

巨大な腎 Solitary fibrous tumor の 1 例

山口唯一郎, 湊 のり子, 古賀 実, 菅尾 英木
箕面市立病院泌尿器科

GIANT SOLITARY FIBROUS TUMOR
OF A KIDNEY : A CASE REPORT

Yuichiro YAMAGUCHI, Noriko MINATO, Minoru KOGA and Hideki SUGAO
The Department of Urology, Minoh City Hospital

Renal solitary fibrous tumor (SFT) has been reported infrequently. We report a case in a 39-year-old woman with a 9-month history of sense of abdominal fullness. Computed tomography revealed well-encapsulated heterogeneous tumors involving the lower pole of the left kidney with left renal vein extension. The tumors measured approximately 20 cm in diameter and displaced adjacent organs. We performed preoperative transcatheter arterial embolization of the left renal artery. Left nephrectomy with complete tumor resection was achieved without major complications. The tumors were well-circumscribed and composed of spindle cells in a collagenous stroma. Immunohistochemistry showed reactivity for CD34 and bcl-2. Immunohistochemical stains for c-kit and CD10 were negative. A diagnosis of SFT was made based on light microscopy and immunohistochemistry. The patient is alive with no evidence of disease 6 months after the operation. This case is the largest renal SFT in the Japanese literature.

(Hinyokika Kyo 56 : 435-438, 2010)

Key words : Solitary fibrous tumor, Giant renal tumor, Transcatheter arterial embolization

緒 言

Solitary fibrous tumor (SFT : 孤立性線維性腫瘍) は 1931年に初めて胸膜病変として報告された稀な紡錘形細胞腫瘍である。通常は成人の胸腔内に発生することが多いが、近年泌尿器科領域でも腎、副腎、後腹膜腔、骨盤腔、膀胱、前立腺、精索などに発生した報告が散見される。今回われわれは腎に発生した巨大な SFT の 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 : 39歳, 女性

既往歴 : 17歳時に扁桃腺炎

家族歴 : 特記事項なし

現病歴 : 2008年7月頃より左腹満感を自覚するも放置していた。2009年3月、健診の超音波検査で腹部腫瘤を指摘。4月に当院内科受診し CT で左腎から突出する巨大な腫瘍を認め当科紹介受診となった。

初診時現症 : 身長 150 cm, 体重 51 kg. 左上腹部に腫瘤を触知したが圧痛は軽度であった。

入院時検査所見 : CRP 2.09 mg/dl の上昇を認めた以外は特記すべき異常はなかった。腫瘍マーカーは CA19-9 が 38 U/ml (正常値 36.9 U/ml 以下) と軽度上昇していたが他のマーカーは正常範囲内。尿沈渣で赤血球, 白血球は認めず, 尿細胞診は class II であっ

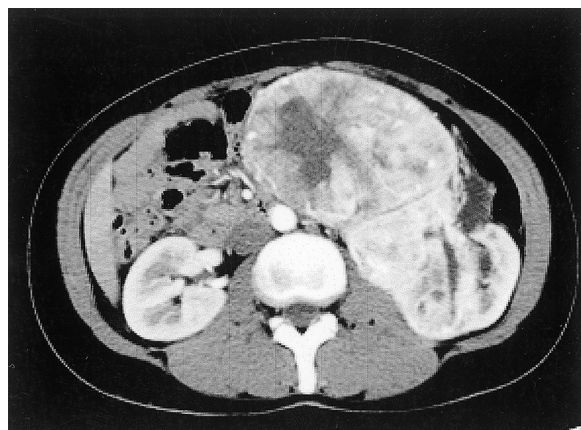
た。

画像検査 : CT では、左腎下極から突出する最大径 20 cm の腫瘍が腹部正中から骨盤腔内まで及んでいた。腫瘍は充実性の数個の結節影から成り (Fig. 1A), 骨盤腔内では変性、壊死を思わせる低吸収域も認められ、嚢胞性病変の合併も疑われた (Fig. 1B)。腫瘍の栄養血管が豊富であり (Fig. 1C), 左腎静脈は高度に拡張していた。MRI では、充実性腫瘍の部分は T1 強調画像で低信号, T2 強調画像で中間信号, 拡散強調画像では強い高信号を呈していた。

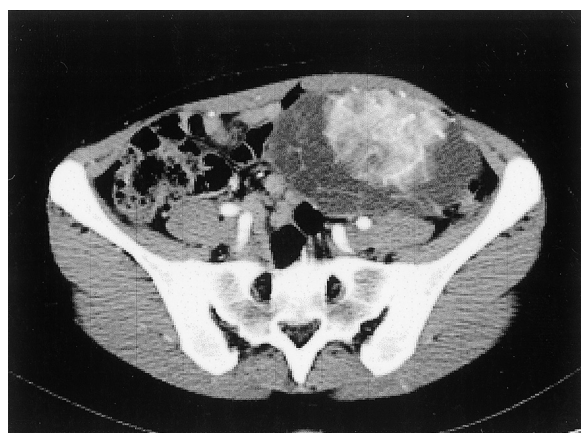
入院後経過 : 画像所見から非典型的ではあるが腎肉腫、嚢胞性腎癌などを疑い2008年5月に手術目的に入院となった。腫瘍血管が豊富で、左腎静脈の拡張も高度であったため術前日に TAE を施行する方針とした。

TAE 所見 : 右大腿動脈より施行。腫瘍の feeding artery は主に左腎動脈であったが、下腸間膜動脈の枝である左結腸動脈や S 状結腸動脈からも一部腫瘍への feeder を認めた。左腎動脈のみをスポンゼにて塞栓した。

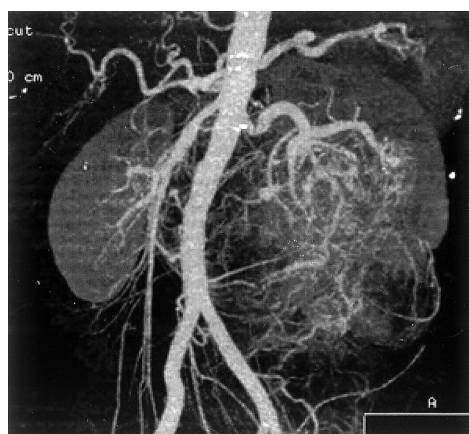
手術所見 : 胸骨下から恥骨までの腹部正中切開で腹腔内アプローチにより腫瘍を含めた左腎摘除術を施行した。骨盤腔内の腫瘍と腸間膜の癒着は強固であったが、腸管との直接的な癒着はなく腸管合併切除は回避でき、被膜をつけた状態で左腎と腫瘍を一塊に摘除しえた。手術時間は4時間30分、出血量は800 ml、切



A



B



C

Fig. 1. A, B: CT showed the well-encapsulated heterogeneous tumors involving the lower pole of the left kidney. C: CT angiography revealed the hypervascularity of the renal SFT.

除標本重量は 1,530 g で輸血は必要としなかった。

摘出標本および病理所見：肉眼的には左腎被膜と連続する褐色調の数個の充実性腫瘍と嚢胞状腫瘍が白色の結合織で覆われていた (Fig. 2)。腫瘍内に壊死、出血はほとんど認めなかった。組織学的には腫瘍は線維性単核細胞の増殖から成り、細胞増殖層の中に角張った小血管 (staghorn configuration) が増生していた

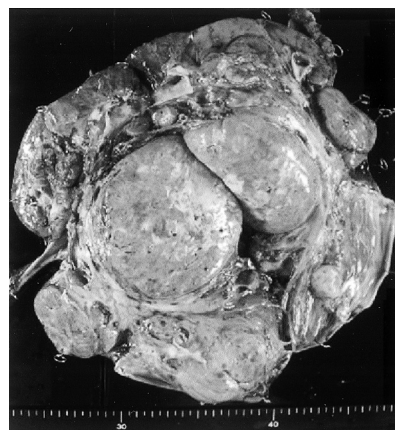


Fig. 2. The specimen was a well-circumscribed tumor consisting of a mixture of solid and cystic lesions, with a brownish appearance.



Fig. 3. Microscopic findings of tumors. Staghorn configuration and spindle cells in a collagenous stroma were observed.

(Fig. 3)。核分裂像は見られなかった。嚢胞性病変内には多数の拡張した血管が見られ、壊死組織ではなかった。この部位の内容液細胞診は class IV であった。免疫染色では CD34, bcl-2 が陽性で c-kit, CD10 は陰性であった。以上より腎より発生した solitary fibrous tumor と診断した。

経過：術後 6 カ月経過し転移、再発は認めず経過観察中である。

考 察

SFT は主に成人の胸腔内に発生する稀な紡錘形細胞腫瘍である¹⁾。近年胸腔外発生の報告も多く見られ、泌尿器科領域でも腎、副腎、後腹膜腔、骨盤腔、膀胱、前立腺、精索などに発生した報告が散見される。

SFT の組織発生は未熟な間葉細胞を起源とする説が有力となっている¹⁾。腎 SFT においては、腎被膜動脈から腫瘍の栄養血管を認めたことより、腎被膜の未熟な間葉細胞が起源であることを示唆した報告もあ

Table 1. Reported cases of renal solitary fibrous tumor in the Japanese literature

Case	Year	Age/Sex	Side	Size	Histology	Follow-up	Authors/Journals
1	1997	33/F	R	3.5 cm	Benign	89 months/NED	Fukunaga, et al.: Histopathology 30 : 451-456
2	1997	36/F	L	2 cm	Benign	12 months/NED	Fukunaga, et al.: Histopathology 30 : 451-456
3	1999	64/M	R	4.5 cm	Benign	8 months/NED	Hasegawa, et al.: Human Pathol 30 : 1463-1473
4	2000	72/F	L	8 cm	Benign	10 months/NED	Morimitsu, et al.: APMIS 108 : 617-625
5	2004	59/M	L	6.8 cm	Benign	48 months/NED	Yamada, et al.: Pathol Int 54 : 914-917
6	2005	51/F	L	10 cm	Benign	ND	Yamaguchi, et al.: Urology 65 : 175
7	2005	83/F	L	11 cm	Malignant	ND	川越, ほか: 西日泌尿 67 : 568-571
8	2006	18/F	R	3.2 cm	Benign	15 months/NED	小六, ほか: 泌尿紀要 52 : 705-706
9	2008	44/F	L	5.8 cm	Benign	28 months/NED	平林, ほか: 泌尿紀要 54 : 357-359
10	2008	67/M	L	7 cm	Benign	10 months/NED	天野, ほか: 泌尿紀要 54 : 765-769
11	2009	76/F	R	2.5 cm	Benign	48 months/NED	米山, ほか: 泌尿紀要 55 : 479-481
12	自験例	39/F	L	20 cm	Benign	6 months/NED	

NED: no evidence of disease; ND: not described.

る²⁾。自験例の血管造影所見では、腎被膜動脈からの明らかな栄養血管は認めなかったが、摘除標本の肉眼的所見で腫瘍は腎被膜と連続しており腎被膜から発生した腫瘍であると考えられた。

画像的特徴として、腫瘍径の大きな腎 SFT では、MRI の T2 強調画像で線維性成分を示す均一な強い低信号を呈することが腎癌との鑑別に有用であるとの報告もある³⁾。しかし自験例では MRI の T2 強調画像で中間信号を呈し、腫瘍の一部で嚢胞状病変を疑う像も見られたことより、術前に腎 SFT と診断することは非常に困難であった。

SFT の病理組織学的特徴としては、線維芽細胞様の紡錘形細胞が不規則に増生する patternless-pattern と血管が細長く伸びて分枝状に拡張する staghorn configuration があり、免疫染色で線維芽細胞関連抗原である CD34 や bcl-2 に瀰漫性に陽性であることで診断される^{4,5)}。また従来は腎血管周皮腫とされていたものと腎 SFT の間にはほぼ同義の病態が含まれていることが近年明らかになってきており⁶⁾、WHO の分類でも SFT と血管周皮腫は一括して解説されている⁷⁾。

先に述べたように、以前は腎血管周皮腫と診断されていた病態の中に腎 SFT も含まれているため、実際の症例数はもっと多いと考えられるが、最終診断が腎 SFT であった報告は、今回検索しえた限り海外の文献では40数例、本邦では腎盂に発生した SFT を除くと12例目であった (Table 1)。海外では4歳児の発症例⁸⁾や両側発生の報告もあるが、本邦では年齢は18～83歳 (中央値55歳) で、性差、左右差は特になかった。腫瘍径は2～20 cm (中央値6.3 cm) で、自験例が本邦で報告された腎 SFT の中で最大であった。腎血管筋脂肪腫では摘除標本重量が1 kg 以上を巨大腫瘍とされており⁹⁾、これに準じて自験例を巨大腎 SFT と定義した。治療は全例において腎を含めた腫瘍摘除術が施行されており、観察期間中央値21.5カ月の間に

転移、再発を認めた報告はなかった。

海外の文献も含めて腎 SFT に術前 TAE を施行した報告はないが、胸腔内の大きな SFT では栄養血管の描出が可能であることや、hypervascular な性質を持つ腫瘍であることを理由に術前 TAE を推奨する報告もある¹⁰⁾。自験例においても無輸血で手術を施行できたことより、腫瘍径の大きな腎 SFT では術前 TAE が有用であることが示唆された。

England らは、胸腔内 SFT において組織学的に悪性と診断する基準について、肉眼的所見としては腫瘍径10 cm 以上、腫瘍内部に壊死、出血を認めること、組織学的所見としては細胞密度が高い、細胞異型を認める、×10の視野で4個以上の核分裂像を認めることを挙げている¹¹⁾。SFT は病理組織学的に悪性と診断されても予想されるほどは再発や転移を認めていないとの報告もあるが⁶⁾、海外の文献では悪性の腎 SFT と診断され術後4カ月で多発性肺転移を認めた症例もある¹⁾。自験例では、先の悪性度診断基準を満たすものは腫瘍径のみであったが、腫瘍内溶液細胞診が class IV でもあり、今後も厳重な経過観察が必要であると考えられた。

結 語

TAE 後に摘除した巨大な腎 solitary fibrous tumor の1例を報告した。

本論文の要旨は第59回日本泌尿器科学会中部総会 (金沢) にて発表した。

文 献

- 1) Fine SW, McCarthy DM, Chan TY, et al.: Malignant solitary fibrous tumor of the kidney: report of a case and comprehensive review of the literature. Arch Pathol Lab Med **130**: 857-861, 2006
- 2) Yamada H, Tsuzuki T, Yokoi K, et al.: Solitary

- fibrous tumor of the kidney originating from the renal capsule and fed by the renal capsular artery. *Pathol Int* **54**: 914-917, 2004
- 3) Johnson TR, Pedrosa I, Goldsmith J, et al.: Magnetic resonance imaging findings in solitary fibrous tumor of the kidney. *J Comput Assist Tomogr* **29**: 481-483, 2005
 - 4) 平林 淳, 小倉友二, 脇田利明, ほか: 腎 solitary fibrous tumor の 1 例. *泌尿紀要* **54**: 357-359, 2008
 - 5) Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, et al.: Frequent expression of bcl-2 protein in solitary fibrous tumors. *Jpn J Clin Oncol* **28**: 86-91, 1998
 - 6) 長谷川 匡: 孤立性線維性腫瘍および類似病変. *病理と臨* **18**: 117-122, 2000
 - 7) Guillou L, Fletcher JA, Fletcher CDM, et al.: Extra-pleural solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma. In: *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*. pp 86-90, IARC Press, Lyon, 2002
 - 8) Provance A: Chronic cough. *Clin Pediatr* **45**: 871-873, 2006
 - 9) 宮川友明, 厨川 謙, 堤 雅一, ほか: 自然破裂した巨大腎血管筋脂肪腫の 1 例. *泌尿器外科* **21**: 87-89, 2008
 - 10) Weiss B and Horton DA: Preoperative embolization of a massive solitary fibrous tumor of the pleura. *Ann Thorac Surg* **73**: 983-985, 2002
 - 11) England DM, Hochholzer 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
- (Received on January 18, 2010)
(Accepted on March 25, 2010)