

骨盤内に発生した弧発性線維性腫瘍の1例

佐野 剛視¹, 西山 博之¹, 兼松 明弘¹
 高橋 毅¹, 中村英二郎¹, 賀本 敏行¹
 三上 芳喜², 小山 貴³, 小川 修¹

¹京都大学大学院医学研究科泌尿器科, ²京都大学医学部附属病院病理診断部

³京都大学大学院医学研究科放射線科

SOLITARY FIBROUS TUMOR IN THE PELVIC SPACE:
 A CASE REPORT

Takeshi SANO¹, Hiroyuki NISHIYAMA¹, Akihiro KANEMATSU¹,
 Takeshi TAKAHASHI¹, Eijiro NAKAMURA¹, Toshiyuki KAMOTO¹,
 Yoshiki MIKAMI², Takashi KOYAMA³ and Osamu OGAWA¹

¹The Department of Urology, Kyoto University Graduate School of Medicine

²The Department of Pathology, Kyoto University Graduate school of Medicine

³The Department of Radiology, Kyoto University Graduate School of Medicine

A 49-year-old man presented to our hospital complaining of difficulty in urination. Magnetic resonance imaging revealed a 10cm mass posterolateral to the bladder. It was separated from the bladder, seminal vesicle and rectum, but indistinct from the prostate. Preoperative pathological diagnosis was established by transrectal needle biopsy as solitary fibrous tumor. The tumor and the prostate were resected en bloc by retropubic radical prostatectomy, while the bladder and rectum were preserved. The surgical margin was negative and no relapse was noted six months postoperatively.

(Hinyokika Kyo 53 : 897-901, 2007)

Key words : Solitary fibrous tumor, Pelvic space, Retropubic radical prostatectomy

緒 言

弧発性線維性腫瘍 solitary fibrous tumor (SFT) は、従来胸膜から発生する軟部腫瘍の一種とされてきたが^{1,2)}、近年全身で発生しうることが明らかになっている中間悪性の腫瘍である³⁾。骨盤腔での発生も稀ではあるが報告されており、尿路変向や人工肛門の適応が問題になる。今回われわれは骨盤内に発生したSFTに対して腫瘍と前立腺を合併切除し、膀胱・直腸を温存し得た1例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者 : 49歳, 男性
 主訴 : 排尿困難
 既往歴 : 十二指腸潰瘍 (20歳)
 家族歴 : 兄 両側腎細胞癌, 祖父 肺癌
 現病歴 : 2006年4月より排尿困難を主訴に, 近医受診。直腸指診・CTにて骨盤内腫瘍を指摘され, 当科紹介となった。
 入院時現症 : 胸腹部に異常を認めず。直腸指診にて表面平滑, 石様硬, 鶯卵大の腫瘍を触知した。

入院時検査 : 一般血液検査および尿検査上, 明らかな異常なし。腫瘍マーカーはPSA 1.7 ng/ml (4.0 \geq), CEA 2.2 ng/ml (5.0 $>$), AFP 4.3 ng/ml (15 $>$), CA19-9 4.9 U/ml (37 $>$), CA125 9.2 U/ml (35 $>$), SCC 1.4 ng/ml (1.5 $>$), CYFRA 0.5 ng/ml (2.2 $>$), NSE 9.66 ng/ml (16.3 $>$)といずれも正常範囲内であった。経腹エコーにて膀胱尾背側に径約10cmの腫瘍を認め, ドップラーエコー上腫瘍内部の血流は乏しかった。水腎症は認めなかった。腹部造影CTでは内部が不均一に造影される類円形腫瘍 (径10 \times 8cm)を認めた (Fig. 1a)。MRIでは腫瘍内部はT1強調像で均一な低信号, T2強調像で周囲が低信号, 中心部が高信号を示した。また, 腫瘍内部には多数のflow voidが認められ, 富血管性が示唆された。腫瘍は膀胱の背側に位置しており, 膀胱・直腸との境界は明瞭であったが, 右精囊および前立腺は腫瘍により左側に偏位され, 前立腺との境界は一部不明瞭であった (Fig. 1b, c)。膀胱鏡検査では, 尿道・膀胱内の粘膜に異常を認めなかった。また胸腹部CT, 骨シンチグラフィ, FDG-PETでは, リンパ節や他臓器への転移を疑う所見を認めなかった。

入院後経過 : 超音波ガイド下に経直腸的針生検を施

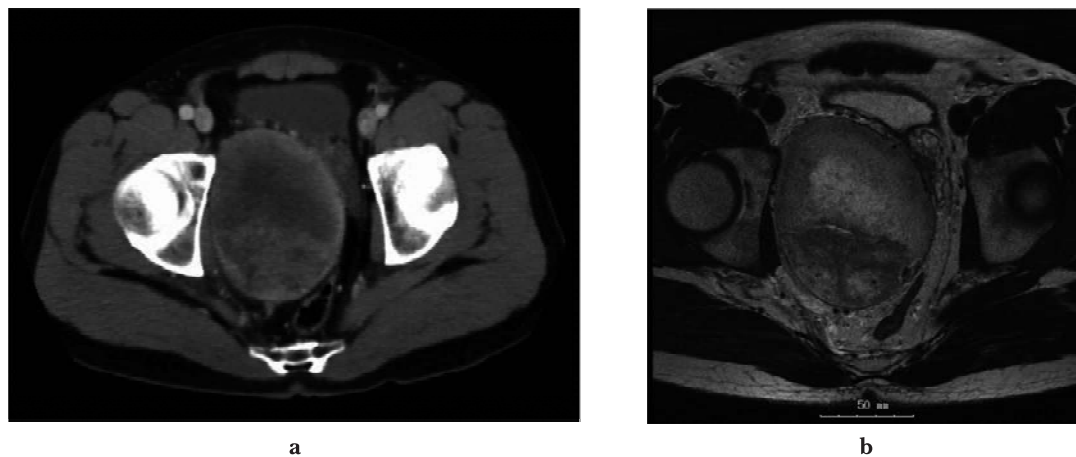


Fig. 1. Enhanced computed tomography showed a 10×8 cm heterogeneous mass in the posterior aspect of the bladder (a). The tumor exhibited homogeneous low intensity at T1-weighted MR images, and peripheral low intensity with central portion of increased signal intensity at T2-weighted MR images (b). There were several signal voids in the tumor, suggesting the hypervascularity of the mass. The mass was distinct from the bladder, seminal vesicles and rectum. However, the seminal vesicles and prostate gland were markedly displaced to the left side and the border between the prostate were partially indistinct.

行して病理学的診断を行った。ヘマトキシリンエオジン染色では紡錘形細胞の増生が花むしろ様パターンを

形成し、膠原線維の増生を軽度認めた。核異型は軽度で、核分裂像は少数であった (Fig. 2a)。免疫組織染

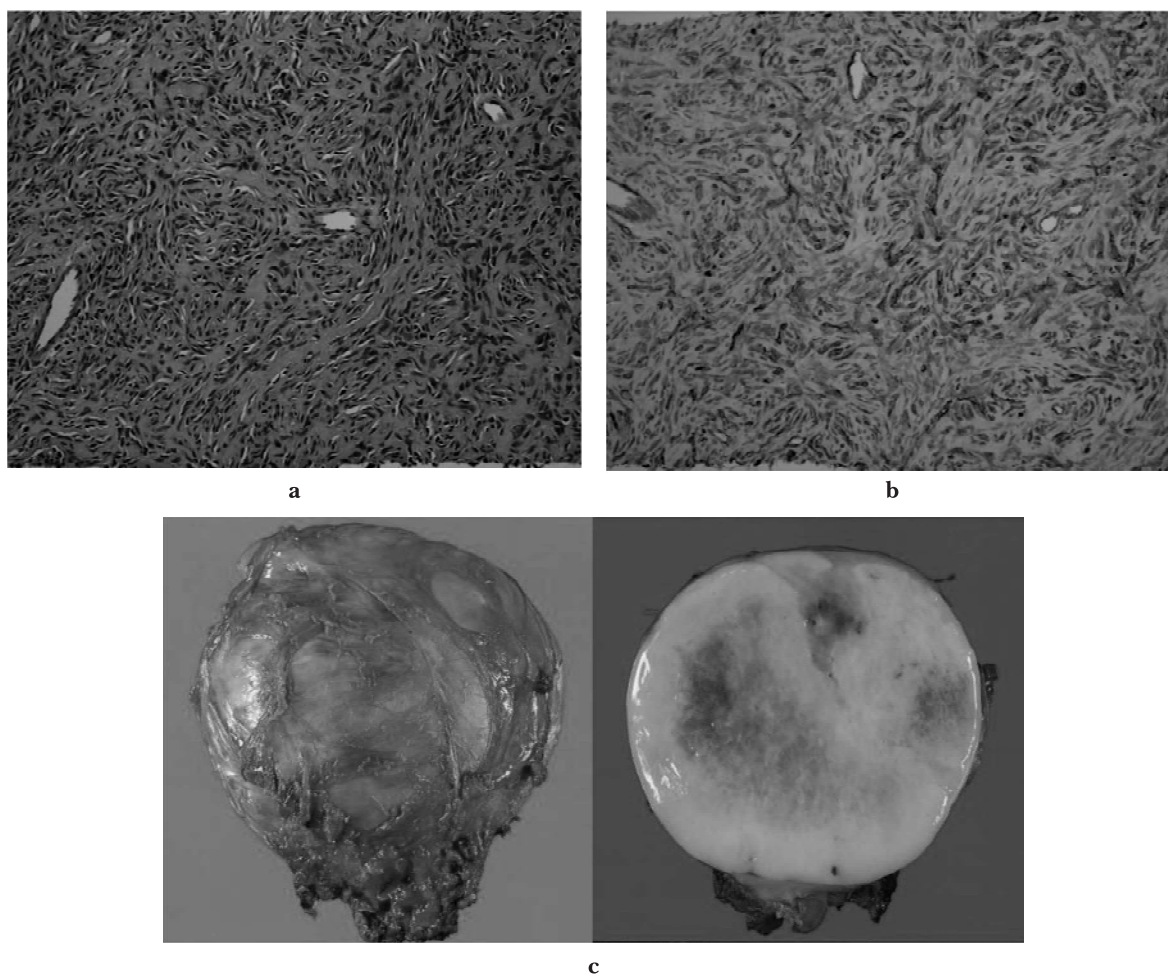


Fig. 2. Transrectal needle biopsy specimen (a) showed proliferation of short spindle cells with storiform pattern (HE, ×100). The immunohistochemical staining (b) revealed CD34 positive immunoreactivity (HE, ×100). (c) Macroscopically, the tumor had a capsule and the transected appearance revealed a solid yellow-white mass with partial hemorrhage.

色では、腫瘍細胞が CD34 に一部陽性で (Fig. 2b), α SMA, S100, desmin, calretinin, c-Kit, CK5/6, AE1/AE3, PSA, ALK1 はすべて陰性であった。以上より、前立腺または膀胱後部の間質より発生した弧発性線維性腫瘍と診断した。

手術所見: 手術は全身麻酔下, 仰臥位にて施行した。下腹部正中切開にて膀胱前腔を展開。腫瘍と前立腺は強固に癒着しており, まず前立腺尖部にて尿道を切断した。つぎに, 腫瘍が膀胱と剥離できることを確認したのちに, 膀胱頸部を切断した。腫瘍周囲を剥離し, 腫瘍と前立腺を一塊にして摘出した。膀胱と直腸は温存した。腫瘍背側を剥離する際に直腸前壁を損傷したため一期的に修復し人工肛門を造設した。膀胱尿道吻合を施行し, 膀胱瘻をおいた。出血量は 8, 140 ml, 手術時間は 8 時間 9 分であった。

病理所見: 肉眼所見上, 腫瘍は被膜を有し, 剖面は黄白色で, 内部に一部出血を伴っていた (Fig. 2c)。組織学的な特徴は生検の所見と同様であった。核分裂像は対物 40 倍強拡大 50 視野中 1 個程度であった。また p53 陽性細胞は 1% 以下, Ki-67 陽性細胞は 1~2% であった。腫瘍周囲には線維性被膜を認め, 切除断端はすべて陰性であった。腫瘍は正常の前立腺組織と接していたが, 境界は明瞭であった。腫瘍の発生母地は前立腺被膜または膀胱後部の間質組織が考えられた。

術後経過: 術後, 骨盤内膿瘍および膀胱直腸瘻を合併したが, 骨盤内膿瘍は保存的に治癒し, 膀胱直腸瘻は自然閉鎖を期待して経過観察している。術後尿失禁を認めたが, 3 カ月目には尿禁制が回復した。術後 6 カ月の現在, 明らかな再発は認めていない。

考 察

弧発性線維性腫瘍 solitary fibrous tumor (SFT) は, 主に胸膜から発生する軟部腫瘍であり, 病理学的には線維芽細胞様の紡錘形細胞が硝子化した膠原線維を伴いながら, 無秩序にあるいは花むしろ様パターンや血管周皮腫様パターンを示して増殖する像を特徴とする³⁻⁵⁾。また, 免疫組織化学的には CD34, CD99, vimentin などの間葉系マーカーが陽性である⁶⁻⁸⁾。近年胸膜のみならず全身の臓器から発生しうることが明らかになってきたが, 2002年に WHO により軟部腫瘍の分類が整理されるまでは, 他の様々な腫瘍と混同されてきた。

SFT は 1931年に solitary fibrous mesothelioma として報告され¹⁾, 中皮由来と推測された⁹⁾。その後, 1980年代後半から, 電顕所見や免疫組織学的所見をもとに, 中皮由来ではなく線維芽細胞由来と考えられるようになり^{2, 4)}, 名称も弧発性 (限局性) 線維性腫瘍 solitary (localized) fibrous tumor (SFT) に統一されるようになってきた。SFT の診断に重要な CD34 は,

当初造血幹細胞のマーカーとして報告された糖蛋白であるが¹⁰⁾, SFT では約 90~95% で陽性となるとされている^{3, 6)}。CD34 自体は血管性腫瘍や gastrointestinal stromal tumor (GIST) を含めて様々な腫瘍で陽性となるが, 組織形態と組み合わせることで SFT の診断に有用なマーカーであるといえる。顕微鏡的形態, 免疫組織染色により, かつて hemangiopericytoma や synovial sarcoma と診断されていた腫瘍の大部分が SFT であることが明らかとなった¹¹⁾。

Gold らは Memorial Sloan-Kettering cancer center において 1982~2000 年にかけて経験した 4, 329 例の軟部腫瘍を再検討したところ, 約 2% (99 例) に弧発性線維性腫瘍を認めたと報告している。そのうち詳細が明らかな 79 例についての検討では, 性差はなく, 発生部位は胸郭内が 54 例, 胸郭外が 25 例と胸郭内発生が多かった¹²⁾。予後に関わる因子としては, 1) 腫瘍のサイズが 10 cm 以上, 2) 細胞異型, 核の多型性を認める, 3) 内部に壊死や出血を認める, 4) 4/10 HPF 以上の細胞分裂を認める, 5) 辺縁への浸潤を認める, などが予後不良因子として挙げられている^{12, 13)}。一般には, SFT の悪性度は intermediate に分類されており, 10~15% が転移, 再発などの悪性の経過をたどるとされている³⁾。しかし予後不良因子を有する症例は, 55~80% が悪性の経過を示すとされており注意を要する¹⁴⁾。一方, 予後不良因子を認めない場合には良好な経過が予想され, 一般的に周囲臓器を温存した外科的切除が推奨されている。外科的に完全切除できない症例や転移を来した症例のなかには, 抗癌化学療法や放射線療法が施行され, 効果を示したとの報告も散見される。しかしこれらの補助療法には効果が確実なものがなく, 推奨されるべきものは存在しない¹³⁾。

泌尿器系骨盤内臓器由来の SFT は, われわれが集計した限りでは本邦および海外の報告をあわせると 23 例あり, 発生母地としては膀胱が 7 例, 精嚢が 4 例, 前立腺が 12 例であった (Table 1)。年齢は平均 53.2 歳 (21~87 歳) で, 腫瘍のサイズは平均 8.6 cm (2~22 cm) であった。発生部位, 術前診断, 腫瘍のサイズにより, 選択される術式は異なる。術前に SFT と診断されたものや, その他の良性腫瘍と診断されたものは, 腫瘍切除のように臓器の温存を目指す方向にあるが, 術前により悪性度の高い腫瘍と診断された症例や, 腫瘍のサイズが大きいものは, 膀胱全摘や骨盤内蔵全摘のような広汎切除が施行されている。前立腺に発生した症例や, 自験例のように前立腺と接していた症例では腫瘍と前立腺のみを合併切除し, 膀胱を温存した症例が 6 例あった。本例は 10 cm というサイズにもかかわらず, 切除断端陰性で治癒的切除が可能であり, 本症における術前病理診断の重要性を物語って

Table 1. Clinical data of reported 25 cases and our case of solitary fibrous tumor arising in the pelvic space

No.	Authors	Journal	Year	Age	Sex	Location	Size (cm)	Submitting diagnosis	Treatment	Follow up (Mo)
1	Kim et al.	Yonsei Med J	2004	56	M	Bladder	12	Benign spindle cell tumor	Wide excision	NED (12)
2	Corti et al.	Eur Urol	2001	50	M	Bladder	6.5	Proliferation of spindle cells without mitoses	Wide excision	NED (18)
3	Westra et al.	Hum Pathol	2000	67	M	Bladder	4	Sarcomatoid carcinoma	Cystoprostatectomy	NED (9)
4	Westra et al.	Hum Pathol	2000	67	M	Bladder	NA	Probable malignant spindle cell tumor	TUR	NED (1)
5	Leite et al.	Int Braz J Urol	2004	60	M	Bladder	3	NA	Enucleation	NED (11)
6	Mentzel et al.	Virchows Arch	1997	50	F	Bladder	4	NA	TUR	NED (18)
7	Mentzel et al.	Virchows Arch	1997	42	F	Bladder	20	NA	Wide excision	NED (3)
8	Wiessner et al.	Urology	2003	50	M	Seminal vesicle	10	Solitary fibrous tumor	Pelvic exenteration	NED (24)
9	Morin et al.	Prog Urol	1998	53	M	Seminal vesicle	NA	NA	NA	NA
10	Westra et al.	Hum Pathol	2000	47	M	Seminal vesicle	NA	Leiomyosarcoma	Excision of right seminal vesicle	NED (15)
11	Westra et al.	Hum Pathol	2000	46	M	Seminal vesicle	5	Fibroma	TUR	NED (8)
12	Mentzel et al.	Virchows Arch	1997	72	M	Prostate	NA	NA	NA	NA
13	Westra et al.	Hum Pathol	2000	65	M	Prostate	11	Spindle cell sarcoma	Cystoprostatectomy	AWD (2), Incomplete resection
14	Kelly et al.	Br J Radiol	1998	59	M	Prostate	2	Solitary fibrous tumor	Observation	NA
15	Pins et al.	Arch Pathol Lab Med	2001	57	M	Prostate	10	Solitary fibrous tumor	Radical prostatectomy	NED (15)
16	Pins et al.	Arch Pathol Lab Med	2001	73	M	Prostate	6	NA	Suprapubic prostatectomy	NED (21)
17	Ishii et al.	Hinyokika Kyo	2004	36	M	Prostate	NA	Benign fibrous tumor	TUR	NED (6 year)
18	Oguro et al.	Magn Reson Imaging	2006	35	M	Prostate	5.2	Solitary fibrous tumor	Enucleation	Recur at 6 months
19	Sekine et al.	Int J Urol	2001	42	M	Prostate	NA	Malignant mesodermal tumor	Radical prostatectomy	NED (18)
20	Grasso et al.	J Urol	2002	21	M	Prostate	2.4	Benign mesenchymal tumor	Enucleation	NA
21	Takeshima et al.	Pathol Int	1997	42	M	Prostate	14	NA	Cystoprostatectomy	NA
22	Vodovnik et al.	Pathol Int	2005	87	M	Prostate	NA	NA	Enucleation	Died on operation day 1
23	Noguchi et al.	J Urol	2002	46	M	Prostate	22	Fibroblastic tissue without evidence of malignancy	Enucleation	NED (14)
24	Our case	Unknown	2006	49	M	Unknown	10	Solitary fibrous tumor	Radical prostatectomy	NED (6)

Abbreviations : NA, not available ; NED, no evidence of disease ; AWD, alive with residual disease ; TUR, transurethral resection.

いる。骨盤内に発生した SFT の場合、術前画像診断により周囲臓器との関係を十分に把握するとともに、生検によって他の間葉系悪性腫瘍との鑑別や、予後不良因子の有無を検討しておくことは、適切な術式の選択により可能な限り臓器の機能を温存するために重要である。ただし胸郭外の SFT は報告され始めたのが最近10年あまりであり、とくに骨盤内に発生した SFT の報告は少ないため長期的な予後については不明である。再発・転移に対して長期にわたり経過観察が必要と考えられる。

結 語

今回われわれは、骨盤内に発生した孤発性線維性腫瘍の1例を経験した。本症例では、術前の病理診断と術中所見に基づき、膀胱および直腸を温存しつつ治療的切除が可能であった。

文 献

- 1) Klemperer P and Rabin CB: Primary neoplasm of the pleura: a report of five cases. Arch Pathol **11**: 385-412, 1931
- 2) England DM, Hockholzer L and McCarthy MJ:

- Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura: a clinicopathologic review of 223 cases. *Am J surg pathol* **13**: 640-658, 1989
- 3) Fletcher CDM and Krishnan K: WHO classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press: 86-88, 2002
 - 4) Moran CA, Suster S and Koss MN: The spectrum of histologic growth patterns in benign and malignant fibrous tumors of the pleura. *Semin Diagn Pathol* **9**: 169-180, 1992
 - 5) Brunnemann RB, Ro JY, Ordonez NG, et al.: Extrapleural solitary fibrous tumor: a clinicopathologic study of 24 cases. *Mod Pathol* **12**: 1034-1042, 1999
 - 6) van de Rijn M, Lombard CM and Rouse RV: Expression of CD34 by solitary fibrous tumors of the pleura, mediastinum, and lung. *Am J Surg Pathol* **18**: 814-820, 1994
 - 7) Renshaw AA: O13 (CD99) in spindle cell tumors: reactivity with hemangiopericytoma, solitary fibrous tumor, synovial sarcoma, and meningioma but rarely with sarcomatoid mesothelioma. *Appl Immunohistochem* **3**: 250-256, 1995
 - 8) Sanchez-Mora N, Cebollero-Presmanes M, Monroy V, et al.: Clinicopathological features of solitary fibrous tumors of the pleura: a case series and literature review. *Arch Bronconeumol* **42**: 96-99, 2006
 - 9) Stout AP and Murray MR: Localized pleural mesothelioma: investigation of its characteristics and histogenesis by the method of tissue culture. *Arch Pathol* **34**: 951-964, 1942
 - 10) Aziza J, Mazerolles C, Selves J, et al.: Comparison of the reactivities of monoclonal antibodies QBEND10 (CD34) and BNH9 in vascular tumors. *Appl Immunohistochem* **1**: 51-57, 1993
 - 11) Gengler C and Guillou L: Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology* **48**: 63-74, 2006
 - 12) Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, et al.: Clinicopathologic Correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* **94**: 1057-1068, 2002
 - 13) Daigeler A, Lehnhardt M, Langer S, et al.: Clinicopathological findings in a case series of extrathoracic solitary fibrous tumors of soft tissues. *BMC Surg* **6**: 10, 2006
 - 14) 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 March 30, 2007)
(Accepted on June 5, 2007)