

鼠径部腫瘍にて発見された後腹膜原発 悪性孤立性線維性腫瘍の 1 例

小向慎太郎・大橋 泰博・大矢 洋

厚生連新潟医療センター 外科

A case of Malignant Solitary Fibrous Tumor of the Retroperitoneum presenting
as a Bulging Mass in the Inguinal Area

Shintaro KOMUKAI, Yasuhiro OOHASHI and Hiroshi OYA

Department of Surgery, Kouseiren Niigata Medical Center

要 旨

後腹膜原発孤立性線維性腫瘍は極めて稀な疾患であり、臨床で遭遇することは少ない。今回、我々は巨大な後腹膜悪性孤立性線維性腫瘍を経験し、その興味深い進展様式と悪性度の高さを臨床的に経験しえたので文献的考察を加えて報告した。

症例は 65 歳、男性。鼠径部腫瘍を主訴に来院。腹部 CT 検査にて巨大な腹腔内腫瘍を認めた。腫瘍は鼠径管から陰嚢にまで進展していた。腹腔内腫瘍の診断にて手術（腫瘍摘出術）を行った。術中所見から後腹膜腫瘍の鼠径管内進展と診断された。腫瘍の大きさは最大径 22cm で重量は 1,364g であった。病理診断では細い紡錘形の線維芽細胞様細胞が細胞束を形成し密に増殖している部分と豊富な粘液様間質部分を有する部分が混在していたため孤立性線維性腫瘍と診断された。核異型が存在し、さらに腫瘍の被膜外にも異型細胞を認めたため悪性腫瘍と診断された。

術後 6 か月目に骨盤内と右鼠径部に再発腫瘍を認め初回手術から約 9 か月後に再手術を行った（再発腫瘍切除（小腸、右嚢丸合併切除））。ところが再手術後 3 か月目の CT 検査にて再々発腫瘍（腹腔内に数か所）を認めた。すでに根治手術は不可能であった。初回手術から 2 年 8 か月目に永眠された。

キーワード：後腹膜腫瘍、孤立性線維性腫瘍、悪性腫瘍、鼠径管内進展

緒 言

後腹膜孤立性線維性腫瘍は極めて稀な疾患であり、臨床で遭遇することは少ない。今回、我々は巨大な後腹膜悪性孤立性線維性腫瘍を経験し、その興味深い進展様式と悪性度の高さを臨床的に経験しえたので文献的考察を加えて報告した。

症 例

患者：65歳，男性。

主訴：鼠径部腫瘍。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：数か月前より鼠径部の膨隆を自覚していた。しだいに大きくなってきたため近医を受診。鼠径ヘルニアの嵌頓が疑われ当科紹介受診となった。

初診時現症：身長163cm，体重65.8kg，右下腹部から右鼠径部にかけて硬い腫瘍を認めた。

血液生化学検査所見：HbA1cが9.5%と高値であった。腫瘍マーカーではCA19-9が39.3 U/mlと軽度上昇していた。

腹部造影CT検査：最大径約23cmの腹腔内腫瘍を認めた。内部不均一で、分葉状であった。

腹部MRI検査：腫瘍の内部はT2で不均一な高信号，T1でほぼ均一な低信号であった。腫瘍は

鼠径管内に進展していた。

上部消化管内視鏡検査：異常を認めなかった。

下部消化管内視鏡検査：異常を認めなかった。

以上の所見から原発性の腹腔内腫瘍の診断にて開腹手術を行った。

手術所見：下腹部正中切開にて開腹。さらに鼠径管直上でも横切開した。腫瘍は表面平滑でそのほとんどが被膜形成していた。鼠径管内に進展した腫瘍にはヘルニア嚢を認めなかった。腫瘍の周囲臓器への明らかな浸潤を認めなかった。腫瘍摘出術を施行し、肉眼的には根治切除であった。腫



図2 腹部MRI検査

腫瘍の内部はT2で不均一な高信号，T1でほぼ均一な低信号であった。腫瘍は鼠径管内に進展していた。



図1 腹部造影CT検査

最大径約23cmの腹腔内腫瘍を認めた。内部不均一で、分葉状であった。



図3 術中所見

腫瘍の尾側は鼠径管内に進展していた。写真は腫瘍を鼠径管から剥離し腹腔内に還納したところ。

瘍の栄養血管は後腹膜由来であり後腹膜原発腫瘍と診断した。

摘出標本：散在性に腫瘍内出血を認めた。腫瘍の大きさは22×18×9cm、重量は1,364gであった。

病理組織所見：細い紡錘形の線維芽細胞様細胞が細胞束を形成し密に増殖している部分と豊富な粘液様間質部分を有する部分が混在していた。核異型も存在し腫瘍の被膜外にも異型細胞を認めた。核分裂像は目立たなかった。免疫染色では腫瘍細胞はすべてCD34強陽性を示した(図6)他

には vimentin が陽性であったが、c-kit, s-100, SMA, desmin, p-53, サイトケラチンはすべて陰性であった。

以上の所見により後腹膜原発悪性孤立性線維性腫瘍と診断した。

術後経過：特に合併症なく術後14病日目に退院した。ところが術後6か月目に施行した腹部CT検査にて右骨盤内と右鼠径部に再発腫瘍を認め、初回手術から約9か月後に再手術を行った。術式は小腸、右睪丸合併腫瘍切除を行った。術後の病理診断では孤立性線維性腫瘍の再発であった。再手術後3か月目の腹部CT検査にて腹腔内と左鼠径部に計5個の再発腫瘍を認めた。すでに根治手術は不可能であった。Best supportive careの方針となり、初回手術から2年8か月目に永眠された。

考 察

孤立性線維性腫瘍(以下SFT)は、1931年にKiempererとRabin¹⁾によって胸膜病変として最初に報告された稀な腫瘍であるが、近年胸膜以外の種々の臓器(肺実質、上気道、眼窩、甲状腺、副甲状腺、胸腺、肝臓)にも発生することが報告されている²⁾。免疫組織学的にCD34陽性の線維芽

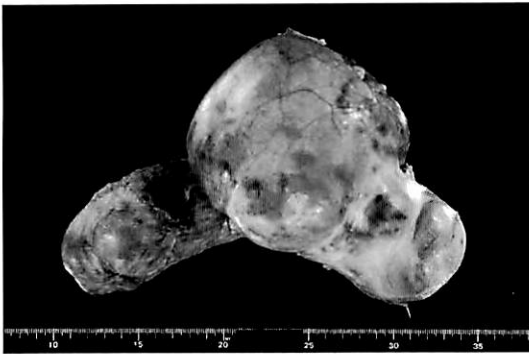


図4 切除標本

腫瘍の大きさは22×18×9cm、重量は1,364gであった。

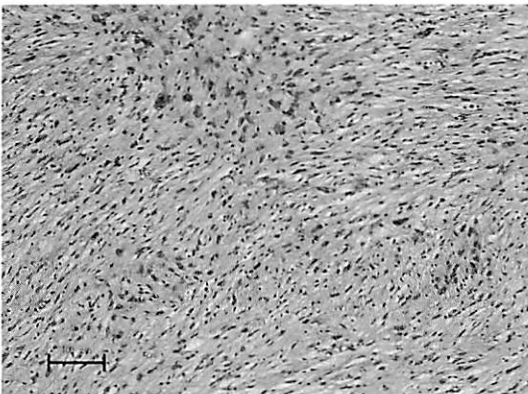


図5 病理組織検査所見

細い紡錘形の線維芽細胞様細胞が細胞束を形成し密に増殖している部分と豊富な粘液様間質部分を有する部分が混在していた。核異型も存在し腫瘍の被膜外にも異型細胞を認めた(H.E.染色 ×100)

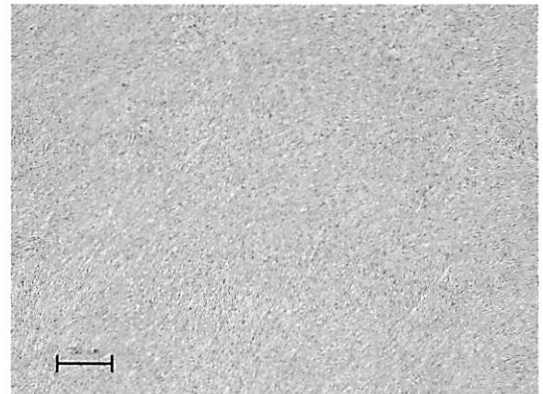


図6 免疫組織学所見

腫瘍細胞はCD染色強陽性であった。(×40)

細胞様間葉細胞ないし樹状間質細胞が起源とされ、vimentin, bcl-2, CD99が大部分に陽性で、組織学的には、腫瘍細胞が特定の配列を示さない patternless pattern と呼ばれる分布と、さまざまな程度に拡張した血管が鋭角的に分枝する血管周皮様の血管構造が特色とされている²⁾。

SFTには組織学的に悪性と診断されるものがある。悪性SFTの診断基準としては①細胞密度が高いこと、②部分的に中等度以上の異型性を示す腫瘍細胞が存在すること、③腫瘍内に出血や壊死を認めること、④多くの核分裂像(≥4/10HPF)を伴うことや、⑤腫瘍が周辺組織に対して浸潤性に発育すること、⑥巨大(10cm以上)であること⑦臨床的に腫瘍の発育速度が速いものなどがあげられている³⁾⁻⁶⁾。金城ら⁷⁾と中谷ら⁸⁾は胸膜外発生のSFTでは悪性の頻度が約7~12%と報告しているが、一方で五味ら⁹⁾は後腹膜原発のSFTに限ると本邦報告例17例のうち12例(約70%)が組織学的に悪性であったと報告しており極めて高率であった。しかし山中ら¹⁰⁾は骨盤内後腹膜SFTの本邦報告例19例を集計しているが、うち再発死亡例は3例(約16%)のみであり、組織学的に悪性であっても腫瘍切除のみにて比較的良好な成績をえていた。一方で組織診断にて良性であっても長期経過のなかで再発をきたした報告¹¹⁾もあることから組織学的悪性度と生物学的(臨床的)悪性度とは必ずしも相関しないと考えられた。後腹膜原発SFTの報告例はいまだ少なく今後の症例の蓄積を待って再検討する必要があると思われた。本症例においては細胞密度が高いこと、核異型が存在し腫瘍の被膜外にも異型細胞を認めたこと、腫瘍内出血がみられたこと、巨大であること、さらに再手術所見にて再発腫瘍の周囲臓器(小腸)への浸潤性発育を認めたことから悪性腫瘍と診断した。臨床経過においても初回切除から再発までが6ヵ月、そして再手術から遠隔転移と診断されるまで3ヵ月という極めて短い期間で急速に腫瘍が進行しており、悪性度の高い腫瘍であると考えられた。

また本症例では腫瘍の最大径が22cmで重量が約1.3kgと巨大であった。広松ら¹²⁾は重量が

1kgを越えたSFT18例を集計している。胸膜や後腹膜など、たとえ腫瘍が増大しても症状が出にくい部位が原発部位として多かった。本症例ではさらに腫瘍が鼠径管内進展するという特異な進展をしていた。当初、鼠径ヘルニアを合併していると思われたがヘルニア嚢は存在せず、後腹膜由来であることが術中に判明した。過去の報告例では腫瘍が鼠径管内へ進展した報告例はなく興味深いものと考えられた。

本症例では初回手術において肉眼的には完全切除と思われていたが術後の病理診断にて、異型細胞が腫瘍の被膜外にも認められたことで、組織学的には完全切除になりえなかったことが早期再発の原因であったと考えられた。しかし悪性SFTであっても初回手術で組織学的に完全切除がえられていれば長期生存の可能性は高く、初回手術での完全切除が極めて重要であると考えられた。

結 語

今回、我々は鼠径管内進展という特異な発育形態を示した巨大後腹膜悪性孤立性繊維性腫瘍を経験し、その生物学的悪性度を臨床的に経験しえたため報告した。

文 献

- 1) Klemperer P and Rabin CB: Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases. Arch Pathol 11: 385-412, 1931.
- 2) 久岡正典, 橋本 洋: 孤立性線維性腫瘍とその類縁疾患. 病理と臨 22: 132-139, 2004.
- 3) Unni KK, Mertens F and Fletcher CDM: World health organization classification of tumors, pathology and genetics, Tumors of soft tissue and bone. IARC press Lion, 2002.
- 4) 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.
- 5) Briselli M, Mark EJ and Dickersin R: Solitary fibrous tumors of the pleura: eight new cases and

- review of 360 cases in the literature. *Cancer* 47: 2678 - 2689, 1981.
- 6) Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, Ferrone CR, Hussain M, Lewis JJ, Brennan MF and Coit DG: Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* 94: 1057 - 1068, 2002.
- 7) 金城洋介, 吉富摩美, 韓 秀炫, 山本秀和, 小西靖彦, 武田 惇: 後腹膜悪性孤立性線維性腫瘍の1例. *日臨外会誌* 70: 2531 - 2535, 2009.
- 8) Nakatani T and Tamada S: Solitary fibrous tumor in the retroperitoneum: a case with infiltrative growth. *Acta Urol Jpn* 48: 637 - 641, 2002.
- 9) 五味邦之, 島田 宏, 梶川昌二, 矢澤和虎, 代田廣志, 中村智次: 後腹膜原発 solitary fibrous tumor の1例. *日臨外会誌* 70: 2833 - 2838, 2009.
- 10) 山中秀高, 日高 涉, 松永宏之, 神谷里明, 松崎安孝, 溝口良順: 骨盤内後腹膜原発 solitary fibrous tumor の1例. *日臨外会誌* 75: 234 - 239, 2014.
- 11) Goodlad JR and Fletcher CD: Solitary fibrous tumor arising at unusual sites: analysis of a series. *Histopathology* 19: 515 - 522, 1991.
- 12) 広松 孝, 秋田昌利, 長谷川洋, 坂本英至, 小松俊一郎, 河合清貴, 田畑智丈, 夏目誠治, 青葉太郎, 都築豊徳: 後腹膜巨大 solitary fibrous tumor の1例. *日消外会誌* 39: 1604 - 1610, 2006.

(平成 28 年 2 月 5 日受付)
