

症例報告

後腹膜原発巨大 solitary fibrous tumor の 1 例

名古屋第二赤十字病院外科, 同 病理科\*

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\*

症例は 47 歳の男性で, 腹部膨満にて精査入院となった。腹部 CT, MRI では巨大腫瘍が肝門から骨盤まで達していた。腹部血管造影検査では左腎動脈から分岐する栄養動脈を認めた。後腹膜腫瘍の術前診断にて手術を施行した。腹腔内全体を占める巨大腫瘍が結腸間膜前葉と後葉の間に存在していた。摘出標本は 395×250×170mm 大の弾性硬な充実性腫瘍で厚い線維性被膜に覆われており, 重量 7.5kg であった。患者は術後経過順調で術後 14 日で退院した。病理組織学的検査所見は線維芽細胞様の紡錘形細胞が patternless pattern を示していた。免疫組織学的検査では CD34, Bcl-2, MIC-2 陽性であり, solitary fibrous tumor と診断された。Solitary fibrous tumor で, 本症例のように 7.5kg まで巨大化したものは報告例中最大である。術後 21 か月経過の現在無再発生存中である。

はじめに

限局性線維性腫瘍 (solitary fibrous tumor ; 以下 SFT) は線維芽細胞様の紡錘形細胞が比較的厚い膠原線維束により隔てられて増殖し, 限局的な腫瘍を形成する比較的まれな腫瘍である<sup>1)</sup>。多くは胸膜に発生するが, 他にも全身のさまざまな部位での発生が報告されている<sup>2)~13)</sup>。SFT の由来や生物学的特徴などについては不明な点が多く, 疾患概念自体も完全に確立されたものではない。今回, 我々は後腹膜に発生し, 外科的切除しえた巨大な solitary fibrous tumor の 1 例を経験したので, 若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者 : 47 歳, 男性  
 主訴 : 腹部膨満感  
 家族歴 : 特記すべきことはなし。  
 既往歴 : 特記すべきことはなし。  
 現病歴 : 1 か月前より腹部膨満に気付き, 近医 CT にて腹部腫瘍を認めため, 当院内科紹介さ

Table 1 Laboratory findings

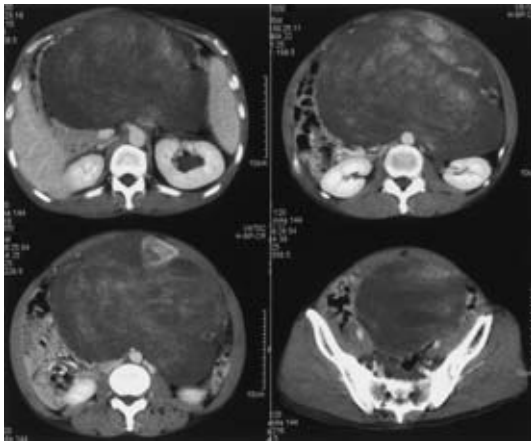
WBC	9,000 / $\mu$ l	<catecholamine>
RBC	396×10 <sup>4</sup> / $\mu$ l	adrenaline 46 pg/ml (<100)
Hb	9.8 g/dl	noradrenaline 144 pg/ml (100~450)
Ht	31.9 %	dopamine 9 pg/ml (<20)
Plt	34.7×10 <sup>4</sup> / $\mu$ l	
CEA	<0.5 ng/ml	<urinary catecholamine>
CA19-9	14 U/ml	adrenaline 11.8 $\mu$ g/day (3.0~15.0)
BUN	12.0 mg/dl	noradrenaline 97.6 $\mu$ g/day (26.0~121.0)
Cr	0.98 mg/dl	dopamine 1,399.9 $\mu$ g/day (190.0~740.0)
TP	5.50 g/dl	
TB	0.20 mg/dl	urinary VMA 4.0 mg/day (1.3~5.1)
GOT	18 IU/l	<adrenal cortex hormone>
GPT	16 IU/l	ACTH 53.4 pg/ml (7.4~55.7)
		DHEA-S 1,350 ng/ml (830~3,960)

<2006年3月22日受理>別刷請求先: 広松 孝  
 〒466-8650 名古屋市昭和区妙見町2-9 名古屋第二赤十字病院外科

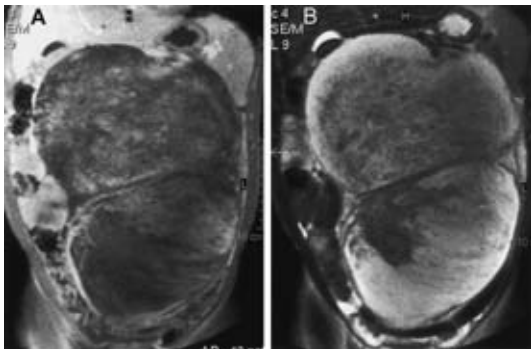
れ, 精査入院となる。

入院時現症: 身長 169cm, 体重 65kg. 血圧

**Fig. 1** Abdominal computed tomography revealed a well-defined large tumor occupying entire abdominal cavity.



**Fig. 2** A: A T1-weighted coronal magnetic resonance image (MRI) revealed the tumor with low intensity in the abdominal cavity. B: A T2-weighted coronal MRI revealed the tumor with high intensity in the abdominal cavity.

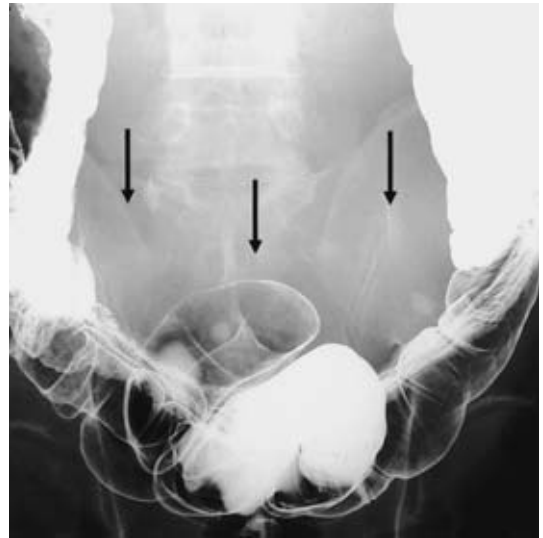


115/58mmHg, 脈拍数 68 回/分, 整. 黄疸, 貧血なし. 体表リンパ節の腫脹を認めず. 腹部は著明に膨満していた.

入院時検査所見: 入院時の検査成績を示す (Table 1). Hb 9.8g/dl と貧血を認めた. 腫瘍マーカー (CEA, CA19-9) は正常であった. ホルモン学的検査もほぼ正常値であった.

腹部 CT: 肝門一骨盤まで達する 32×24×15 cm の巨大腫瘍を認めた. 腫瘍は不均一に造影され, 臍尾部が腹側, 頭側へ圧排され, 上腸間膜動

**Fig. 3** Barium enema examination showed compression of the transverse colon by the tumor.



脈は右方へ圧排, 下腸間膜動脈は背側へ圧排されていた (Fig. 1).

MRI: 肝門一骨盤まで達する 34×25×17cm の被膜を有する巨大腫瘍を認めた. T1 強調で low intensity, T2 強調で high, 造影にて不均一に造影された (Fig. 2).

上部消化管内視鏡検査: 特に異常を認めず.

注腸造影 X 線検査: 横行結腸が尾側に著明に圧排されていた (Fig. 3).

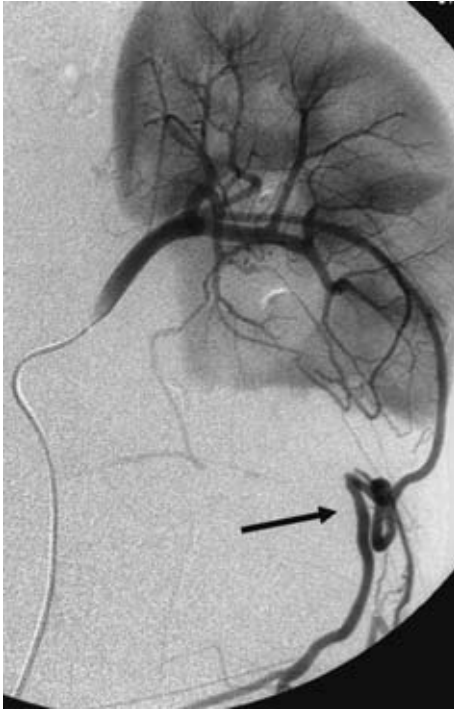
副腎シンチ ( $^{131}\text{I}$ -MIBG): 正常副腎への集積は認めるが, 腫瘍部への異常集積は認めず, 褐色細胞腫など副腎髄質由来は否定的であった.

腹部血管造影検査: 左腎動脈から分岐する栄養動脈を認めた (Fig. 4).

以上より, 後腹膜腫瘍と術前診断し, 手術を施行した.

手術所見: 正中切開にて大きく開腹. 腫瘍は巨大で腹腔内全体を占居していた. 腫瘍は結腸間膜前葉と後葉の間に存在し, 胃を頭側, 結腸を尾側に圧排していた (Fig. 5). 腫瘍尾側は骨盤腔内に達し, 結腸間膜後葉との癒着が強いため中結腸動静脈を含む間膜を切除し, 横行結腸合併切除を行った. 深部で腫瘍は左副腎に一部連続していた

Fig. 4 Angiography revealed the feeding artery from the left renal artery (arrow).



ため副腎部分切除を行った。手術時間4時間50分、出血量は1,900mlであった。

摘出標本検査所見：摘出標本は395×250×170mm大で厚い線維性被膜に覆われた弾性硬な腫瘍で、重量7.5kgであった。剖面は灰白色充実性であり、黄白色のスポンジ状変化や嚢胞状変化、白色の結節、褐色の軟化巣を含んでいた(Fig. 6A, B)。

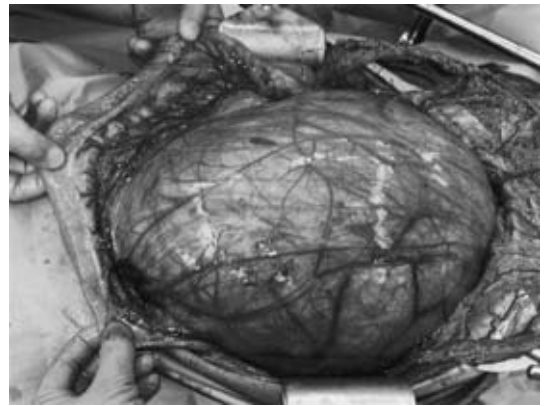
病理組織学的検査所見：紡錘形・楕円形の核を有する腫瘍細胞が膠原線維形成を伴い、線維芽細胞様の紡錘形細胞が patternless pattern を呈し、粗密さまざまに増殖していた。免疫組織学的検査ではCD34, Bcl-2, MIC2陽性、Ki-67 index <5%であり、low grade malignant potential を伴う solitary fibrous tumor と診断された (Fig. 7A~D)。

術後経過：術後経過順調で術後14日で退院となった。現在、外来にて経過観察中であるが術後21か月経過現在再発の兆候はみられていない。

#### 考 察

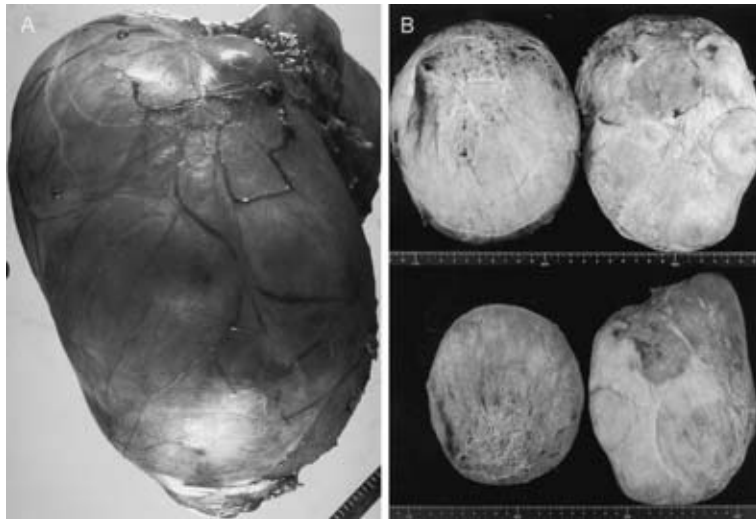
SFTは線維芽細胞様の紡錘形細胞が比較的厚

Fig. 5 Intraoperative view : the large tumor arisen from retroperitoneum occupying entire abdominal cavity.

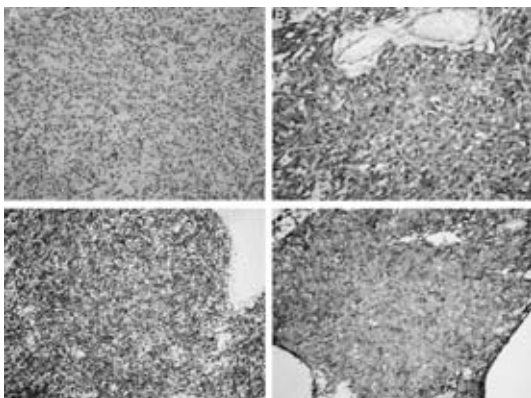


い膠原線維束により隔てられて増殖し、限局的な腫瘍を形成する腫瘍であり、発生率は人口10万人あたり2.8人と比較的まれである<sup>1)</sup>。好発年齢は60~70歳代で、男女比は48対52と性差は認めない<sup>1)</sup>。多くは胸膜に発生するが、胸膜以外に後腹膜や骨盤腔<sup>2)</sup>、髄膜<sup>3)</sup>、頭蓋内<sup>4)</sup>、眼窩<sup>5)</sup>、副鼻腔<sup>6)</sup>、甲状腺<sup>7)</sup>、肝<sup>8)</sup>、腎<sup>9)</sup>、腎盂、腎被膜<sup>10)</sup>、前立腺<sup>11)</sup>、精索<sup>12)</sup>、軟部組織<sup>13)</sup>などさまざまな臓器からの発生が散見される。術前診断は極めて困難で、画像所見でも本症に特徴的なものはない。組織像は多彩であるが、最も主体となる像は“patternless pattern”とよばれる、線維芽細胞様の円形・楕円形の核をもつ紡錘形細胞が、細胞間に膠原線維を形成し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く無構造に増殖する形態である<sup>14)</sup>。免疫組織化学検査では、血管内皮細胞に発現するCD34や間葉系細胞に発現するvimentinやbcl-2に高率に陽性になり、他の軟部腫瘍との鑑別に有用である<sup>15)</sup>。しかし、cytokeratin, EMA, CEA, S100蛋白は陰性が多い<sup>16)</sup>。SFTの大部分は良性といわれているが、局所浸潤や再発、遠隔転移例も報告されている<sup>1)</sup>。Englandら<sup>1)</sup>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・壊死などの存在を悪性の基準としている。我々の症例では、出血や嚢胞性変化を認めたが、異型性には乏しく、核分裂像は強拡大10視野中

**Fig. 6** A : The resected specimen showed a solid, encapsulated tumor with hemorrhage, measuring 395×250×170 mm in size and weighed 7.5kg. B : Cut surface of the specimen was gray-white color, revealing central necrosis focus.



**Fig. 7** Histopathological findings : A : The tumor composed of “patternless” arrangement of spindle cells separated by dense bundles of collagen (HE, ×200). B : All the tumor cells were strongly reactive for CD34 immunohistochemical staining (×200). C : Tumor cells were positive for Bcl-2 (×200). D : Tumor cells were positive for MIC-2 (×200).



2~3個認めたにすぎず、組織学的にも low-grade malignancy との報告であった。しかし、Goldら<sup>14)</sup> は大きさ10cmを越えるものは細胞学的悪性度との明らかな関係はないものの完全切除できないものが多く、局所再発を来しやすいと報告しており、

腫瘍の大きさは術後フォローアップ上重要な情報である。重量1kg以上まで増大した巨大 solitary fibrous tumor の報告例を **Table 2** に示す<sup>15)~30)</sup>。PubMed (1981年から2005年12月まで、「solitary fibrous tumor」で検索)と日本医学中央雑誌 (1983~2006年の期間で「solitary fibrous tumor」 「巨大」で検索)で検索したところ、本症例は重量7.5kgと、国内外1,000例以上の報告がある中最大であった。これら重量1kgを越えるものの原発部位は胸膜や後腹膜など、腫瘍が増大しても比較的症状が出にくい部位が多いのが特徴的である。本症例も腹満以外は腸閉塞、呼吸苦などの症状を来さず、本人も肥満と認識していた症状に乏しいものであったため、このような大きさに及んだと思われる。これら予後の最も重要な因子は“resectability”である。これには腫瘍が圧排性増殖を示し、重要臓器浸潤など非切除因子がないことが必要である。本症例でも、完全切除されているものの7.5kgと非常に巨大なものであるため注意深い経過観察が必要であろう。

なお、本論文の要旨は第40回中部外科学会 (2004年9月、金沢)で報告した。



Table 2 Reported cases of large solitary fibrous tumors weighed over 1kg

Author	Year	Age/Sex	Location	Symptom	Size	Weight	Immunohistochemical	Prognosis
Briselli <sup>15)</sup>	1981	47 Female	Diaphragmatic pleura	Free	33cm	3,260 g	Unknown	Unknown
Flemming <sup>16)</sup>	1996	53 Female	Pericardium	Weight loss	18cm	2,800 g	vimentin (+) CD34 (+) cytokeratin (-)	Unknown
Guglielmi <sup>17)</sup>	1998	61 Female	Liver	Abdominal fullness	20×16×10 cm	2,850 g	CD34 (+) S-100 (-)	Alive 6 years
Hirai <sup>18)</sup>	1998	55 Female	Diaphragmatic pleura	Conscious loss	25×20×14 cm	3,000 g	vimentin (+) CD34 (+) cytokeratin (+)	Unknown
Kiriyama <sup>19)</sup>	1998	51 Female	Mediastinum	Dyspnea	27×21×17 cm	2,100 g	vimentin (+) CD34 (+) cytokeratin (-) S-100 (-)	Unknown
Hagiwara <sup>20)</sup>	1999	63 Female	Diaphragmatic pleura	Dyspnea	25×20×12 cm	2,500 g	vimentin (+) CD34 (+) cytokeratin (-) S-100 (-)	Unknown
Mori <sup>21)</sup>	1999	58 Female	Left hemithorax	Conscious loss	24×16×9.5 cm	2,900 g	vimentin (+) CD34 (+) cytokeratin (-) S-100 (-)	Unknown
Kondo <sup>22)</sup>	2000	38 Female	Pleura	Mass of the back	21×11×7 cm	1,750 g	vimentin (+) CD34 (-) cytokeratin (+) S-100 (+)	Alive 5 years
Takemoto <sup>23)</sup>	2000	48 Female	Pleura	Free	19.5×16.5 cm	2,056 g	vimentin (+) CD34 (+) cytokeratin (-) S-100 (-)	Alive 3 years
Heianna <sup>24)</sup>	2000	19 Male	Diaphragmatic pleura	Free	23×14×14 cm	2,340 g	CD34 (+) cytokeratin (+)	Unknown
Kim <sup>25)</sup>	2001	64 Female	Diaphragmatic pleura	Dizziness	20×17×4 cm	1,150 g	vimentin (+) CD34 (+) cytokeratin (-)	Alive 2 years
Kim <sup>25)</sup>	2001	71 Female	Diaphragmatic pleura	Dysarthria	14×12×10 cm	1,180 g	vimentin (+) CD34 (+)	Alive 10 months
Nunoi <sup>26)</sup>	2001	70 Male	Pleura	Dyspnea	18×17×15 cm	3,200 g	CD34 (+)	Alive 2 years
Sudou <sup>27)</sup>	2003	64 Female	Pleura	Free	16×13×8 cm	1,150 g	vimentin (+) CD34 (+)	Unknown
Hashimoto <sup>28)</sup>	2004	81 Female	Pleura	Chest discomfort	24×20×5.5 cm	1,170 g	vimentin (+) CD34 (+) S-100 (-) bcl-2 (-)	Unknown
Kumieda <sup>29)</sup>	2004	53 Male	Retroperitoneum	Painless swelling of the abdomen	14×13×10 cm	1,200 g	vimentin (+) CD34 (+) cytokeratin (-) S-100 (-)	Alive 3 years
Vennarecci <sup>30)</sup>	2005	65 Male	Liver	Abdominal discomfort	30×28×14 cm	4,725 g	vimentin (+) CD34 (+) cytokeratin (-) S-100 (-)	Alive 30 months
Present case		47 Male	Retroperitoneum	Abdominal fullness	39.5×25×17 cm	7,500 g	CD34 (+) bcl-2 (+) MIC-2 (+)	Alive 18 months

## 文 献

- 1) 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
- 2) 井原ひろ子, 佐藤守男, 浦希未子ほか : 後腹膜原発 solitary fibrous tumor の 1 例. *臨 放* **42** : 735—738, 1997
- 3) Carneiro SS, Scheithauer BW, Nascimento AG et al : Solitary fibrous tumor of the meninges : a lesion distinct from fibrous meningioma. A clinicopathologic and immunohistochemical study. *Am J Clin Pathol* **106** : 217—224, 1996
- 4) 沢内 聡, 荒川秀樹, 田屋圭介ほか : 第 4 脳室内に発生した solitary fibrous tumor の 1 例. *脳神外科* **31** : 551—555, 2003
- 5) Dorfman DM, To K, Dickersin GR et al : Solitary fibrous tumor of the orbit. *Am J Surg Pathol* **18** : 281—287, 1994
- 6) Zukerberg LR, Rosenberg AE, Randolph G et al : Solitary fibrous tumor of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Am J Surg Pathol* **15** : 126—130, 1991
- 7) Cameselle-Teijeiro J, Verela-Duran J, Fonseca E et al : Solitary fibrous tumor of the thyroid. *Am J Clin Pathol* **101** : 535—538, 1994
- 8) Barnoud R, Arvieux C, Pasquier D et al : Solitary fibrous tumour of the liver with CD34 expression. *Histopathology* **28** : 551—554, 1996
- 9) Fukunaga M, Nikaidou T : Solitary fibrous tumour of the renal pelvis. *Histopathology* **30** : 451—456, 1997
- 10) Gelb AB, Simmons ML, Weidner N : Solitary fibrous tumor involving the renal capsule. *Am J Surg Pathol* **20** : 1288—1295, 1996
- 11) Sekine H, Ohya K, Kojima S et al : Solitary fibrous tumor of the prostate. *Int J Urol* **8** : 137—138, 2001
- 12) 清水孝行, 近藤靖司, 箕輪田滋 : 陰嚢内に発生した solitary fibrous tumor. *臨 泌* **55** : 679—681, 2001
- 13) 信藤 肇, 林 雄三, 矢野貴彦 : Solitary fibrous tumor of soft tissue の 1 例. *西 日 皮* **60** : 725, 1998
- 14) Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C et al : Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* **94** : 1057—1068, 2002
- 15) Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR : Solitary fibrous tumors of the pleura : eight new cases and review of 360 cases in the literature. *Cancer* **47** : 2678—2689, 1981
- 16) Flemming P, Maschek H, Werner M et al : Solitary fibrous tumor of the epicardium. *Pathology* **17** : 139—144, 1996
- 17) Guglielmi A, Frameglia M, Iuzzolino P et al : Solitary fibrous tumor of the liver with CD34 positivity and hypoglycemia. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* **5** : 212—216, 1998
- 18) 平井正明, 南条邦夫, 村松 東ほか : 低血糖発作を頻発した巨大な Solitary fibrous tumor of pleura の 1 例. *名古屋病紀* **21** : 45—48, 1998
- 19) 桐山昌伸, 藤井義敬, 斎藤雄史ほか : 縦隔に発生した巨大な malignant solitary fibrous tumor の 1 例. *日臨外会誌* **59** : 658—661, 1998
- 20) 萩原主税, 田中正則, 楠美智巳ほか : 壁側胸膜から発生した solitary fibrous tumor of the pleura の 1 例. *弘前病医誌* **8** : 38—42, 1999
- 21) 森 公介, 大淵祐治, 肥塚直美 : 低血糖発作で発見された左胸腔内の insulin-like growth factorII 産生性 solitary fibrous tumor の 1 例. *日呼吸会誌* **37** : 834—840, 1999
- 22) 近藤大造 : 胸膜の巨大な solitary fibrous tumor の 1 例. *日臨外会誌* **61** : 3219—3222, 2000
- 23) 竹元伸之, 森 康昭, 羽田原之ほか : 横隔膜腱中心を介し, 肝臓への圧排性発育を呈した巨大 solitary fibrous tumor of the pleura の 1 例. *日臨外会誌* **61** : 906—910, 2000
- 24) 平安名常一, 佐志隆士, 泉 純一ほか : 横隔膜に発生した巨大な solitary fibrous tumor の 1 例. *臨放* **45** : 419—423, 2000
- 25) Kim JH, Kim JO, Kim SY et al : Two cases of large solitary fibrous tumors of the pleura associated with fasting hypoglycemia. *Eur Radiol* **11** : 819—824, 2001
- 26) 布居剛洋, 加藤武晴, 廣田達哉ほか : 経過観察中に著明な増大をみた solitary fibrous tumor of pleura の 1 例. *臨放* **46** : 591—596, 2001
- 27) 須藤見彦, 橋本俊夫, 中村博幸ほか : 巨大腫瘤を形成した孤立性胸膜線維腫 (solitary fibrous tumor of the pleura) の 1 例. *日胸臨* **62** : 178—183, 2003
- 28) 橋本 潔, 荒木邦夫, 庄盛浩平ほか : 胸膜限局性線維性腫瘍の 1 例. *診断病理* **21** : 43—45, 2004
- 29) Kunieda K, Tanaka Y, Nagao N et al : Large solitary fibrous tumor of the retroperitoneum : report of a case. *Surg Today* **34** : 90—93, 2004
- 30) Vennarecci G, Ettorre GM, Giovannelli L et al : Solitary fibrous tumor of the liver. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* **12** : 341—314, 2005

### A Case of Large Solitary Fibrous Tumor Originated from Retroperitoneum

Takashi Hiromatsu, Masatoshi Akita, Hiroshi Hasegawa, Eiji Sakamoto,  
Shunichiro Komatsu, Kiyotaka Kawai, Tomotake Tabata, Seiji Natsume,  
Taro Aoba and Toyonori Tsuzuki\*

Department of Surgery and Department of Pathology\*, Nagoya Daini Red Cross Hospital

We report a large solitary fibrous tumor (SFT) of the retroperitoneum. A 47-year-old man was admitted to our department complaining of fullness. Physical examination revealed a large mass palpable in the whole abdomen. Abdominal computed tomography (CT) showed a large mass occupying the entire abdominal cavity. Magnetic resonance imaging showed a well-defined tumor of low intensity on T1-weighted images and of high intensity on T2-weighted images. A barium enema showed the compression of the transverse colon by the tumor. Angiography revealed a feeding artery from the left renal artery. We performed a laparotomy based on a diagnosis of a tumor arising from the retroperitoneum. During the operation, the tumor was observed to arise from the retroperitoneum and to extend around the left adrenal gland. The resected specimen was encapsulated elastic hard tumor 395 × 250 × 170mm in size and weighed 7.5kg. The cut surface of the specimen was grayish-white in color with focal hemorrhages. Histologically, the tumor consisted of spindle cells in a storiform pattern surrounded by abundant patternless collagen. Immunohistochemically, the tumor cells were diffusely positive for CD34, Bcl-2, and MIC-2. Based on these findings, the patient was diagnosed as having a solitary fibrous tumor of the retroperitoneum. This is the largest SFT to be reported. The patient is alive without recurrence 21 months after the operation.

**Key words** : solitary fibrous tumor, retroperitoneum

[Jpn J Gastroenterol Surg 39 : 1604—1610, 2006]

**Reprint requests** : Takashi Hiromatsu Department of Surgery, Nagoya Daini Red Cross Hospital  
2-9 Myoken-cho, Showa-ku, Nagoya, 466-8650 JAPAN

**Accepted** : March 22, 2006