

骨盤内に発生した Solitary fibrous tumor (SFT) の 1 例

関井 洋輔, 福原慎一郎, 永原 啓

木内 寛, 宮川 康, 野々村祝夫

大阪大学大学院医学系研究科器官制御外科学 (泌尿器科)

SOLITARY FIBROUS TUMOR IN THE PELVIC SPACE: A CASE REPORT

Yosuke SEKII, Shinichiro FUKUHARA, Akira NAGAHARA,

Hiroshi KIUCHI, Yasushi MIYAGAWA and Norio NONOMURA

The Department of Urology, Osaka University, Graduate School of Medicine

A 46-year-old man was found to have a mass in the pelvic cavity on computed tomography (CT) carried out for an examination for lower abdominal pain. Abdominal magnetic resonance imaging showed a mass which appeared to have hypsignals on both T1- and T2-weighted images. A positron emission tomography CT showed that the mass had a low maximum standardized uptake value (= 1.4). Biopsy of the mass showed tumoral cells demonstrating a 'patternless pattern' characterized by a haphazard, storiform arrangement of short spindle or ovoid cells. Immunohistochemistry disclosed CD34 positivity and desmin and alfa-smooth muscle actin (SMA) negativity which supported the diagnosis of solitary fibrous tumor. Tumorectomy was performed. Grossly, the tumor was a large encapsulated mass with well limited margins weighing 67.7 g. Histology revealed a mass with no necrotic or hemorrhagic degeneration. On immunohistochemistry, the tumor cells were strongly positive for CD34 and they were negative for desmin and alfa-SMA. At six months of follow up, the patient was well and he had no signs of recurrence.

(Hinyokika Kyo 61 : 211-215, 2015)

Key words : Solitary fibrous tumor, Pelvic

緒 言

Solitary fibrous tumor (SFT) は1931年に Klemperer により胸腔内病変として初めて報告された間葉系腫瘍である¹⁾。今回われわれは術前診断として生検が有用であったと考えられた骨盤内に発生した SFT の 1 例を経験したので若干の文献の考察を加え報告する。

症 例

患者 : 46歳, 男性

主 訴 : 下腹部痛

既往歴 : 特記事項なし

現病歴 : 2014年3月, 下腹部痛の精査目的に前医で単純 CT を施行した。右尿管結石と骨盤内膀胱右側に長径 6 cm の腫瘤性病変を指摘され, 精査加療目的で当科紹介受診となった。下腹部痛の原因は尿路結石であったと考えられ自然排石後に下腹部痛は消失しており, 当科初診時には特記すべき症状を認めていなかった。

入院時現症 : 血圧 133/96 mmHg, 脈拍72/分, 体温 36.5°C, 酸素飽和度 : 98%

腹部に腫瘤触知せず。

血液生化学検査 : WBC 9,170/ μ l, RBC 5.40 $\times 10^6$ / μ l, Hb 15.0 g/dl, Hct 45.1%, Plt 2.17 $\times 10^5$ / μ l, Na

144 mEq/l, K 4.1 mEq/l, Cl 108 mEq/l, T-Bil 2.1 mg/dl, ALB 4.8 g/dl, AST 20 U/l, ALT 63 U/l, LDH 146 U/l, CPK 199 U/l, BUN 15 mg/dl, Cr 0.98 mg/dl, CRP 0.10 mg/dl, CA19-9 < 5 U/ml (0~40 U/ml), sIL-2R 171 U/ml (127~582 U/ml), アドレナリン 0.03 ng/ml (<0.17ng/ml), ノルアドレナリン 0.18 ng/ml (0.15~0.57 ng/ml)

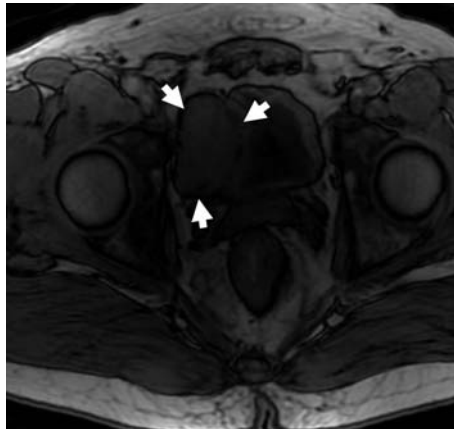
検尿 : 糖 (-), 蛋白 (-), 潜血 (-), PH 6.0, RBC 1~5/HPF, WBC 1~5/HPF



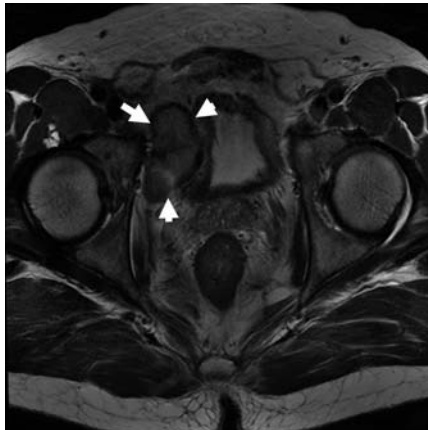
Fig. 1. Computed tomography (CT) showed a mass on the right side of bladder in the pelvic space (arrows indicate a mass).

画像所見：

単純骨盤 CT：骨盤内膀胱右側に長径 6 cm の境界明瞭で内部不均一な腫瘤性病変を認めた (Fig. 1).



A



B

Fig. 2. A: T1-weighted image demonstrated a low intensity mass in the pelvic space (arrows indicate a mass). B: T2-weighted image demonstrated a low intensity mass in the pelvic space (arrows indicate a mass).



Fig. 3. PET-CT did not demonstrate high uptake at the mass in the pelvic space (maximum standardized uptake value (SUVmax) = 1.4) (arrows indicate a mass).

MRI：T1, T2 強調像で共に低信号な腫瘤を認めた (Fig. 2).

PET-CT：SUVmax1.4 の低集積な腫瘤を認めた (Fig. 3).

経過：画像所見より SFT が最も強く疑われたが、悪性リンパ腫、神経原性腫瘍、デスモイド腫瘍なども鑑別診断として否定しえなかった。診断確定のため CT ガイド下に骨盤内腫瘤の針生検術を施行した。病理組織像は HE 染色で細胞密度の濃淡が混在する patternless pattern を示し、血管成分が豊富で血管周皮類似の組織像、肥厚したケロイド様の膠原繊維束を認めた。核異型、核分裂像など悪性を示唆する所見は認めなかった (Fig. 4)。さらに免疫組織染色で CD34 陽性、desmin と α SMA は陰性であったことから SFT と診断した。骨盤内に発生した良性の SFT の診断の下、2014年 6 月、骨盤内腫瘍摘除術を施行した。下腹部正中切開で膀胱前腔に到達した。腫瘍は被膜に覆われており周囲との癒着を認めなかった。周囲臓器を合併切除することなく摘除可能であった。手術時間は149分、出血量は 80 ml、摘除標本の表面は平滑で重量は 67.7



Fig. 4. HE staining shows cellular proliferation of spindle cells with 'patternless pattern' and no evidence of malignancy.

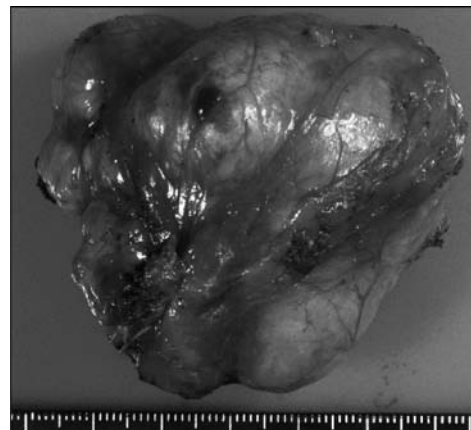


Fig. 5. Macroscopic appearance of the tumor.

Table 1. Reported 25 cases of solitary fibrous tumor in the pelvic space in Japan

著者	年	年齢(歳)	性別	症状	長径(cm)	MRI		画像診断	生検診断	生検手法	治療	良悪	転帰	転移
						T1	T2							
1 宮下ら ⁸⁾	1999	68	M	低血糖	16	なし	なし	ND	—	—	手術	悪性	1カ月死亡	肝臓, 体網
2 吉松ら ⁹⁾	2002	58	M	なし	15	低	高	ND	—	—	手術	良性	24カ月生存	なし
3 仲谷ら ¹⁰⁾	2002	56	F	腹部膨隆	9	低	高	奇形腫, 肉腫	—	—	手術	悪性	28カ月生存	なし
4 佐藤ら ¹¹⁾	2004	60	M	腹部膨隆	16.5	低	低高混在	神経鞘腫, 平滑筋腫, 奇形腫	—	—	手術	ND	ND	ND
5 Nagase ら ¹²⁾	2005	60	M	低血糖	22	低	高	ND	—	—	手術	悪性	ND	なし
6 敦川ら ¹³⁾	2005	61	M	低血糖	13.6	低高混在	低高混在	SFT	SFT	超音波ガイド下	手術	良性	24カ月生存	なし
7 山田ら ¹⁴⁾	2006	43	F	腹部膨隆	19	ND	高	子宮筋腫	—	—	手術	良性	12カ月生存	なし
8 佐野ら ¹⁵⁾	2007	49	M	排尿困難	10	低	低	ND	SFT	超音波ガイド下	手術	良性	6カ月生存	なし
9 Kawamura ら ¹⁶⁾	2007	74	F	便秘	11	高	低	ND	SFT	超音波ガイド下	放射線化学	悪性	12カ月生存	肺
10 田中ら ¹⁷⁾	2008	78	M	便秘	14	低	低高混在	前立腺癌	SFT	超音波ガイド下	手術	良性	12カ月生存	なし
11 守本ら ¹⁸⁾	2008	19	M	低血糖	13.5	低	高	SFT	—	—	手術	悪性	137カ月死亡	あり
12 竹内ら ¹⁹⁾	2008	60	M	腹部膨隆	15	低	低高混在	腸管膜や神経由来の腫瘍	—	—	手術	悪性	19カ月生存	なし
13 岡部ら ²⁰⁾	2008	77	M	腹部膨隆	20	なし	なし	Fibrous histiocytoma	—	—	手術	悪性	11カ月死亡	肺
14 庵地ら ²¹⁾	2009	54	F	なし	10	低	低高混在	副腎腫瘍	—	—	手術	良性	60カ月生存	なし
15 河嶋ら ⁴⁾	2009	56	M	低血糖	20	なし	なし	SFT	—	—	手術	悪性	12カ月生存	なし
16 貫井ら ²²⁾	2009	63	M	排尿困難	7.5	低	高	平滑筋腫	SFT	超音波ガイド下	手術	良性	4カ月生存	なし
17 五味ら ²³⁾	2009	83	F	腹部膨隆	9	低	高	神経鞘腫, 平滑筋腫	—	—	手術	低悪性	45カ月生存	なし
18 田所ら ²⁴⁾	2010	96	F	腹部膨隆	12	低	低高混在	腎嚢胞	SFT	超音波ガイド下	生検のみ	悪性	5カ月生存	なし
19 佐藤ら ²⁵⁾	2011	45	F	なし	8	低	高	平滑筋腫, 神経線維腫	SFT	ND	手術	中等度悪性	ND	なし
20 Tsushimi ら ²⁶⁾	2012	64	M	頻尿	10	なし	なし	ND	—	—	手術	ND	20カ月生存	なし
21 井上ら ²⁷⁾	2012	50	F	なし	8	低	低高混在	神経原性, SFT, GIST	—	—	手術	悪性?	ND	なし
22 王ら ²⁸⁾	2012	72	M	なし	0.85	ND	等	膀胱腫瘍	—	—	TUR	良性	16カ月生存	なし
23 保坂ら ²⁹⁾	2013	62	F	低血糖	14	低	高	ND	SFT	CTガイド下	放射線化学	悪性	60カ月生存	なし
24 山中ら ³⁰⁾	2014	56	M	肛門痛	10	低	高	ND	—	—	手術	低悪性	60カ月生存	なし
25 自験例	2014	46	M	なし	6	低	低	SFT	SFT	CTガイド下	手術	良性	3カ月生存	なし

ND = not described, SFT = solitary fibrous tumor.

gであった (Fig. 5). 病理組織学的所見は生検の結果と同様に SFT で、周囲への浸潤も認めず、明らかな悪性所見も認めなかった。術後6カ月再発、転移なく経過観察中である。

考 察

SFT は1931年 Klemperer により胸膜病変として初めて報告された間葉系腫瘍である¹⁾。発生率は10万人あたり2.8人と比較的稀で、好発年齢は60~70歳台、性差は認めない²⁾。発生部位は胸腔内が68%と最も多く、以下後腹膜16%、頭頸部6%、腹腔内5%、四肢2%、骨盤内1%の順となっており、骨盤内に発生する SFT は稀である³⁾。病理学的な特徴は特定の形態を示さない patternless pattern と表現される⁴⁾。HE 染色で細胞成分が豊富な部分と細胞成分の乏しい部分の混在、血管成分が豊富で血管周皮腫類似の組織像、肥厚したケロイド様の膠原線維束がみられる。さらに免疫染色では CD34 および bcl-2 に好染するとされ⁵⁾、自験例も CD34 に好染した。悪性の診断は England ら²⁾によると組織学的に高い核異型度、強拡大10視野中4個以上の核分裂像、出血、壊死の存在、高い細胞密度でなされている。胸腔内病変に限ると、良性と診断されたものでは再発率2%、転移率0%であるのに対し、悪性と診断された場合には再発率は39%、転移率は22%と報告されている²⁾。しかし、組織学的に良性と診断されたものでも、再発・転移をした報告も散見され、予後良好因子は外科的完全切除とされている²⁾。自験例は完全に外科的切除できており、予後良好であることが予想される。

画像所見では、単純 CT において腫瘍内部は不均一な像を示し時に分葉状を呈するとされる。造影 CT では造影効果を示すものが2/3にみられるとされている。MRI では T1, T2 強調像ともに低信号を示すことが多いが、T2 強調像では出血、壊死を示唆する所見を認めることもあり悪性のものでは T2 強調像で高信号を示す例もある⁶⁾。しかし、CT, MRI すべてが典型的な所見を示すわけではなく、悪性リンパ腫、平滑筋肉腫、神経原性腫瘍、デスモイド腫瘍、異所性褐色細胞腫などの鑑別は難しいとされる。

一方、近年普及してきている PET-CT では悪性 SFT で高集積となる傾向があり⁷⁾、良性 SFT で高集積となる症例は現在のところ報告されておらず、自験例でも PET-CT で低集積を示し良性の SFT と合致する所見を呈した。PET-CT は SFT の良悪性の鑑別診断法として非常に有用である可能性が示唆される。しかし、PET-CT が一般に普及してきたのは最近のことであり、SFT の良悪性の診断法として多数例の報告など確立されたものはいまだ存在せず、今後、診断法としての確立が待たれるところである。

骨盤内に発生する SFT は前述したように SFT の中でも1%と稀であり、詳細の明らかなものは本邦でわれわれが調べうるかぎり24例が報告されているのみである。この24例に自験例を加えた25例について集計し (Table 1)、若干の考察を試みた。

年齢は19~96歳、平均は60.4歳で、男性16例、女性9例であった。主訴は無症状、低血糖、腹部膨隆、排尿症状、排便症状などの症状を示していた。大きさは平均12 cm (0.85~22 cm) であった。

SFT の MRI 所見は典型的には、良性で T1, T2 ともに低信号、悪性で T1 で低信号、T2 で高信号を示す。今回の検討では、T1 強調像で低信号を示すものは17例と多かったが、高信号を呈するものも1例認めた。T2 強調像では約半数の10例が低信号を呈していたが、低信号、高信号が混在するものも多く、非典型的な所見を呈するものも散見された。

画像診断で SFT と術前に診断されたものは詳細が明らかな21例のうち3例と少なく、画像所見のみでの診断が依然として困難であることが示唆された。一方、生検を施行した9例では全例 SFT との術前診断が可能であり、さらに良悪性の診断も可能であった。骨盤内病変だけでなく、胸膜など骨盤内以外の場所に発生した SFT に対しても術前生検を行ったとの報告が本邦海外問わず報告されている。いずれの報告においても画像診断単独での診断は困難であり、SFT に対する術前生検は安全で、確定診断をつける上で、迅速で有用な手段であると報告している⁵⁾。治療法は外科的切除が17例、化学放射線療法が2例であった。25例中転帰の記載のある22例のうち良性が9例、悪性が10例であった。良性9例はすべて生存、悪性10例のうち4例に転移を認め、3例は死亡した。

結 語

今回われわれは骨盤内に発生した SFT の1例を経験したので報告した。術前の生検により確実な診断が可能であった。

本症例は第227回日本泌尿器科学会関西地方会 (滋賀) で報告した。

文 献

- 1) Klemperer P and Rabin CB: Primary neoplasms of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol* **11**: 385-412, 1931
- 2) England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ, et al.: Localized benign and malignant fibrous tumor of the pleura; a clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol* **13**: 640-658, 1989
- 3) Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, et al.: Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* **94**: 1057-1068, 2002

- 4) 河嶋厚成, 氏家 剛, 任 幹夫, ほか: 低血糖発作にて発見された後腹膜 Solitary fibrous tumor の 1 例. 泌尿紀要 **55**: 395-399, 2009
- 5) Lu C, Ji Y, Shan F, et al.: Solitary fibrous tumor of the pleura: an analysis of 13 cases. *World J Surg* **32**: 1663-1668, 2008
- 6) Ginat DT, Bokhari A, Bhatt S, et al.: Imaging features of solitary fibrous tumors. *Am J Roentgenol* **196**: 487-495, 2011
- 7) 石川慶大: 胸膜原発孤立性線維性腫瘍の切除例の検討. 日臨外会誌 **70**: 2574-2575, 2009
- 8) 宮下剛彦, 宮田和幸, 橋本高志, ほか: 約19年前に経験した骨盤腔内に発生した Malignant solitary fibrous tumor の 1 剖検例. 下呂病院年報 **26**: 38-42, 1999
- 9) 吉松美佳, 山田保俊, 竹屋元裕: 骨盤腔に発生した Extrathoracic solitary fibrous tumor の 1 例. 診断病理 **19**: 266-268, 2002
- 10) Nakatani T, Tamada S, Iwai Y, et al.: Solitary fibrous tumor in the retroperitoneum: a case with infiltrative growth. 泌尿紀要 **48**: 637-641, 2002
- 11) 佐藤裕信, 中垣 卓, 阿久津典之, ほか: 巨大後腹膜腫瘍 (Solitary fibrous tumor) を呈した 1 例. 道南医学会誌 **39**: 69-71, 2004
- 12) Nagase T, Adachi I, Yamada T, et al.: Solitary fibrous tumor in the pelvic cavity with hypoglycemia: report of a case. *Surg Today* **35**: 181-184, 2005
- 13) 敦川浩之, 小村秀樹, 平田輝夫: 低血糖を併発した Perivesical solitary fibrous tumor の 1 例. 日泌尿会誌 **96**: 709-713, 2005
- 14) 山田卓也, 鬨野孝史, 松尾 浩, ほか: 初回手術大量出血後, 2 期的に切除した骨盤発生 Solitary fibrous tumor の 1 例. 日腹部救急医学会誌 **26**: 889-892, 2006
- 15) 佐野剛視, 西山博之, 兼松明弘, ほか: 骨盤内に発生した孤立性線維性腫瘍の 1 例. 泌尿紀要 **53**: 897-901, 2007
- 16) Kawamura S, Nakamura T, Oya T, et al.: Advanced malignant solitary fibrous tumor in pelvis responding to radiation therapy. *Pathol Int* **57**: 213-218, 2007
- 17) 田中浩史, 山本穰司, 前田清貴: 骨盤内より発生した後腹膜原発巨大 Solitary fibrous tumor の 1 例. 外科 **70**: 333-337, 2008
- 18) 守本芳典, 岩垣博巳, 堀木貞幸, ほか: 低血糖発作にて発見された後腹膜原発悪性 Solitary fibrous tumor の 1 例. 日消外会誌 **41**: 158-164, 2008
- 19) 竹内 基, 国島康晴, 高柳明夫, ほか: Retroperitoneal malignant solitary fibrous tumor の 1 例. 泌尿器外科 **21**: 99-102, 2008
- 20) 岡部敏夫, 大矢敏裕, 松本広志, ほか: 骨盤内 Cytokeratin-positive malignant solitary fibrous tumor の 1 例. 日臨外会誌 **69**: 1257-1262, 2008
- 21) 庵地孝嗣, 田村賢司, 井上啓史, ほか: 後腹膜に生じた原発性孤立性線維性腫瘍 (Solitary fibrous tumor) の 1 例. 泌尿紀要 **55**: 401-403, 2009
- 22) 貫井昭徳, 越智雅典, 鈴木一実, ほか: 後腹膜腔に発生した Solitary fibrous tumor の 1 例. 泌尿紀要 **55**: 503-507, 2009
- 23) 五味邦之, 島田 宏, 梶川昌二, ほか: 後腹膜原発 Solitary fibrous tumor の 1 例. 日臨外会誌 **70**: 2833-2838, 2009
- 24) 田所 央, 川口 誠, 小池 宏: 後腹膜に発生した Solitary fibrous tumor の 1 例. 泌尿紀要 **56**: 311-314, 2010
- 25) 佐藤正幸, 椎葉健一, 藤谷恒明, ほか: 低血糖症を呈した骨盤内巨大 Solitary fibrous tumor の 1 例. 日臨外会誌 **71**: 1649-1653, 2010
- 26) Tsushima T, Takaharu Y, Tomozawa N, et al.: Retroperitoneal solitary fibrous tumor of the pelvis with pollakiuria: a case report. *BMC Research Notes* **5**: 593, 2012
- 27) 井上快児, 岡田吉隆, 高橋正洋, ほか: 骨盤後腹膜原発の Solitary fibrous tumor の 1 例. 臨放線 **57**: 886-890, 2012
- 28) 王 聰, 宮後直樹, 原田泰規, ほか: 膀胱に発生した孤立性線維性腫瘍の 1 例. 日泌尿会誌 **103**: 640-643, 2012
- 29) Hosaka S, Katagiri H, Wasa J, et al.: Solitary fibrous tumor in the pelvis: induced hypoglycemia associated with insulin-like growth factor II. *J Orthop Sci* **13**: 462-466, 2013
- 30) 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

(Received on November 10, 2014)
(Accepted on December 25, 2014)