

症 例

気胸手術により偶然発見された malignant solitary fibrous tumor の 1 例

大井 諭, 松下 晃三, 関谷 洋*¹, 船井 和仁*², 高持 一矢*²
鈴木 一也*², 数井 暉久*²

要 旨

今回我々は、右自然気胸術後の切除標本で偶然発見された malignant solitary fibrous tumor の 1 例を経験した。症例は48歳男性。右自然気胸の手術は胸腔鏡下で上葉にある肺嚢胞を広範囲にわたり切除した。術前および術中は腫瘍の存在には気づかず、術後の病理診断で腫瘍の存在が明らかとなった。この患者はその後、約6ヵ月経過して胸腔内に局所再発し、放射線化学療法と手術療法を行ったが再々発し、気胸手術後約1年経過して亡くなった。solitary fibrous tumor は、再発を繰り返し時として悪性化する場合もありえるので長期間の経過観察が重要である。

索引用語：悪性限局性線維性腫瘍，特発性自然気胸
malignant solitary fibrous tumor, spontaneous pneumothorax

はじめに

悪性限局性線維性腫瘍 (malignant solitary fibrous tumor, 以下 MSFT) は稀な疾患である。今回我々は、右自然気胸術後の永久標本で偶然発見され治療の度に再発を繰り返し、初回治療後約1年経過して亡くなった MSFT の 1 例を経験した。この症例について若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症 例：48歳，男性。

主 訴：呼吸苦，咳嗽。

既往歴：特記すべき事なし。アスベスト曝露歴なし。

家族歴：特記すべき事なし。

現病歴：2003年8月，上記主訴が出現し安静にて軽快しないため当院受診となった。胸部 X 線写真で右自然気胸を認め入院となった。

入院時現症：身長176cm，体重71kg，体格中等，表在リンパ節は触知しなかった。

入院時画像所見：胸部 X 線写真 (Fig. 1) および胸部 CT 写真 (Fig. 2) で右自然気胸を認めた。上葉中心に気腫性変化が高度に見られる以外明らかな腫瘍性病変は指摘できなかった。

入院後胸腔ドレーナージ術で保存的に経過を見ていたが軽快しないため入院21日目に手術を行った。

手術所見：手術は胸腔鏡下で行った。ブラは上葉中心に広範囲にわたり存在し，肥厚したブラ表面には白色の小結節および硬結がび漫性に認められた。自動縫合器を用いて上葉のブラを切除し手術は終了した。術中も腫瘍の存在には気づかなかった。

術後経過：術後肺瘻が遷延したため癒着療法を施行し軽快退院した。その後病理より，切除標本の一部に胸膜原発形質細胞腫が存在する，と報告を受けた。ただちに全身検索を行ったが明らかな腫瘍の遺残や再発等なく，このまま外来で経過観察とした。

2004年2月，咳嗽を主訴に当院外来受診となった。胸部 X 線写真，胸部 CT 写真で右主気管支を圧迫しほぼ完全閉塞させる巨大な腫瘍が認められた (Fig. 3)。

磐田市立総合病院 呼吸器外科

*¹藤枝市立総合病院 心臓呼吸器外科

*²浜松医科大学 第1外科

原稿受付 2005年7月13日

原稿採択 2005年10月17日

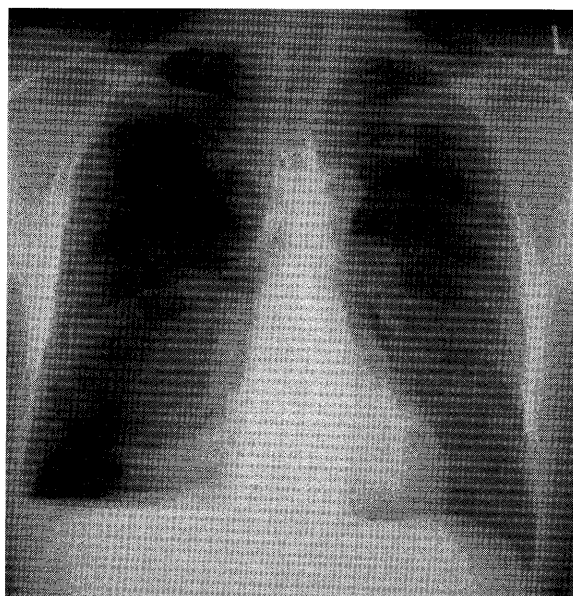


Fig. 1 Chest X-ray on first admission showed right spontaneous pneumothorax.

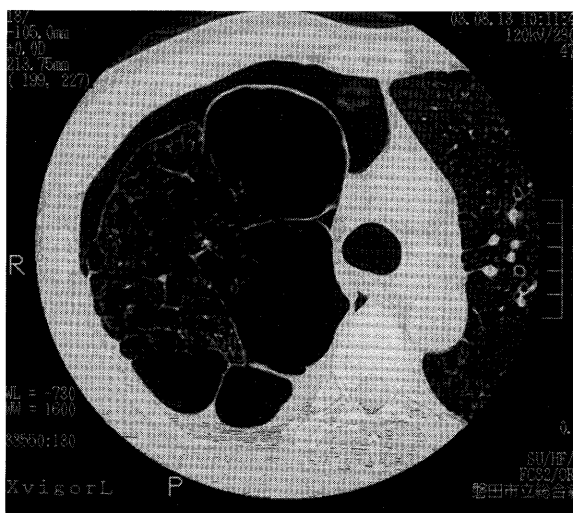


Fig. 2 Chest CT on first admission. No pleural tumor could be detected retrospectively.

胸膜原発形質細胞腫の局所再発と診断し、ただちに緊急放射線治療を行ったが効果は得られなかった。その後に行った化学療法 (VAD 療法) にも反応しないため、2004年4月手術を施行した。

手術所見 (2回目)：腫瘍はブラの切除断端から発生し、気管分岐部から食道に沿って尾側に進展していた。腫瘍は嚢胞状で、嚢胞内には黒褐色の古い血液様の内容物が充満していた。嚢胞内面を裏打ちするように悪性細胞が存在していた。残すことのできる右上葉のボリュームはほとんどなかったため、手術は右上葉切除

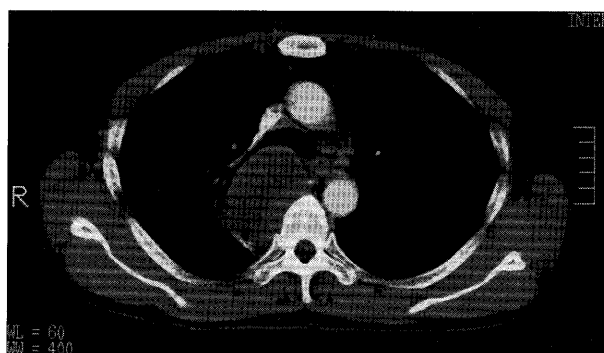


Fig. 3 Chest CT on second admission showed the large tumor which existed in pulmonary hilum and the right main bronchus was stenotic.

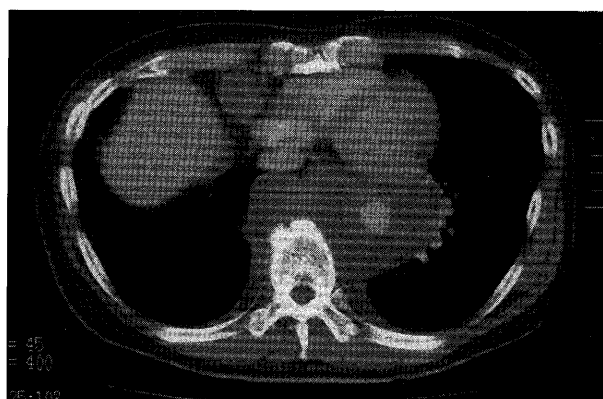


Fig. 4 Chest CT on final admission showed that the recurrent huge tumor had invaded the posterior mediastinum and peritoneal cavity through the esophageal hiatus.

術を行った。

術後経過 (2回目)：肉眼的には完全切除したが病理学的には断端陽性であり、術後に放射線療法を追加した (60Gy)。切除標本の病理診断では、腫瘍は当初診断された形質細胞腫ではなく MSFT と訂正された。

外来で経過観察中、食物の通過障害を主訴に2004年8月外来受診となった。胸部 X 線写真および胸部 CT 写真で腫瘍の再々発を認め (Fig. 4) 緊急入院となった。前回手術時の切除標本における抗癌剤感受性試験の結果を参考に CDDP+5FU による化学療法を行ったが効果は得られず、2004年9月、呼吸不全で永眠された。

病理解剖所見：腫瘍は食道と下行大動脈を取り囲むように存在し、気管分岐部の高さから食道裂孔を通過して腹腔内に進展していた。周辺臓器への直接浸潤はみられず、臓器表面を這うように進展し増大していた。

Table 1 Immunohistochemical features of this tumor.

positive	negative
Vimentin	CK(AE1/AE3)
CD99(MIC-2)	CK(CAM5.2, 34bE12)
EMA(partial)	SMA, Desmin, Myoglobin
CD34(partial)	S-100, GFAP
bcl-2(partial)	c-kit, Factor VIII
(Calretinin)	LCA, CD79a, syndecan-1

両肺は肺門部で腫瘍による圧排，狭窄がみられ，病理学的には DAD (diffuse alveolar damage) の所見であった。手術時の切除標本および病理解剖時の腫瘍組織の免疫染色プロフィールを表にまとめてみた (Table 1)。CD34が部分的にしか染色されないこと，SFT では通常染色されない EMA で部分的ではあるが染色されてしまう事など SFT として合わない点もあり診断には難渋したが，最終的な病理診断は MSFT となった。

考 察

SFT は，以前は限局性胸膜中皮腫と呼ばれ，胸膜中皮から発生する良性腫瘍と考えられていた。しかし，近年免疫組織学的検討が行われるようになり，SFT の大部分は間葉系細胞由来を示唆する vimentin に陽性で，上皮系や中皮系細胞由来を示唆する cytokeratin や EMA などには陰性であることが示されて，胸膜中皮腫とは区別して考えられるようになった。SFT の特徴的な免疫染色は CD34 である。CD34 は SFT の他にいくつかの血管系腫瘍や GIST (gastrointestinal stromal tumor)，急性リンパ性白血病などで陽性になるのみで，比較的特異性が高く診断的価値も高い¹⁾。しかし，その発現率は75%から80%と言われており²⁾，陰性であっても SFT を否定できない。

今回初回手術で得られた腫瘍組織と病理解剖で得られた腫瘍組織には組織学的に違いが認められた。SFT の場合，再発を繰り返し組織像が悪化する，いわゆる malignant transformation の報告がある³⁻⁵⁾。今回の症例でも再発し治療を行うたびに加速度的に病状が進行した。このように SFT は，再発を繰り返し時として悪化する可能性もあるので，長期間の経過観察が重要である。

SFT に対する治療は，現在までのところ手術による完全切除以外に方法はない。それも十分な surgical

margin が求められる。そのため術前診断がより重要になるが，現実には切除標本の病理診断で初めて診断されることがほとんどである。最近 PET を用いて SFT の悪性度をスコア化して評価する試みがなされ良好な結果が報告されている⁶⁾。今後我々の施設の治療方針としては，画像診断で SFT の疑いがある胸壁または胸膜腫瘍の場合には，PET による術前の質の評価を行い，画像および術中所見で良性腫瘍であっても，手術時にはできる限り十分な surgical margin を取るよう心がけるつもりである。

今回我々は自然気胸に対する手術の切除標本に病理学的検討を加えた。自然気胸において，切除標本に対し病理検査を行うか否かは施設の方針によって異なる。我々は，自然気胸術後再発の原因として，切除断端部におけるブラの遺残，取り残しを考えている。そのため，若年者の自然気胸症例においても切除標本の病理学的検討を行っている。今回の症例では，術前および術中に腫瘍の存在を意識してはいなかった。今後も我々の施設では，気胸などの良性疾患であっても，切除標本の病理学的検討を行っていく方針である。

結 語

自然気胸における切除標本で偶然に発見された MSFT の1例を経験した。若年者の自然気胸手術においても，切除標本に対し病理学的検討を加えることは非常に重要であると考えられた。尚，本論文の要旨は第22回日本呼吸器外科学会総会 (2005年6月2日，於京都) において発表した。

文 献

- 1) 橋本 潔, 荒木邦夫, 庄盛浩平, 他: 胸膜限局性線維性腫瘍の1例. 診断病理 **21**: 43-45, 2001.
- 2) Flint A, Weiss SW: CD-34 and keratin expression distinguishes solitary fibrous tumor (fibrous mesothelioma) of pleural from desmoplastic mesothelioma. Hum Pathol **26**: 428-431, 1995.
- 3) Hanau CA, Miettinen M: Solitary fibrous tumor: Histological and immunohistochemical spectrum of benign and malignant variants presenting at different sites. Hum Pathol **26**: 440-449, 1995.
- 4) 菅 理晴, 金子公一, 森田理一郎, 他: 再発巣で悪性化傾向を認めた限局性線維性胸膜中皮腫の1例. 肺癌 **37**: 525-529, 1997.
- 5) Kanthan R, Torkian B: Recurrent solitary fibrous tumor of the pleura with malignant transformation. Arch Pathol

Lab Med **128**: 460-462, 2004.

6) Kramer H, Pieterman RM, Slebos Dj, et al: PET for the

evaluation of pleural thickening observed on CT. J Nucl Med **45**: 995-998, 2004.

Malignant solitary fibrous tumor (MSFT) diagnosed by the specimen from right spontaneous pneumothorax: A case report

*Satoshi Oi, Kozo Matsushita, Hiroshi Neyatani*¹, Kazuhito Hunai*²
Kazuya Takamochi*², Kazuya Suzuki*², Teruhisa Kazui*²*

Department of Thoracic Surgery, Iwata City Hospital

*¹Department of Cardiothoracic Surgery, Fujieda Municipal General Hospital

*²The First Department of Surgery, Hamamatsu University School of Medicine

A 48-year old man was referred to our hospital because of right spontaneous pneumothorax. We performed bullectomy by video assisted thoracic surgery (VATS). The pathological findings revealed that a malignant solitary fibrous tumor (MSFT) consisted in part of the specimen. The disease recurred 2 times and the patient finally died about one year after the first operation. Long-term clinical follow-up is recommended for all patients with solitary fibrous tumor because of the potential adverse biological behavior of this tumor, which may lead to repeated recurrences and malignant transformation.