：2023年10月6日、採択日：2023年12月27日。

はじめに

炎症性筋線維芽細胞性腫瘍 (inflammatory myofibroblastic tumor: IMT) は稀な腫瘍である。今回我々は前縦隔に生じ胸腺腫と鑑別困難であった IMT の症例を経験したため報告する。

症例

症例：60 歳代女性。

現病歴：検診の胸部 X 線写真にて、右第 1 弓の突出を指摘された。Hilum overlay sign 陽性、右傍椎体線とのシルエットサイン陰性で前縦隔の病変が疑われ、精査加療のため当院に紹介となった。

既往歴：特記なし。

身体所見：特記なし。

血液検査：血算・凝固・生化学異常なし。腫瘍マーカー Pro GRP 84.8 pg/ml。

胸部造影 CT：前縦隔右側に、長径 74 mm の境界明瞭な腫瘍を認めた (Figure 1)。腫瘍は上行大動脈と密に接し、心外膜までの浸潤を疑った。肺との境界は明瞭であった。造影では、やや不均一な漸増濃染を呈した。

造影 MRI：脂肪抑制 T2WI では辺縁優位に低信号域が認められ、線維成分の存在が示唆された (Figure 2A)。造影 MRI では全体に、増強効果は不均一であった (Figure 2C, 2D)。拡散制限は認めなかった (Figure 2B)。

FDG-PET/CT：腫瘍の中心部やや腹側優位に偏在する FDG 集積 (SUVmax: 5.46) を認めた (Figure 3)。辺縁の集積は乏しかったが、一部不整で縦隔脂肪織と境界不明瞭な部位があり、浸潤を疑った。遠隔転移を疑う集積は認めなかった。

治療経過：浸潤性胸腺腫 (III 期) が疑われ、胸骨正中

切開縦隔腫瘍切除+心膜合併切除+右横隔神経合併切除を施行した。

病理所見：縦隔側胸膜に密着し、周囲の脂肪組織や胸腺組織を取り込みつつ増殖する 7.0×5.0×3.5 cm の淡黄色調の充実性腫瘍を認めた (Figure 4A)。組織学的には炎症細胞浸潤や組織球の出現を背景として、紡錘形細胞がやや疎に分布していた (Figure 4B, 4C)。免疫染色では α -SMA が部分的に陽性であった (Figure 4D)。それ以外は ALK 含め有意な染色性はなかった (AE1/AE3 (-), p40(-), CD34(-), S-100(-), ALK (高感度 D5F3(-)), CD68(-), synaptophysin(-), STAT6(-), ER(-), PgR(-), WT-1(-), inhibin(-), calretinin(-), Ki-67 1%, IgG4(-))。また複数箇所断端陽性が疑われた。以上より、IMT と診断された。

術後経過：術後 6 ヶ月時点で再発所見は認めていない。

考察

本症例では、前縦隔に位置すること、隔壁を疑わせる T2WI 低信号域を MRI にて認めたことから、浸潤性胸腺腫を第一に考えた。しかし改めて T2WI をみても、内部の低信号域は隔壁といえるほどの線状構造を呈しておらず、不均一に高信号域と混在しており、線維成分と細胞成分との混在が示唆される所見であった。

その他術前検査から考えられる鑑別としては、悪性リンパ腫、炎症性偽腫瘍 (IPT)、孤立性線維性腫瘍 (solitary fibrous tumor: SFT) が挙げられた。

悪性リンパ腫としては MRI で拡散制限が目立たず、造影効果不均一、浸潤傾向を示す点が非典型的であり、血液検査所見も合致しなかった。

SFT はあらゆる部位に発生しうる線維芽細胞性腫瘍

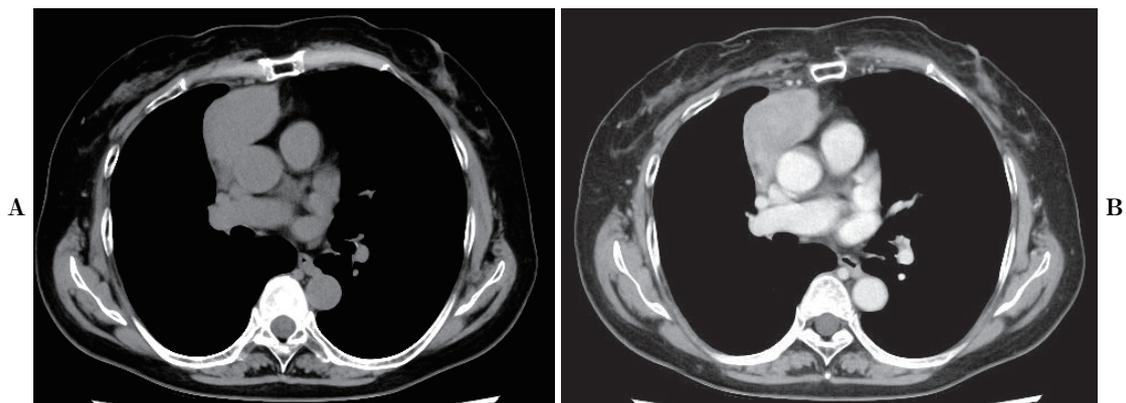


Figure 1. CT shows a well-defined mass with a long diameter of 74 mm on the right side of the anterior mediastinum. The mass was in close contact with the ascending aorta and was suspected to involve the epicardium. The border with the lung is clear. The contrast effect was somewhat heterogeneous and progressively increasing.

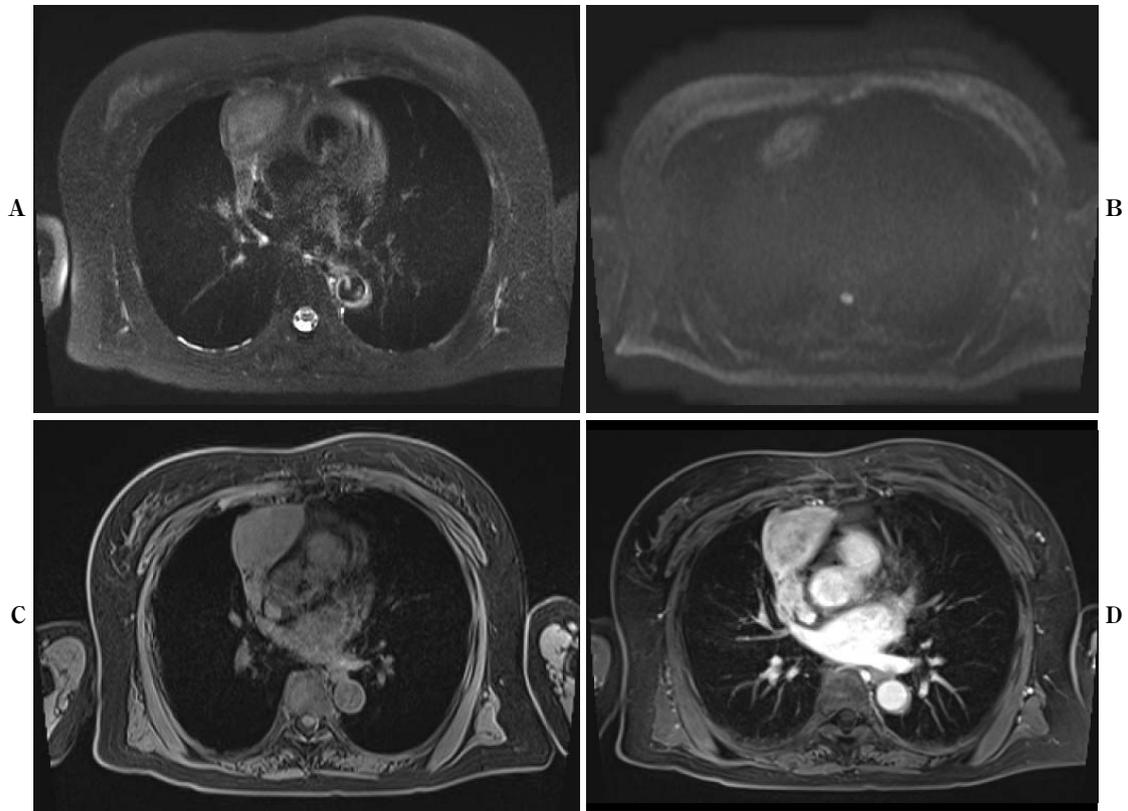


Figure 2. A: Fat-suppressed T2WI showed that the mass had heterogeneous high and low signal intensity. B: DWI (b = 800) showed that the mass had faint high signal intensity. C: Fat-suppressed T1WI (VIBE) showed that the mass had heterogeneous moderate signal intensity. D: Fat-suppressed T1WI with contrast media showed that the mass had high and low signal intensity.

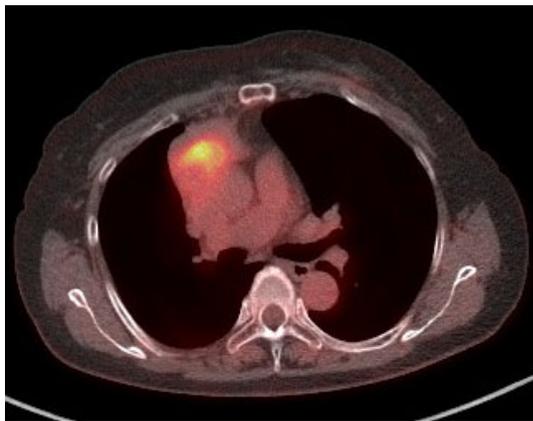


Figure 3. FDG-PET/CT shows the hyperaccumulation of FDG with a SUVmax 5.46 in a mass in anterior mediastinum.

である。線維成分を反映して漸増性の造影効果を示し、MRIではT1WI/T2WIとも不均一低信号を示す。¹縦隔発生 of SFTは稀であるが報告があり、浸潤傾向を示すことがある。画像所見は合致したが、組織学的にはSFT

に特徴的な、淡い好酸性細胞質を有する卵形から紡錘形の細胞や、分枝状の薄壁の拡張血管といった所見を認めず、またSFTの大部分がCD34陽性を示すとされるが、今回は陰性であったことから否定的であった。¹

IPTは、リンパ球や形質細胞、筋線維芽細胞、コラーゲン（線維性反応）など、急性および慢性の炎症に関連する細胞からなる非腫瘍性の良性病変で、様々な臓器に発生し、形質細胞肉芽腫、線維黄色腫、組織球腫など様々な用語で記載されている。²原因は不明だが、外傷や手術による炎症や、一部はIgG4関連疾患との関連が示唆されている。一般には線維化と細胞浸潤の程度に応じて画像所見は様々であり、線維化を反映したT1WI/T2WI低信号部分を含み、漸増性の造影効果を示すことがある。縦隔のIPTについて特異的な画像所見は示されていないが、他の悪性腫瘍との鑑別は困難である。²

IPTとIMTは、線維芽細胞/筋線維芽細胞の増殖や炎症細胞の存在などの形態学的特徴を共有している。IPTの方がリンパ球、形質細胞の浸潤がより優位である点や閉塞性静脈炎をきたす点などが鑑別点として挙げられている。³本症例では紡錘形細胞を散見し、 α -SMA陽性、

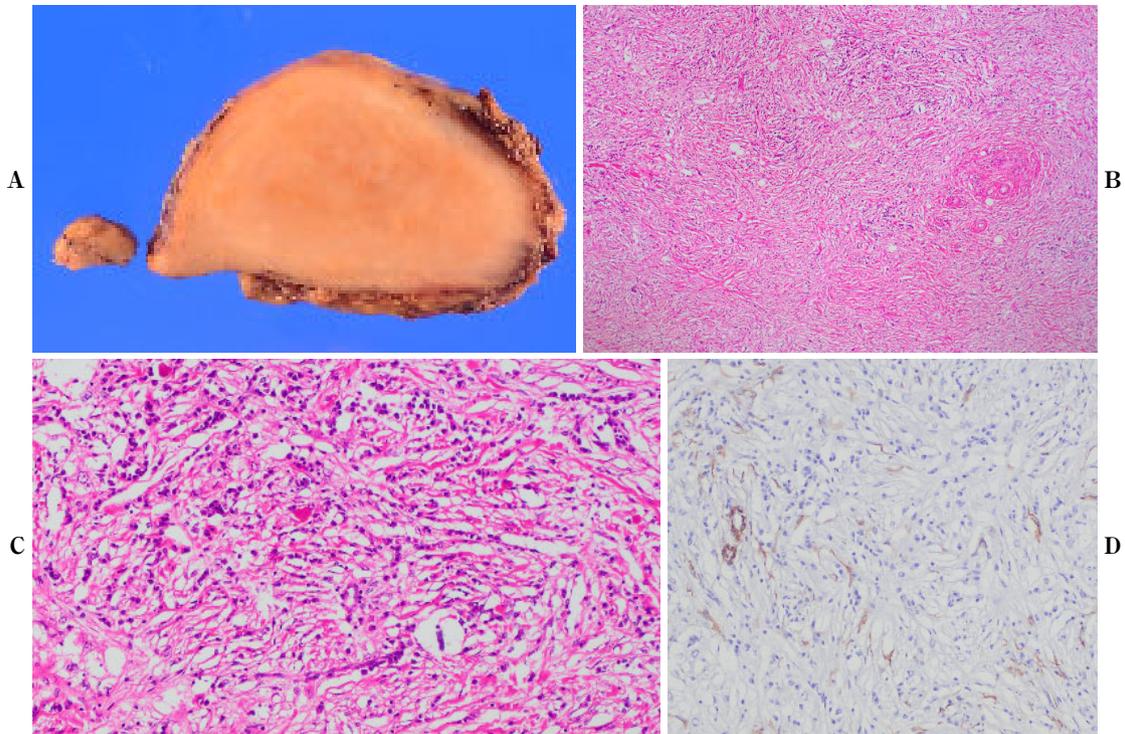


Figure 4. **A:** The excised mass was 7.0×5.0×3.5 cm in size, and had clear margin surrounded by pleura, fat and thymic tissues. **B, C:** Histologically, spindle-shaped cells were rather sparsely distributed against a background of inflammatory cell infiltration and histiocytic appearance. **D:** Immunostaining was partially positive for α -SMA.

S-100 陰性であり，筋線維芽細胞への分化を示す細胞増生に矛盾しない所見と考えられた．また形態像から総合的に IMT と診断された．

IMT は，筋線維芽細胞や線維芽細胞の増殖と主にリンパ球および形質細胞優位の炎症細胞浸潤を特徴とする腫瘍である．⁴ 稀に再発や転移をきたすことから良悪性中間型の腫瘍として位置づけられている．⁴

肺，腸間膜，大網などが好発部位であるが，後腹膜，骨盤内臓器，頭頸部，四肢体幹など全身のあらゆる部位に発生することが知られている．⁵

血液検査では血沈亢進，血小板増加，多クローン性 γ グロブリン増加，IL-6 や IL-1 β の上昇が報告されているが，特異的なものは知られていない．⁶

治療は外科的切除が第一選択である．生検困難な部位に発生することも多く，術前診断未確定で外科的切除を行うことが多い．免疫組織化学的検査で α -SMA とビメンチンが陽性であれば，IMT が示唆される．⁷

CT では，比較的均一な軟部濃度腫瘍で，造影増強効果の程度や浸潤の有無は種々の報告がある．⁸ FDG 集積は，軽度～高度まで様々な報告がある．⁹ 腫瘍の核異型度や，炎症細胞の構成と割合，炎症細胞の活性化の程度により FDG 集積が異なり，核異型度が高い IMT や炎症細

胞が豊富な IMT が，高い SUVmax を呈すると考えられている．⁹ 本症例では MRI にて線維成分を示唆する T2WI 低信号域を伴っており，同所見がみられた場合，IMT が鑑別に挙がる．また FDG 集積は偏在し，SUVmax もそれほど高くなく，これも活動性の低い IMT としての鑑別の一助となる可能性がある．

結 語

前縦隔に発生した IMT の 1 例を経験した．前縦隔腫瘍で，MRI にて線維成分 T2WI 低信号域の混在を認めた場合，また偏在する FDG 集積がみられた場合，活動性の低い IMT が鑑別となりうる．

本論文内容に関連する著者の利益相反：なし

REFERENCES

1. Ronchi A, Cozzolino I, Zito Marino F, Accardo M, Montella M, Panarese I, et al. Extrapleural solitary fibrous tumor: A distinct entity from pleural solitary fibrous tumor. An update on clinical, molecular and diagnostic features. *Ann Diagn Pathol.* 2018;34:142-150.
2. Patnana M, Sevrukov AB, Elsayes KM, Viswanathan C, Lubner M, Menias CO. Inflammatory pseudotumor: the

- great mimicker. *AJR Am J Roentgenol.* 2012;198:W217-W227.
3. Bhagat P, Bal A, Das A, Singh N, Singh H. Pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor and IgG4-related inflammatory pseudotumor: a diagnostic dilemma. *Virchows Arch.* 2013;463:743-747.
 4. WHO Classification of Tumours Editorial Board. *WHO Classification of Tumours.* 5th ed. Soft Tissue & Bone Tumours. Geneva: WHO; 2020:444.
 5. Coffin CM, Hornick JL, Fletcher CD. Inflammatory myofibroblastic tumor: comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases. *Am J Surg Pathol.* 2007;31:509-520.
 6. Coffin CM, Watterson J, Priest JR, Dehner LP. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. *Am J Surg Pathol.* 1995;19:859-872.
 7. Tan H, Wang B, Xiao H, Lian Y, Gao J. Radiologic and Clinicopathologic Findings of Inflammatory Myofibroblastic Tumor. *J Comput Assist Tomogr.* 2017;41:90-97.
 8. Guan Y, Chen G, Zhang W, Chen H, He J. Computed tomography appearance of inflammatory myofibroblastic tumor in the mediastinum. *J Comput Assist Tomogr.* 2012;36:654-658.
 9. Dong A, Wang Y, Dong H, Gong J, Cheng C, Zuo C, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor. FDG PET / CT findings with pathologic correlation. *Clin Nucl Med.* 2014;39:113-121.