

後腹膜に生じた原発性孤立性線維性腫瘍 (Solitary fibrous tumor) の1例

庵地 孝嗣¹, 田村 賢司¹, 井上 啓史¹, 深田 聡¹
西川 宏志¹, 森木 利昭², 執印 太郎¹

¹高知大学医学部泌尿器科学教室, ²高知大学付属病院検査部

A CASE OF RETROPERITONEAL SOLITARY FIBROUS TUMOR

Takashi ANCHI¹, Kenji TAMURA¹, Keiji INOUE¹, Satoshi FUKATA¹,
Hiroshi NISHIKAWA¹, Toshiaki MORIKI² and Taro SHUIN¹

¹The Department of Urology, Kochi Medical School, Kochi University

²The Laboratory of Diagnostic Pathology,
Kochi Medical School Hospital, Kochi University

Solitary fibrous tumor (SFT) is a common neoplasm of the pleura and rarely arises from the retroperitoneal space. We report a case of retroperitoneal SFT. A 54-year-old woman was admitted to the department of dermatology in our hospital for examination and treatment of malignant melanoma of the right lower leg. Computerized tomography (CT) showed the left adrenal mass measuring $6.0 \times 4.5 \times 10$ cm. Because the tumor was thought to be left adrenal tumor or left adrenal metastasis of the malignant melanoma, she admitted to our department. Left radical adrenalectomy was performed. The histological examination of the specimen revealed that the spindle or oval cells proliferated patternless with hyalinized collagen cells and there were few mitotic figures. The tumor was not connected to the adrenal gland. The immunohistochemical examination showed that the tumor cells were diffusely positive for CD34, bcl-2 and vimentin. According to these findings, we diagnosed SFT arising from the retroperitoneum. At 5 years follow up she had no evidence of local recurrence and no distant metastasis.

(Hinyokika Kyo 55 : 401-403, 2009)

Key words : Solitary fibrous tumor, Retroperitoneum

緒 言

Solitary fibrous tumor (以下 SFT と略す.) は胸膜由来のものがほとんどであり, 後腹膜に発生するものは稀である.

今回われわれは後腹膜に発生した SFT を経験したので文献的考察を加えて報告する.

症 例

患者 : 54歳, 女性

主訴 : 左副腎腫瘍精査

既往歴 : 右下腿部の悪性黒色腫

家族歴 : 父親 : 肺癌, 母親 : 卵巣癌

現病歴 : 2003年5月, 当院皮膚科に右下腿部の悪性黒色腫の精査加療目的に入院中, 全身検索のために行われた腹部CTで左副腎腫瘍が指摘され6月3日左副腎腫瘍の精査加療目的に当科へ紹介となる.

入院時現症 : 身長 161.7 cm, 体重 57.0 kg, 表在リンパ節触知せず.

血液検査所見 : 特記すべき異常所見認めず.

ホルモン学的検査 : 副腎髄質系, 副腎皮質系ともに



Fig. 1. Abdominal enhanced CT scan showed a left heterogeneous adrenal mass.

特記すべき異常所見認めず.

画像検査所見 : CT では, 不均一に造影される左腎上部に $6.0 \times 4.5 \times 10$ cm 大の腫瘍を認めた (Fig. 1). MRI では, 左副腎部に T1 強調画像で low intensity, T2 強調画像では low intensity を主体に点状の high intensity が混在, Gd で不均一に造影される腫瘍を認めた (Fig. 2). DIP では上方からの左腎の圧排像を認

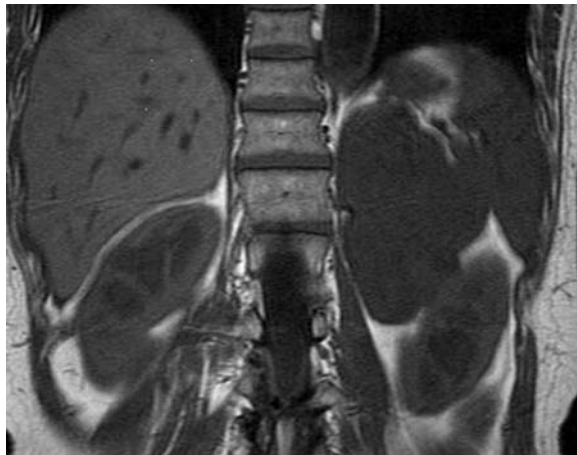


Fig. 2. MRI showed a left adrenal mass separated from the left kidney.

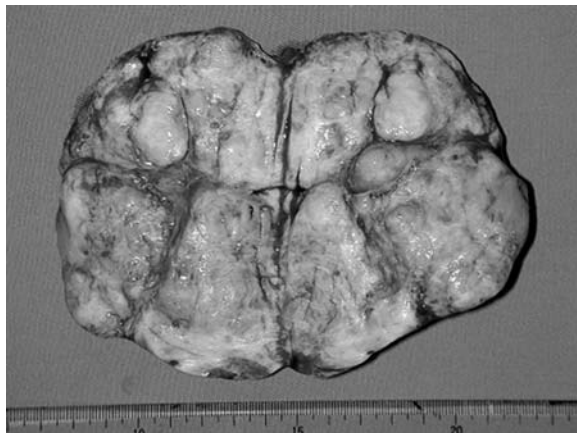


Fig. 3. Macroscopic specimen of the tumor. The cut surface is white and solid.

めるが、上部尿路に異常所見は認めなかった。

入院後経過：画像診断上悪性黒色腫の副腎転移または原発性副腎腫瘍が考えられ、2003年6月9日経腹的左副腎腫瘍摘出術を施行した。腫瘍と周囲臓器（腎臓、脾臓、膀胱）との癒着は認めなかった。

手術時間は210分、出血量は210 mlであった。

肉眼所見：摘出標本は10.5×8×6 cm。剖面は白色、充実性のtumorであった（Fig. 3）。

病理組織所見：腫瘍は左副腎被膜と接していたが、副腎原発腫瘍ではなかった（Fig. 4a）。硝子化傾向を伴う繊維成分と卵円形から紡錘形の密な細胞成分の混在していた（Fig. 4b）。異型度は乏しく、核分裂像もほとんど認めなかった。免疫組織染色ではSFTに特徴とされるCD-34とbcl-2が共にびまん性に陽性所見を示した（Fig. 4c, 4d）。鑑別疾患としてその他の間葉系腫瘍があるが、S-100蛋白、 α -smooth muscle actin, c-kitが陰性であることから否定した。またp53も陰性所見を示した。

以上より後腹膜より発生したSFTと診断した。術後の経過は良好で悪性黒色種の術後化学療法のため6

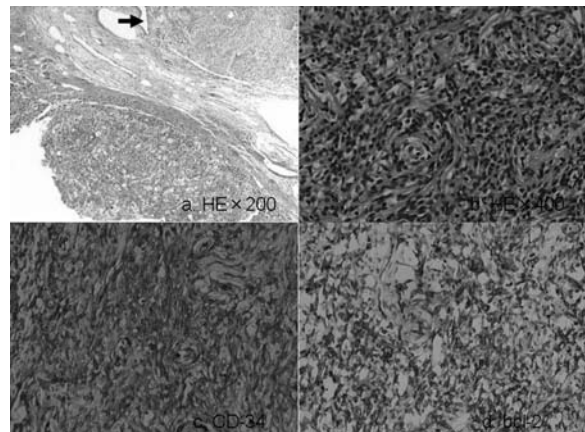


Fig. 4. The histological and immunohistochemical examination of the specimen. a: the tumor (arrow) was not connected to the adrenal gland, reduced from $\times 200$. b: the spindle or oval cells proliferated patternless with hyalinized collagen cells, reduced from $\times 400$. c: the tumor cells were positive for anti-CD34 with a diffuse cytoplasmic pattern, reduced from $\times 200$. d: the tumor cells were positive for anti-bcl-2 with a diffuse cytoplasmic pattern, reduced from $\times 200$.

月18日皮膚科へ転科となる。現在術後5年が経過したが、再発なく外来経過観察中である。

考 察

SFTは1931年にKlempererら¹⁾により胸膜原発性腫瘍として報告され、1989年、Englandら²⁾は223例の胸膜由来のSFTを報告している。胸膜外に発生するSFTの報告は肝、腎盂、後腹膜などがある。後腹膜発生のSFTの場合ほとんどが膀胱後方であった³⁻⁶⁾。SFTの組織発生についてはこれまで多くの議論がなされ、大きく分けて中皮下間葉細胞由来とする説と中飛由来とする説の2つに分かれていたが、現在では組織培養、免疫組織化学、電子顕微鏡の検討から中皮下間葉細胞由来とする説が支持されている⁷⁻⁹⁾。

後腹膜由来のSFTはTakizawaら¹⁰⁾が41例を集計している。平均年齢53.6（17～82）歳、平均径9.1（2～26）cm。主な症状は腹部腫瘤、疼痛、泌尿器症状であるが、無症状の症例も多い。そのため大きな腫瘍が多いことが特徴である。

SFTは肉眼的には被膜に覆われた限局性の腫瘍で、剖面は灰白色充実性で稀に小嚢胞、出血を伴う。組織像は多彩で、1つの腫瘍の中でいくつかの増生パターンが見られることは稀ではない。その中で最も主体となる像はStout¹¹⁾がpatternless patternと記載したもので、線維芽細胞様の円形ないし楕円形の核を持つ紡錘形細胞が、種々の量の膠原線維を伴いながら、ある一定の方向性はみられるものの規則的ではない無構造に増生する形態である。免疫組織染色ではCD34、

bcl-2, vimentin が陽性となり, 上皮性マーカーの keratin, EMA, CEA, 神経性の S-100, NSE, 筋性の α -smooth muscle actin, desmin, actin には陰性となる.

SFT の大部分は良性といわれているが, 生物学的悪性を示したものが15~23%との報告もあり, 局所浸潤や再発, ときに遠隔転移も報告されている^{2,12)}. England ら²⁾は組織学的に, 細胞密度が高い, 強拡大10視野中4個以上の核分裂像, 多型性, 出血や壊死の存在などを悪性の基準としている. しかし組織学的に良性に見えたものが生物学的に悪性であったり, 逆に悪性に見えたものが生物学的に良性を示したりすることが指摘されている³⁾. 一方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, England ら²⁾も resectability が予後の最も重要な因子であると述べている.

Takizawa ら¹⁰⁾の41例の集計では, 免疫組織染色で vimentin は全例に, CD34 は91%に, bcl-2 は86%に陽性を示し, 85.4%の症例で術後6~48カ月の期間再発を認めておらず, また CD34 と bcl-2 がともに陽性を示した症例では再発を認めなかったと報告している. また Ito¹³⁾らによって p53 は組織学的に悪性と考えられる細胞密度が高い領域で陽性を示し, 細胞密度の低い領域では陰性であったことから, p53 の発現は SFT の悪性形質転換に重要な役割を果たしている可能性がある」と報告している.

以上の点から, CD34, bcl-2, p53 の発現の有無は SFT の予後を予測する上で重要であると考えられた.

自験例では CD34, bcl-2 とともに陽性所見を示し, p53 は陰性所見を示したことから SFT としての予後は良好と思われた. 現在術後5年が経過しているが, 画像上局所再発や転移は認めていない. しかし悪性黒色腫の既往もあることから, 皮膚科と連携をとり厳重に経過観察している.

結 語

後腹膜より発生した孤立性線維性腫瘍の1例を文献的考察を加え報告した.

文 献

- 1) Klemperer P and Rabin CB: Primary neoplasms of

- the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol* **11**: 385-413, 1931
- 2) 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
- 3) Goodlad JR and Fletcher CD: Solitary fibrous tumor arising at unusual sites: analysis of a series. *Histopathology* **19**: 515-522, 1991
- 4) Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, et al.: Extrathoracic solitary fibrous tumors: their histological variability and potentially aggressive behavior. *Hum Pathol* **30**: 1464-1473, 1999
- 5) Nakatani T, Tamada S, Iwai Y, et al.: Solitary fibrous tumor in the retroperitoneum: a case with infiltrative growth. *Hinyokika Kyo* **48**: 637-641, 2002
- 6) 長谷川周二, 吉川正博, 安藤 定: 後腹膜 solitary fibrous tumor の1例. *西日泌尿* **65**: 60-64, 2003
- 7) 横井豊治, 太田裕元, 覚道健一: 胸膜の孤立性線維性腫瘍 solitary fibrous tumor of the pleura. *病理と臨* **14**: 1361-1368, 1996
- 8) 神尾多喜浩, 須古修二, 今村治男, ほか: 骨盤腔由来の solitary fibrous tumor. *病理と臨* **14**: 797-801, 1996
- 9) 川井俊郎, 藤井丈士, 久力 権, ほか: Solitary fibrous tumor について. *日胸臨* **55**: 967-972, 1996
- 10) Takizawa I, Saito T, Kitamura Y, et al.: Primary solitary fibrous tumor (SFT) in the retroperitoneum. *Urol Oncol* **26**: 254-259, 2008
- 11) 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
- 12) Nielsen GP, O'Connell JX, Dickersin GR, et al.: Solitary fibrous tumor of soft tissue: a report of 15 cases, including 5 malignant examples with light microscopic, immunohistochemical, and ultrastructural data. *Mod Pathol* **10**: 1028-1037, 1997
- 13) Ito H, Fukuda M, Imamura Y, et al.: A malignant solitary fibrous tumor in the retroperitoneum. *Int J Clin Oncol* **13**: 173-175, 2008

(Received on November 17, 2008)

(Accepted on February 16, 2009)