

後腹膜原発 Solitary fibrous tumor の 1 例

今中 岳洋¹, 山本 致之¹, 辻村 剛¹, 堀井沙也佳¹
 野々村大地¹, 野村 広徳¹, 吉岡 巖¹, 高田 晋吾¹
 吉田 研一², 安岡 弘直²

¹大阪警察病院泌尿器科, ²大阪警察病院病理診断科

SOLITARY FIBROUS TUMOR IN THE RETROPERITONEUM: A CASE REPORT

Takahiro IMANAKA¹, Yoshiyuki YAMAMOTO¹, Go TSUJIMURA¹, Sayaka HORII¹,
 Daichi NONOMURA¹, Hironori NOMURA¹, Iwao YOSHIOKA¹, Shingo TAKADA¹,
 Kenichi YOSHIDA² and Hironao YASUOKA²

¹The Department of Urology, Osaka Police Hospital

²The Department of Pathology, Osaka Police Hospital

A 55-year-old man was diagnosed with an abdominal tumor and referred to our department. Abdominal contrast-enhanced computed tomography revealed a 15-cm tumor in the retroperitoneum. The inferior vena cava was compressed ventrally, the right ureter laterally, and the right kidney toward the head. Part of the tumor was situated on the dorsal side of the abdominal aorta. A preoperative diagnosis of neurogenic tumor or a type of sarcoma was made. We performed en bloc resection of the tumor. The right kidney was also resected. We exfoliated between the tumor and inferior vena cava without temporary interruption. The final diagnosis was a solitary fibrous tumor. The patient received no adjuvant therapy. Neither recurrence nor metastasis has been detected for 8 months postoperatively.

(Hinyokika Kyo 62: 123-126, 2016)

Key words: Retroperitoneum, Solitary fibrous tumor

緒 言

Solitary fibrous tumor (以下 SFT) は中皮下の結合組織由来の間葉系腫瘍で, 多くは胸膜由来の良性疾患として知られている. 近年胸腔外に発生する SFT が報告されており¹⁾, 病理組織学的に良性でも再発, 悪性の転帰を辿り, 予後不良となることがある²⁾. 今回われわれは, 下大静脈を挙上するように後腹膜に発生した稀な SFT の 1 例を経験したので, 若干の文献的考察を踏まえて報告する.

症 例

患者: 55歳, 男性

主訴: なし

既往歴: 虫垂炎, 大腸ポリープ

家族歴: なし

現病歴: 2014年3月に健康診断時のエコーで腹部に腫瘍性病変を指摘され, 当科を受診となった.

受診時現症: 身長 176 cm, 体重 75.6 kg, BMI 25.6, 血圧 161/98 mmHg, 脈拍 60回/分, SpO₂ 97% (room air), 体温 36.3°C, 右上腹部に腫瘤を触知した.

末梢血液, 一般生化学: 明らかな異常所見なし.

腫瘍マーカー: NSE 12.0 ng/ml, IL-2受容体 198

U/ml, AFP 4 ng/ml, CEA 1.3 ng/ml, SCC 0.6 ng/ml, CA 19-9 < 2 U/ml, CA125 8 U/ml, 高感度 PSA 3.40 ng/ml と腫瘍マーカーは正常であった.

画像所見: 胸腹部造影 CT にて, 右後腹膜の腰椎 L1 レベルから尾側にかけて, 147×109×150 mm 大の境界明瞭な分葉状の腫瘍を認めた (Fig. 1). 腎実質相で腫瘍周辺部は中等度造影され, 排泄相で腫瘍全体が軽度造影された. 腫瘍により下大静脈は腹側に著明に挙上され, 右尿管は外側に, 右腎は頭側に大きく圧排されており水腎症を呈していた. 腎動脈分岐下では一部腫瘍が腹部大動脈背側に入り込むような広がりを示していたが, 周囲臓器への明らかな浸潤は認めず, 遠隔転移も認めなかった. 腹部単純 MRI にて, 腫瘍内は非常に不均一な信号を示しており, 中心部は T1 強調像で低信号, T2 強調像で軽度高信号, 拡散強調像で低信号を示した (Fig. 2). 腫瘍の下大静脈進展や腫瘍への側副血行路検索目的に施行した下大静脈造影では, 腫瘍による圧排像を認めるのみで, 腫瘍の浸潤や側副血行路は認めなかった (Fig. 3). 以上より神経原性腫瘍や肉腫, 悪性線維性組織球症を考え手術を施行した.

手術所見: 腫瘍摘出の際に下大静脈の一時的な阻血や合併切除の可能性も考慮し, 術前に心臓血管外科にコンサルトした. 体外循環を準備し, 手術を開始し

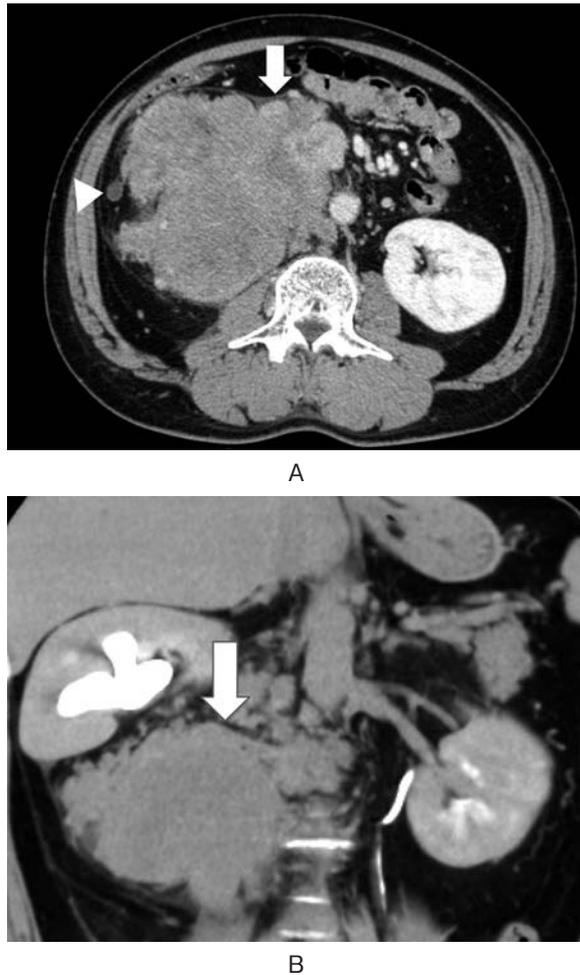


Fig. 1. Abdominal contrast-enhanced CT: A) axial image: the tumor compressed both the inferior vena cava and ureter (arrow: inferior vena cava, arrow head: right ureter). B) coronal image.

た。剣状突起～臍上～右肋骨弓下までのL字切開を置いた。下大静脈は腫瘍により大きく腹側に圧排されており、一部腫瘍に埋没していた。腫瘍を貫通する腰静脈は適宜結紮切断したが、腫瘍の明らかな流出静脈は認めなかった。腫瘍と下大静脈の癒着を認めたが、剥離可能であったため、下大静脈の一時遮断を行うことなく腫瘍を一塊に摘出することが出来た。腫瘍が右腎門部にも進展しており、腎動静脈温存が不可能と判断し、右腎は合併切除した。右腎と腫瘍の癒着は認めず、圧排されているのみであった。手術時間は6時間43分、出血量は3,500 ml、輸血は術前に採取した自己血1,200 mlを使用した。

摘出標本：径は150×110×145 mm大、厚い繊維性被膜に覆われた弾性硬の腫瘍で、重量は5.5 kgであった。断面は灰白色で内部は充実性、大小の結節で構成されており、内部は一部出血や壊死を伴っていた (Fig. 4)。

病理組織学的所見：HE染色では、類円形～短紡錘

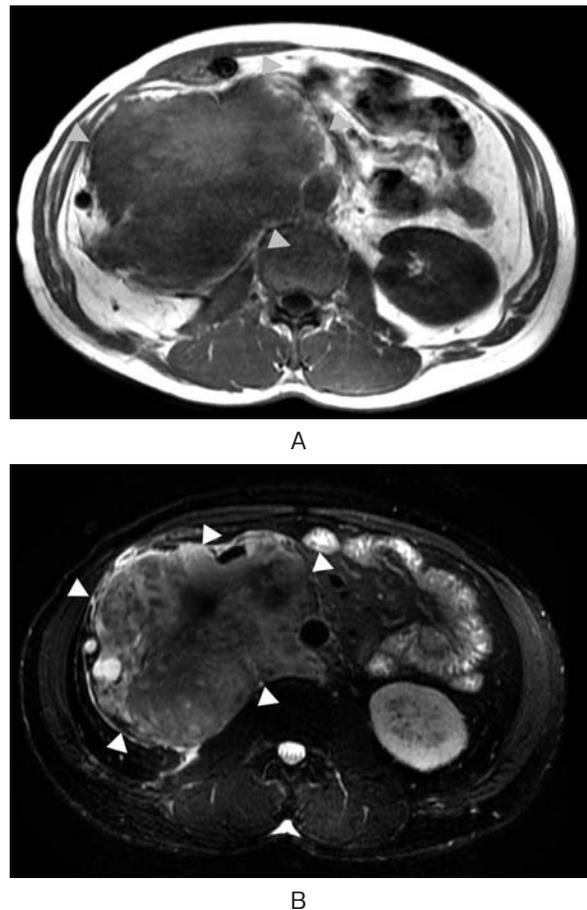


Fig. 2. Abdominal axial MRI (arrow heads: the tumor): A) T1 weighted image. B) T2 weighted image.

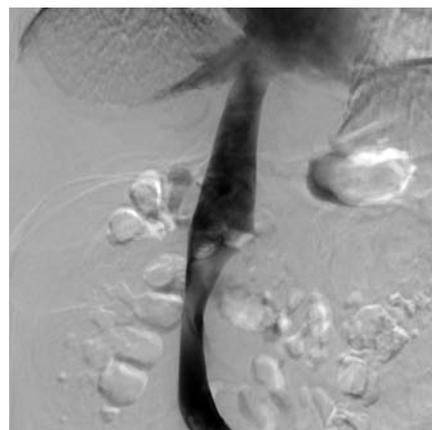


Fig. 3. Inferior vena cavography.

形核を有する細胞および硝子化を伴う膠原線維が混在し、不規則に増生する patternless pattern を示していた (Fig. 5)。背景には拡張した血管とその間を埋める一様な細胞の増生が特徴である hemangiopericytomatous pattern が観察された。免疫染色では、CD34, bcl-2, MIC-2 陽性であった。以上より solitary fibrous tumor と診断した。悪性度に関して核分裂像は 2-3/10 HPF

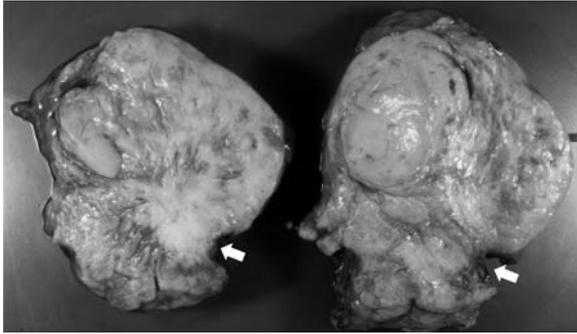
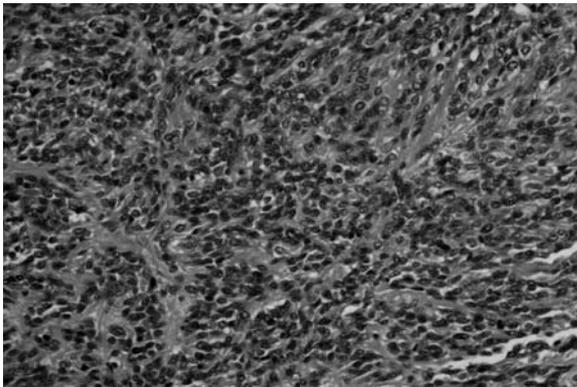
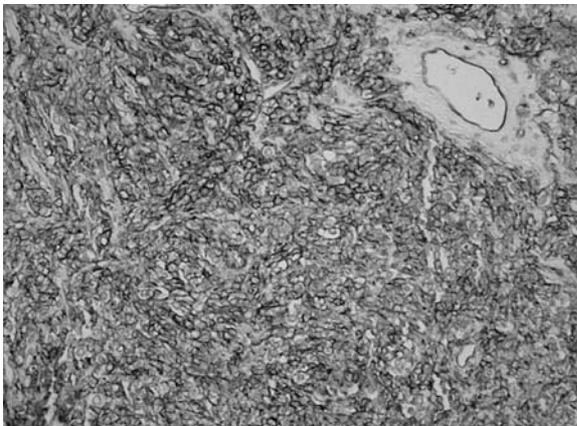


Fig. 4. Gross appearance of the tumor. The cut surface is white (arrows: the hollows by inferior vena cava).



A



B

Fig. 5. The histological and immunohistochemical examinations of the specimen (A: HE stain, $\times 10$ B: CD34, $\times 10$).

で、Ki-67は14.8%であり、一部に壊死が認められたため、中間悪性度の腫瘍と診断した。切除断端は陰性であった。

術後経過：術後3日目に心不全を合併したが、その後の経過は良好で術後16日目で退院となった。術後8カ月現在再発は認めていない。

考 察

SFTは1931年にKlempererによって胸膜病変として報告され³⁾、中皮下の結合組織由来の間葉系腫瘍で

多くは良性病変として報告されている。近年、胸腔外SFTが報告されており、腹膜や髄膜、頭頸部からの発生が多いが、どの領域にも発生しうる^{1,4)}。SFTの発生率は人口10万人あたり2.8人と比較的稀であり、好発年齢は70歳台で性差は認めない⁵⁾。無症状で偶然発見されるか、腫瘍の触知により見つかることが多く、自発痛を伴うことは稀である⁵⁾。自験例では、15 cmと比較的大きな腫瘍であったが、無症状であり健康診断時のエコーで初めて指摘された。下大静脈を圧排する症例であったが、下肢浮腫は認めなかった。

術前検査として、血液検査上腫瘍マーカーは正常範囲内であり、放射線画像上境界明瞭な軟部腫瘍として描出される。CTでは筋肉と同程度またはそれ以上に造影されることが多く⁶⁾、MRIでは不均一な信号強度を示す。血管に富む腫瘍であるため、不均一な造影効果がみられ、時折太い側副血行路を伴う⁷⁾。自験例では、下大静脈の圧排を認めたが、明らかな腫瘍の流出静脈や側副血行路の発達を認めなかった。しかしSFTに特異的な所見はなく、診断は摘出標本により病理組織学的になされることが多い。

病理組織学的所見では、紡錘系細胞が様々な程度の膠原線維を伴い特定の配列を示さずに増生する“patternless pattern”や、拡張した血管とその間を埋めるような細胞の増生が特徴の“hemangiopericytomatous pattern”がよく観察される⁸⁾。免疫染色では血管内皮マーカーとして知られるCD34がびまん性かつ強度に陽性となる⁹⁾。SFTの悪性度の指標としてEnglandは、①細胞異型、②高い細胞密度、③核分裂数の増加(10 HPFに4個以上の核分裂像)、④腫瘍壊死、⑤最大径10 cm以上をあげている²⁾。また頻用されているEnglandの分類の他にも、Ki-67や、p53陽性などにより悪性と診断している報告も散見されるが¹¹⁾、現時点では一致した見解を認めていない。胸膜原発SFTのうち悪性のものは12~39%であるのに対し^{2,4)}、胸膜外原発では約10%と少ない^{2,11)}。しかし、後腹膜原発に限ると悪性症例が70%であったとする報告もあり¹²⁾、後腹膜発生のSFTでは注意を要する。自験例では一部高い細胞密度や細胞異型、腫瘍壊死を有しており、径も15 cmであり、Ki-67陽性率が10%以上であったため中間悪性度の腫瘍と診断した。治療の第一選択は外科的切除であり、仮に悪性であっても、完全に切除できれば予後は比較的良好であると考えられている。Englandらも完全切除が予後の最も重要な因子であると述べている²⁾。

われわれが調べた限り後腹膜原発SFTはこれまでに本邦で33例報告されていた。自験例は34例目であり、全体の臨床像を示す(Table 1)。自験例のように下大静脈背側から発生し、下大静脈を腹側に著明に圧排した症例は、自験例が初めてであった。他の報告に

Table 1. Clinical feature of 34 cases of solitary fibrous tumor reported in Japan

	組織学的悪性	組織学的良性
	Ki-67 陽性 (10%以上)	
年齢	19-76歳 (中央値55歳)	30-96歳 (中央値55歳)
性別	男性 6例 女性 2例	男性 9例 女性 17例
症状	腹部膨満 3例 (37.5%) 頻尿・排尿障害 1例 (12.5%) 腹痛 1例 (12.5%) 低血糖 1例 (12.5%) 無症状 1例 (12.5%) 意識消失 1例 (12.5%)	腹部膨満 10例 (38.4%) 頻尿・排尿障害 3例 (11.5%) 腹痛 2例 (7.7%) 低血糖 1例 (3.8%) 無症状 8例 (30.7%) その他 3例 (11.5%)
腫瘍径	135-395 mm (中央値 165 mm)	19-395 mm (中央値 125 mm)

ならい分裂指数 4 以上もしくは Ki-67 陽性率 10% 以上を悪性とする¹⁰⁾、自験例を含め 10 例 (26.9%) が組織学的悪性となったが、これらの悪性指標の記載のない報告も多かった。また転帰に関しては、平均観察期間 31.4 カ月で記載のある 28 例中死亡例が 5 例であった。死亡症例の中で組織学的悪性を満たしたのは、2 例のみであった。このことは SFT の悪性度が組織形態のみでは評価困難と報告されていることを示唆するものであり⁹⁾、完全切除が重要であると考えられた。自験例では、腫瘍の完全切除を達成できたが、組織学的に中間悪性度の SFT であり、病理組織診断のみでの再発・予後リスクの評価は困難であるため、厳重に経過観察する方針である。

結 語

後腹膜原発 solitary fibrous tumor の 1 例を経験した。SFT の悪性度は組織形態のみでは評価困難であり、組織学的に良性でも悪性の転帰を辿る可能性があるため、完全切除と厳重な経過観察が重要であると考えられた。

文 献

- 1) Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, et al.: Extra-

thoracic solitary fibrous tumors: their histological variability and potentially aggressive behavior. *Hum Pathol* **30**: 1464-1473, 1999

- 2) England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ, et al.: Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. a clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol* **13**: 640-658: 1989
- 3) Klemperer P and Rabin CB: Primary neoplasm of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol* **11**: 385-412, 1931
- 4) Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, et al.: Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumor. *Cancer* **94**: 1057-1068, 2002
- 5) 清水篤志, 谷 雅夫, 久保淑幸, ほか: 鼠径部に発生した巨大な solitary fibrous tumor (孤立性線維性腫瘍) の 1 例. *日臨外会誌* **66**: 2325-2329, 2005
- 6) Dynes MC, White EM, Fry WA, et al.: Imaging manifestations of pleural tumors. *Radiographics* **12**: 1191-1201, 1992
- 7) Wignall OJ, Moskovic EC, Thway K, et al.: Solitary fibrous tumors of the soft tissues: review of the imaging and clinical features with histopathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* **195**: 55-62, 2010
- 8) 久岡正典, 橋本 洋: 孤立性線維性腫瘍とその類縁疾患. *病理と臨* **22**: 132-139, 文光堂, 東京, 2004
- 9) Brozzetti S, D'Andrea N, Limiti MR, et al.: Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. An immunohistochemical study. *Anticancer Res* **20**: 4701-4706, 2000
- 10) Sun Y, Naito Z, Ishiwata T, et al.: Basic FGF and Ki-67 proteins useful for immunohistological diagnostic evaluations in malignant solitary fibrous tumor. *Pathol Int* **53**: 284-290, 2003
- 11) 山中秀高, 日高 渉, 松永宏之, ほか: 骨盤腔内後腹膜原発 solitary fibrous tumor の 1 例. *日臨外会誌* **75**: 234-239, 2014
- 12) Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM and Fletcher CD: Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations: evidence of their comparability to intra-thoracic tumors. *Am J Surg Pathol* **22**: 1501-1511, 1998

(Received on April 30, 2015)
(Accepted on November 10, 2015)