

腹腔鏡下に切除した直腸間膜由来の solitary fibrous tumor の 1 例

高松赤十字病院 消化器外科

石川 順英, 小森 淳二, 馮 東萍, 甲田 祐介, 三木 明寛,
池田 温至, 大谷 剛, 藤原 理朗

要 旨

症例は 35 歳、女性。発熱と腹痛で近医受診し虫垂炎と骨盤内直腸左側の腫瘤を指摘され、虫垂炎軽快後、精査、加療目的で当院に紹介された。直腸左側の腫瘤は CT 検査では 36mm 大で不均一な造影効果を伴い、MRI 検査では T1 強調画像で低信号、T2 強調画像では不均一な高信号を呈する境界明瞭な腫瘤として描出され、神経原性腫瘍などが疑われ手術を施行した。腫瘍は直腸間膜内に存在し、間膜外や直腸への浸潤は認めず、直腸を温存し腫瘍のみの切除が可能であった。病理組織検査所見では紡錘形の細胞が patternless pattern を示し、CD34, vimentin, bcl2 が陽性、S100, c-kit, desmin が陰性であり solitary fibrous tumor (SFT) と診断された。術後 6 年 6 か月経過するが現在のところ再発は認めていない。直腸間膜由来の SFT を腹腔鏡下手術で治療した症例は稀であり報告する。

キーワード

solitary fibrous tumor, 腸間膜, 腹腔鏡手術

はじめに

solitary fibrous tumor (以下 SFT) は最初に胸膜病変として報告された間葉系腫瘍である¹⁾。近年では様々な場所に発生することが知られており、腹腔内病変報告も増えているが、直腸間膜由来は稀である。今回われわれは直腸間膜由来の SFT を腹腔鏡下で切除した症例を経験したので報告する。

症 例

患者：35 歳、女性。

主訴：発熱、右下腹部痛。

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：発熱と右下腹部痛で近医を受診し虫垂炎と診断され保存治療を受けたが、この時の CT 検査で直腸左側に骨盤内腫瘤を指摘された。虫垂炎が保存的治療で軽快した後に精査目的で当院紹介となった。

入院時現症：身長 160.7cm, 体重 54.1kg, 腹部は平坦、軟、腫瘤は触知しなかった。

入院時検査所見：血液検査上、特に異常所見は認めなかった。

腹部造影 CT 検査所見：直腸の左外側に 36mm の不均一な造影効果を伴う腫瘤をみとめた。辺縁は比較的平滑であった。子宮付属器との連続性は認めなかった (図 1)。

骨盤部 MRI 検査所見：直腸の左側に境界明瞭な腫瘤を認め、T1 強調画像で低信号、T2 強調画像では不均一な高信号を呈した (図 2)。ガドリニウム造影 T1 強調画像では CT 同様に強く造影された。

前医での下部消化管内視鏡検査では直腸に異常を認めず、後腹膜あるいは直腸間膜原発の神経原性腫瘍や壁外発育型 Gastrointestinal Stromal Tumor (GIST) などの間葉系腫瘍が疑われた。悪性疾患も否定できないため手術となった。

手術所見：通常の腹腔鏡下直腸前方切除術と同様のポート配置で手術を行った (図 3)。腹膜翻

転部より口側、直腸の左側に直腸間膜に埋もれた腫瘍の一部が露出しているのを確認できた。腫瘍の位置は直腸 Ra の領域であるが腹膜翻転部にややかかっていた。まず直腸癌の手術に準じて total mesorectal excision (TME) の層で直腸間膜ごと剥離、受動した。これにより、病変が直腸間膜内にあり、間膜外への浸潤がないことが確認できた。さらに直腸への浸潤を疑う所見もなく直腸との剥離が可能であったことより腫瘍のみ切除した。腫瘍切除後の直腸に血流障害を疑う所見のないことを確認し直腸を温存できた。

切除標本所見：腫瘍は大きさが $37 \times 32 \times 30\text{mm}$ で表面は平滑であった。内部は一部小のう胞を伴う白色の充実性腫瘍であった (図4)。

病理組織学的所見：卵円形から紡錘形の細胞が硝子化した厚い膠原線維束の間に、特定の配列を示すことなく分布する像 “patternless pattern” を認めた。さまざまな程度に拡張した薄壁性の血管が雄鹿の角 (stag-horn) 様に鋭角的に分布し、それらの血管周囲を腫瘍細胞が取り巻くように配列する血管周皮腫様血管像も認められた。核分裂像は乏しく 1 個 / 20HPF 以下であった (図5)。

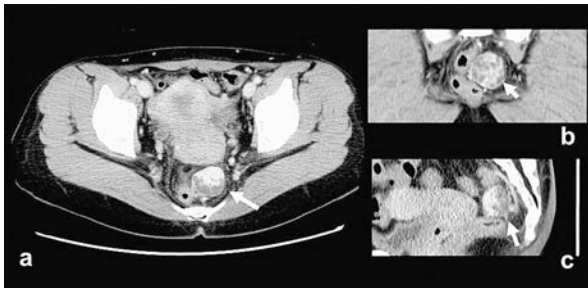


図1 造影CT検査
直腸の左外側に 36mm の不均一な造影効果を伴う腫瘍をみとめる (矢印)。辺縁は比較的平滑。
a: 水平断 b: 冠状断 c: 矢状断

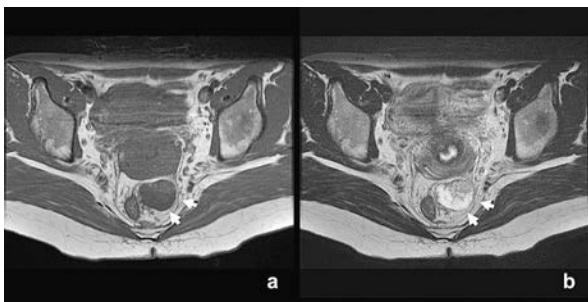


図2 MRI検査
直腸左側の腫瘍 (矢印) は T1 強調画像 (a) では低信号, T2 強調画像 (b) では不均一な高信号として描出された。

免疫組織染色では CD34, vimentin, bcl 2 が陽性で S100, c-kit, desmin は陰性であった (図6)。KIT や PDGFRA の遺伝子変異も認めず、直腸間膜内に存在したことから直腸間膜原発の SFT と診断された。

術後経過は良好で術後5日目に退院となった。術後6年6か月経過した現在再発は認めていない。

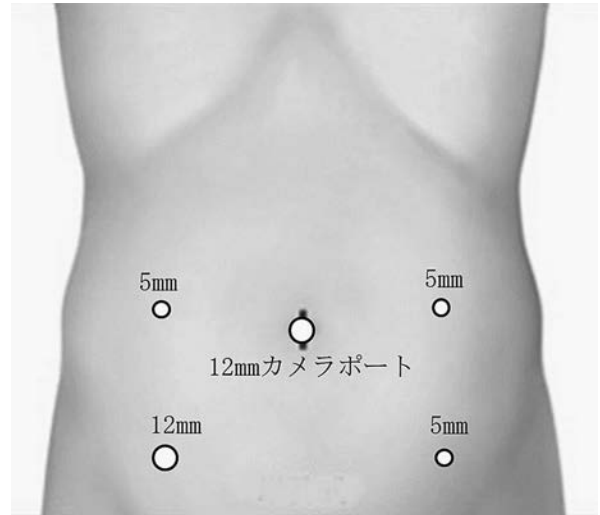


図3 ポート配置

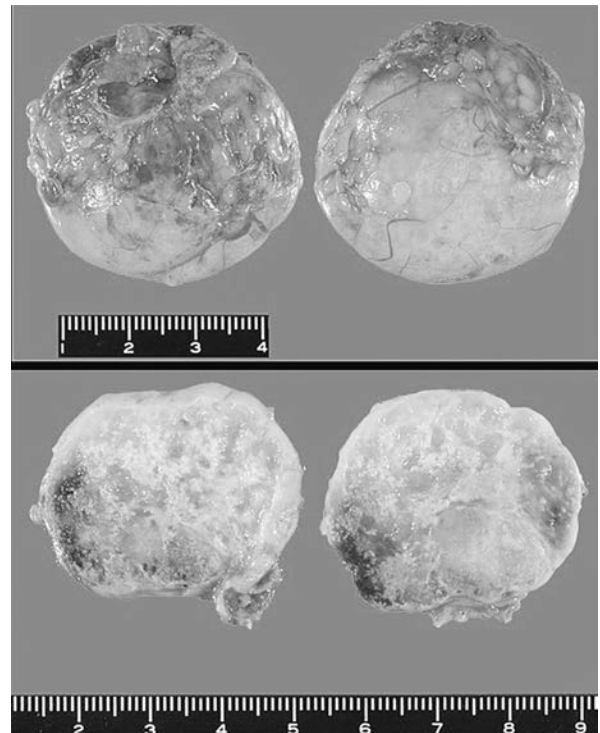


図4 摘出標本
大きさは $37 \times 32 \times 30\text{mm}$ 弾性硬。表面は平滑。内部は白色の充実性腫瘍

考 察

SFTは、1931年にKlempererらによって胸膜病変として初めて報告された間葉系腫瘍である¹⁾。胸膜のSFTは人口10万人あたり2.8人の発生率で比較的稀な疾患であり、好発年齢は60～70歳台で性差は認めない²⁾。2013年のWHO分類ではSFTはfibroblastic/myofibroblastic tumorの中の転移が稀な中間悪性度群に分類されている³⁾。組織学的には硝子化した厚い膠原線維束の間に異型性の乏しい線維芽細胞様の紡錘形腫瘍細胞が特定の配列を示すことなく無構造に増殖する“patternless pattern”と、拡張した薄壁性の血管が雄鹿の角のように鋭角的に分枝し、それらの血管周囲を腫瘍細胞が取り巻くように配列する血管周皮腫様血管像が特徴的である⁴⁾。

免疫組織学的検査では、線維芽細胞関連抗原であるCD34や間葉系細胞由来を示すvimentinおよびbcl2が90%以上の症例で陽性となる。CD99は約70%で陽性となる²⁾。上皮細胞由来を示すcytokeratinや、神経・筋肉への分化を示すα-SMA, desmin, S-100蛋白はほとんどの症例で陰性であるとされる⁵⁾。

Englandらは組織学的悪性度の基準として、①高い細胞密度、②強拡大10視野中4個以上の核分裂像、③核異型、④出血や壊死の存在を挙げ

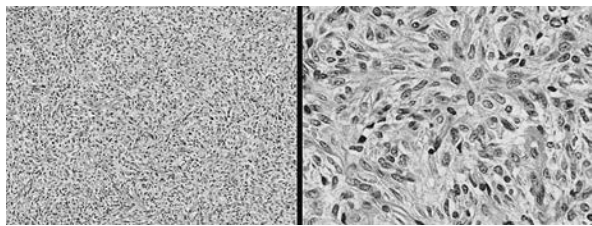


図5 病理組織学的所見
卵円形から紡錘形の細胞が増殖し、特定の配列を示すことなく分布する像“patternless pattern”を認めた。
血管周皮腫様の血管像も認められた

ている²⁾。SFTの大部分は病理組織学的には良性といわれており予後はほとんどの場合良好であるが、まれに悪性の転機をたどる症例も存在する。胸膜外発生SFTでは10.8%に悪性所見を認めるとの報告があり⁶⁾。再発形式は局所再発が最も多い⁷⁾。病理組織学的には良性であっても再発、転移を起こす症例も報告されている。術後16年目に肺転移をきたした症例もあり⁸⁾、すべての症例において長期的な経過観察が必要であると考えられる。本症例も完全切除となっており、病理組織学的にも良性と考えられ、術後6年6ヶ月無再発で経過しているが、さらに長期間にわたる慎重な経過観察が必要と考えられる。

SFTは主に胸膜から発生すると考えられていたが、近年では胸膜外のような部位に発生したSFTの報告が増加しており^{9) 10)}、腹腔内も主な発生部位と認識されるようになってきている。Demiccoらの報告ではSFTの32%が腹腔内に発生したとされている¹¹⁾。腹腔内のSFTは腹膜、横隔膜、大網、肝臓、脾臓、消化管、腸間膜などさまざまな部位から発生するが、腸間膜からの発生は少なく、本邦の報告例は1983年から2018年まで

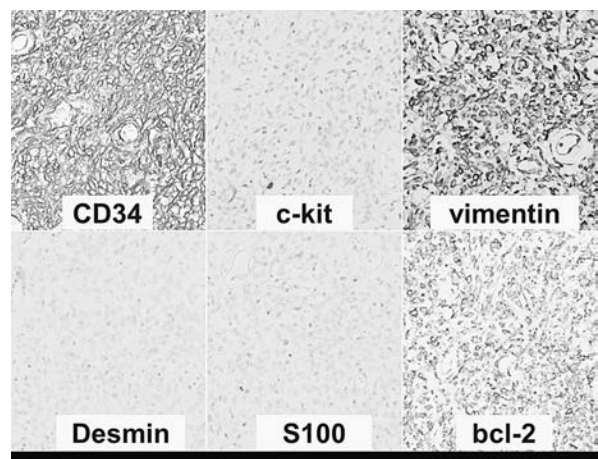


図6 免疫組織学的所見
CD34, vimentin, bcl2陽性, S100, c-kit, desmin陰性

表1. 本邦における直腸間膜原発SFTの報告例

著者	年	性別	年齢	発症部位	最大径cm	核分裂像	術式	再発	観察期間	術前生体組織検査
Soda ¹³⁾	2010	F	27	直腸間膜	16	記載なし	仙骨腹式直腸切断術	無し	1年	針生検でSFTと診断
徳毛 ¹⁴⁾	2011	M	52	直腸間膜	8	記載なし	仙骨腹仙骨式直腸切断術	記載なし	記載なし	無し
飯田 ¹⁵⁾	2012	M	56	S状結腸直腸間膜	25	4-6/10HPF	直腸低位前方切除術	無し	7年	針生検でSFT疑い
和城 ¹⁶⁾	2013	F	65	直腸間膜	22	1/10HPF 未満	直腸低位前方切除術	無し	1年	無し
Kawamura ¹⁷⁾	2016	F	56	直腸間膜	13	記載なし	腹腔鏡下腫瘍摘出術	無し	18ヶ月	無し
西垣 ¹⁸⁾	2018	F	59	S状結腸直腸間膜	20	記載なし	S状結腸切除術	無し	15ヶ月	無し
本験例		F	35	直腸間膜	3.7	1/20HPF 以下	腹腔鏡下腫瘍摘出術	無し	6年6ヶ月	無し

の期間において医学中央雑誌で「solitary fibrous tumor」「腸間膜」をキーワードに検索したところ、自験例を含めて19例(会議録を除く)であった。そのうち直腸間膜のSFTは7例のみであった(表1)。

SFTは発育が緩やかで無痛性の腫瘍を形成するため特異的な症状は認めない。大型の腫瘍を形成した場合には、臓器圧迫症状が見られることがあるが、自覚症状を認めず、偶発的に見つかることが多い。本症例は比較的小さい腫瘍でありSFTによる症状はなく、虫垂炎の症状をきっかけに精査した結果偶然発見された。

MRIでは一般的に、T1強調画像で等信号、T2強調画像でさまざまな信号、ガドリニウムでenhanceされたT1強調画像では高信号を呈するとされている。造影CTでは不均一に造影され、円形あるいは楕円形、時に分葉状形態を示す境界明瞭な充実性腫瘍として描出される¹²⁾。しかし、いずれの検査においてもSFTに特徴的な所見はない。鑑別疾患として、平滑筋腫、平滑筋肉腫、脂肪肉腫、線維腫症、隆起性皮膚線維肉腫、血管周囲細胞腫、神経線維腫、線維肉腫、悪性線維性組織球腫、GISTなどが挙げられるが、臨床所見や画像検査所見のみではほかの軟部組織腫瘍との鑑別をすることは極めて困難である。経皮的針生検を行い術前にSFTと診断した症例もみられるが^{13) 15)}、ほとんどの場合は術後の病理組織学的診断で確定診断がなされている。

SFTに対する治療としては化学療法や放射線治療などは確立されたものがなく、外科的切除が第一選択となる。腫瘍の遺残がないよう切除することが、予後を左右すると報告されており²⁾外科的完全切除が標準治療である。腹腔内SFTでは切除断端の陰性化を確実にするために開腹術で行われることが多いが、直腸間膜SFTは骨盤内に存在するため開腹術における術野展開がほかの腸間膜内腫瘍とは異なっており、特に狭い骨盤底に腫瘍が存在する場合や腫瘍が巨大な場合は良好な視野が得られない可能性が高い。このような場合に腹腔鏡下手術は開腹術より良好な視野が得られることがあり^{13) 15)}、拡大視効果もあるため直腸の温存が可能かどうか判断するには利点のある術式と考えられる。腸間膜に存在する腫瘍では少しでも腸管への浸潤を疑うような所見があれば腸管とともに切除を行うべきである。特に直腸間膜腫瘍の場合は直腸と接していたり、これを圧排したり

していることが多く、直腸切除術が選択されることが多い。直腸が温存できる条件としては、直腸への浸潤がないこと、直腸の血流障害を起こさず切除できることが必要であり、直腸と腫瘍との剥離が無理なくできることを確認することが重要である。本症例はこれまで報告された腸間膜SFTの中でも最小の大きさであり、腹腔鏡を使うことで良好な術野展開が可能であったため、直腸への浸潤を疑う所見があるかどうか充分観察しながら手術を行うことができた。腹腔鏡下手術は直腸間膜SFTの治療において有用な選択肢の一つであり、腫瘍の大きさ、局在、周辺への浸潤の程度に応じて開腹術か腹腔鏡手術か、経腹的アプローチか経仙骨的アプローチかなど適切に使い分け、直腸を切除するか温存するかを慎重に判断する必要があると考えられる。

おわりに

稀な疾患である直腸間膜原発のSFTを腹腔鏡下で切除した1例を報告した。

●文献

- 1) Klemperer P, Rabin CB: Primary neoplasm of the pleura: a report of five cases. Arch Pathol 11: 385-412, 1931.
- 2) England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ, et al: Localized benign and malignant fibrous tumor of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. Am J Surg Pathol 13: 640-658, 1989.
- 3) Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P, et al: WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. Fourth Edition: 80-82, IARC, Lyon, 2013.
- 4) 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.
- 5) 久岡正典, 橋本 洋: 孤立性線維性腫瘍とその類縁腫瘍. 病理と臨 22: 132-139, 2004.
- 6) Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM, Fletcher CD: Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations: Evidence of their comparability to intra-thoracic tumors. Am J Surg Pathol 22 (12): 1501-11, 1998.
- 7) 小林宣隆, 宮澤正久, 青木孝學: 初回手術9年後に再発した Solitary Fibrous Tumor of the Pleura の1例 - 再発例の文献的考察 -. 日呼外会誌 21: 57-63, 2007.

- 8) 神尾一樹, 西井鉄平, 荒井宏雅, 他: 16年を経て肺転移をきたした腸間膜腫瘍の1例. 臨外 73: 1013-6, 2012.
- 9) Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, et al: Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* 94: 1057-68, 2002.
- 10) Ge W, Yu DC, Chen G, Ding YT: Clinical analysis of 47 cases of solitary fibrous tumor. *Oncol Lett* 12: 2475-80, 2016.
- 11) Demicco EG, Park MS, Araujo DM, et al: Solitary fibrous tumor: a clinicopathological study of 110 cases and proposed risk assessment model. *Mod Pathol. Nature Publishing Group* 25: 1298-306, 2012.
- 12) Chan G, Horton PJ, Thyssen S: Malignant transformation of a solitary fibrous tumor of the liver and intractable hypoglycemia. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 14: 595-599, 2007.
- 13) Soda H, Kainuma O, Yamamoto H, et al: Giant intrapelvic solitary fibrous tumor arising from mesorectum. *Clin J Gastroenterol* 3: 136-9, 2010.
- 14) 徳毛誠樹, 古川公之, 岡 智, 他: 仙骨腹仙骨式摘出術を施行した骨盤内孤立性線維性腫瘍の1例. 日鏡外会誌 16: 519-524, 2011.
- 15) 飯田善郎, 宗本義則, 笠原善郎, 他: 長期無再発のS状結腸直腸間膜原発 solitary fibrous tumor (長径25cm)の1例. 日臨外会誌 73: 406-10, 2012.
- 16) 和城光庸, 渡辺善寛, 熊谷信平: 直腸間膜孤立性線維性腫瘍の1例. 日臨外会誌 74: 3098-102, 2013.
- 17) Kawamura J, Tani M, Kida Y, et al: Successful laparoscopic treatment of a giant solitary fibrous tumor of the mesorectum: A case report and literature review. *Asian J Endosc Surg* 10:51-4, 2017.
- 18) 西垣大志, 金城達也, 伊禮靖苗, 他: S状結腸直腸間膜由来 solitary fibrous tumorの1例. 日本外科系連合学会誌 43: 229-34, 2018.