

症例報告

胸部皮下に発生した孤立性線維性腫瘍の1例

浜松赤十字病院 形成外科

岡本年弘, 金子 愛

要 旨

孤立性線維性腫瘍は、胸膜病変として最初に報告され、胸膜特有の腫瘍と考えられていたが、最近では胸膜外腫瘍や軟部腫瘍としての報告も散見される。患者は60歳男性で、胸部皮下に隆起する弾性硬の腫瘤を認めた。腫瘍辺縁にて摘出術を行ったところ、低悪性度の孤立性線維性腫瘍と診断された。追加切除が望ましいと考え、瘢痕から2cm離して拡大切除した。本腫瘍の多くは良性の経過をたどるが、再発の報告もあり、長期的な経過観察が必要と考えられる。

Key words

孤立性線維性腫瘍, 軟部腫瘍, 胸部

I. 緒 言

孤立性線維性腫瘍 solitary fibrous tumor (以下SFT) は、当初は胸膜病変として記載された比較的まれな腫瘍であるが、最近胸膜外腫瘍や軟部腫瘍としての報告も見られるようになってきている。今回、軟部腫瘍としてのSFTの1例を経験したので報告する。

II. 症 例

患 者：60歳 男性

主 訴：前胸部腫瘍

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：糖尿病にて通院中

現病歴：22年ぐらい前に当院外科にて胸部皮下腫瘍の切除術、植皮術を受けている。カルテは残っておらず病理組織は不明であるが、患者によれば、特に悪性とはいわれなかったという。約1年前から、胸部のその植皮部位の少し正中よりに腫瘍が出現した。徐々に増大してきたため、当科受診となった。

現 症：前胸部正中よりやや左寄りに、直径3cmでドーム状に隆起する弾性硬の腫瘍有り。局所の



図1 術前写真

前胸部の点線で示す位置に皮下腫瘍を認めた。

疼痛、圧痛、発赤などは認めなかった。皮膚との癒着はなく、可動性は乏しかった(図1)。

血液検査所見：特別な異常所見は見られなかった。
画像所見：CTでは前胸部正中やや左寄りの皮下で大胸筋の直上に3cmの大きさで均等によく造影される充実性の腫瘍像を認め、境界は明瞭で辺縁は整であった。神経線維腫などの良性腫瘍を疑った(図2)。

治療経過：生検をかねて、腫瘍の辺縁で全切除を行った。腫瘍の直上で紡錘形に皮膚切開を行い、腫瘍辺縁で一塊に摘出術を行った。摘出標本の病理組織では、真皮直下の皮下脂肪織内に紡錘形細胞の充実性増殖がみられた。特徴的な配列のない

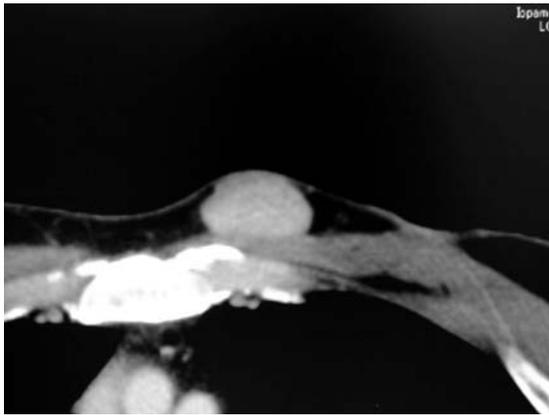


図2 水平断 CT
大胸筋の上層に境界明瞭な充実性の腫瘍像を認めた。

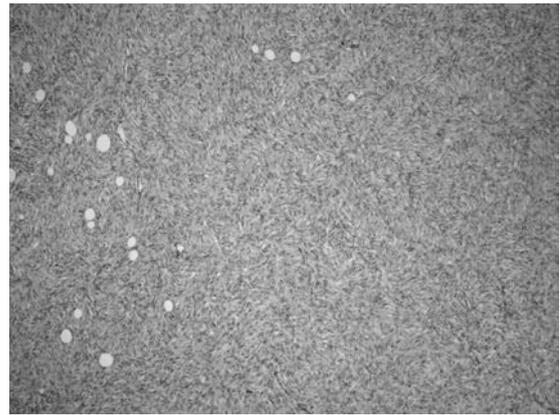


図3 HE 染色
紡錘形細胞の充実性増殖により花むしろ状を呈するが、細胞異型や核分裂像は見られなかった。

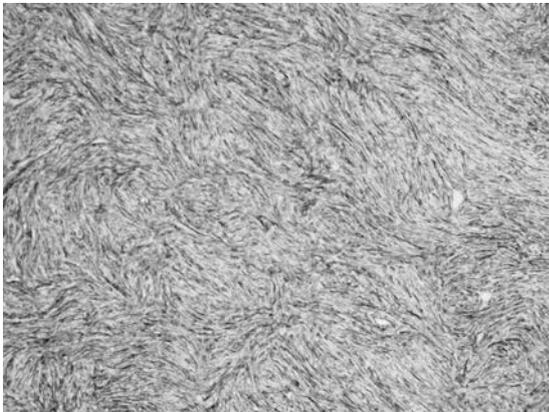


図4 免疫染色 CD34
CD34 染色陽性であった。

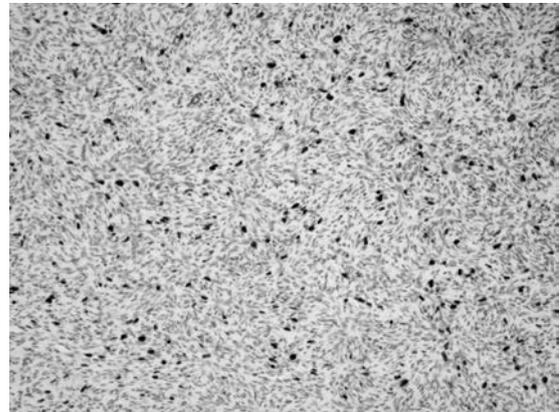


図5 免疫染色 MIB-1
核内増殖抗原に対する抗体の MIB-1 (細胞増殖抗原 Ki-67 に対するモノクローナル抗体) 陽性率は約 10% であった。

いわゆる花むしろ状を呈しており、細胞異型や核分裂像は見られなかった (図3)。免疫染色で CD34 陽性 (図4)、desmin, bcl-2, CK 陰性から、孤立性線維性腫瘍と診断した。MIB-1 陽性率が 10% 程度と比較的高く、境界悪性ないし低悪性度と考えた (図5)。そのため拡大切除が望ましいと判断し、全身麻酔にて、手術瘢痕から 2cm 離して、底部は大胸筋を一部つけて拡大切除した。生じた皮膚欠損は、回転皮弁を用いて被覆した (図6)。2 回目摘出標本の病理組織では、真皮深層に前回と同様の紡錘形細胞腫瘍が見られた。周囲には、異物肉芽腫、瘢痕様線維化、陳旧性出血、炎症性細胞浸潤を認めた (図7)。その後は良好に経過し、術後 3 年を経過しているが再発は見られていない (図8)。



図6 追加切除範囲
点線で囲んだ範囲を追加切除した。

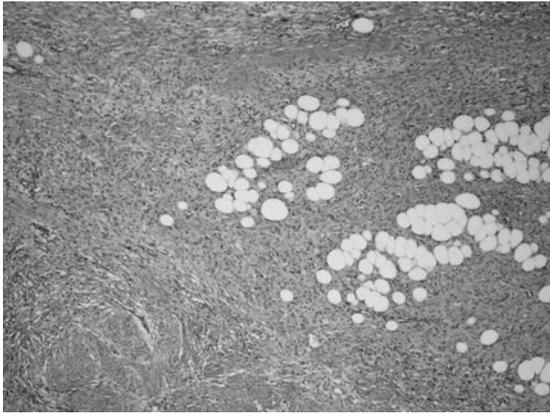


図7 HE 染色

真皮深層に前回切除標本と同様の紡錘形細胞が見られた。



図8 術後所見

術後3年を経過しているが、再発は見られていない。

Ⅲ. 考 察

孤立性線維性腫瘍 (solitary fibrous tumor 以下 SFT) は、1931年 Klemperer ら¹⁾ により胸膜に生じる中間悪性型の腫瘍として最初に記載された。当初は、胸膜特有の腫瘍と考えられていたが、1990年代から胸膜外臓器からの発生の報告が増え、腹膜、縦隔、肺、甲状腺、鼻咽腔、眼窩、涙嚢、膈、陰嚢、軟部組織など全身のさまざまな部位に発生し得るといわれるようになった。WHO の新分類²⁾ によると、本症は中間悪性度の間葉系腫瘍とされ、線維芽細胞性・筋線維芽細胞性腫瘍の1つに分類されている。池田ら³⁾ によれば、軟部組織発生報告56例中、体幹26例 (46%)、頭頸部12例 (21%)、下肢11例 (20%)、上肢7例 (13%) であった。発症年齢は5~80歳代で40歳以降が多く、男女比は1:1.2とほぼ等しい。

診断は病理組織学的になされるが、その特徴として、膠原線維束の間に紡錘形細胞が特定の配列を示すことなく不規則かつ不均一に分布する patternless pattern か、紡錘形から類円形の未分化な細胞が樹枝状に分岐した毛細血管の周囲に増生する hemangiopericytomatous pattern が大部分で見られる。免疫組織学的に線維芽細胞関連抗原として知られる CD34が、細胞膜にびまん性かつ強度に陽性である。bcl-2も3/4以上の症例で胞体内にびまん性に陽性であることから、CD34と併せて SFT の診断に有用なマーカーの一つであるが、

自験例では陰性であった。

胸膜外に発生した SFT の予後は比較的良好とされているが、それでも Vallet-Decouvelaere ら⁴⁾ は、「胸膜外 SFT105例のうち再発が5例 (4.7%)」に見られたと報告している。England ら⁵⁾ は悪性 SFT という概念を提唱し、それは病理組織学的に細胞密度が高く、中等度以上に異型性を示す腫瘍細胞が存在し、壊死巣や多くの核分裂像 (高倍率10視野あたり4個以上) を伴い、浸潤性に発育するという特徴を持つとしている。しかし、SFT では、細胞の形態から良・悪性の区別や経過の予測は困難であるともいわれており、悪性度の指標として、MIB-1陽性率による増殖能の評価が有用な指標の一つになり得ることが示唆されている。MIB-1抗原は、細胞増殖している細胞の核に存在し、増殖性細胞に対する特異性が高いので、最も信頼できる細胞増殖マーカーである。自験例では、MIB-1陽性率が10%程度と比較的高く、境界悪性より低悪性と考えた。

治療については、手術による完全摘出が唯一の治療法である。もし生検を兼ねた腫瘍の単純切除を行い、悪性が疑われるような場合や断端が陽性的場合は、周囲組織を含めた追加広範囲切除が望ましいと考える。どの程度の周囲組織を含めるかについての明確な基準はないが、重度な機能障害を起こさない程度の広範囲切除が妥当ではないかと考える。自験例では、腫瘍の部位が広範囲に切除しても機能障害が起こりにくい前胸部であることから、腫瘍直下の大胸筋の一部を含めて切除痕

から2cm離して切除したが、今後も長期にわたる注意深い経過観察が必要であると考えている。

IV. 結 語

胸部皮下に発生したSFTの1例を経験した。低悪性度のSFTと考え、拡大切除を行った。

文 献

- 1) Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasm of the pleura. A report of five cases. Arch Pathol. 1981;11:385-412.
- 2) Fletcher CDM, Unni K, Mertens F : World Health Organization Classification of Soft Tissue and Bone. Lyon :IARC Press: 2002.
- 3) 池田憲一, 宮永章一, 川上重彦. 皮下に生じた Solitary Fibrous Tumor(孤立性線維性腫瘍)の2例. 日形会誌 2008;28:166-170.
- 4) Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM, Fletcher CDM. A typical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations. Am J Surg Pathol 1998;22:1501-1511.
- 5) England DM, Hochholzer L, MaCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura : A clinicopathologic review of 223 cases. Am J Surg Pathol 1989;13:640-658.