

症例報告

回腸原発 solitary fibrous tumor の 1 例

愛媛県立中央病院外科

大塚 敏広 河崎 秀樹 鷹村 和人
吉田 金広 篠原 永光 久山 寿子

症例は72歳の女性で、2007年11月CTで骨盤内腫瘍を指摘され、当院紹介された。腹部CTで骨盤内に5.0×8.0cm大の造影される腫瘍を認めた。腫瘍の灌流静脈は上腸間膜静脈であった。回腸 gastrointestinal stromal tumor の診断で開腹手術を施行した。回腸末端から約20cm口側の回腸に腫瘍を認めた。腫瘍を含む回腸を切除した。切除標本では、腫瘍は大きさ9.0×7.0×6.0cm大で、断面は白色から淡黄白色で一部に壊死や出血を認めた。病理組織学的検査では、腫瘍は主に回腸漿膜から壁外に増殖していた。硝子化した膠原線維バンドを伴い、粘液性間質の中に紡錘形細胞が不規則に増生していた。樹枝状に分岐する血管が認められ、血管周皮腫様構造も認められた。免疫組織化学染色検査では vimentin, CD34, CD99, bcl-2 が陽性で、c-kit は陰性で solitary fibrous tumor (以下, SFT) と診断された。術後経過良好であった。まれな回腸原発の SFT の 1 例を経験したので報告する。

はじめに

Solitary fibrous tumor (以下, SFT) は、胸腔内に発生することが多く、胸膜から発生する軟部腫瘍の一種とされてきたが、近年全身で発生しうることが明らかになってきている^{1)~3)}。今回、我々は骨盤内に発生した回腸原発 SFT の 1 例を経験したので報告する。

症 例

患者：72歳、女性

主訴：特記すべきことなし

既往歴：脳動脈瘤、高血圧。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：2007年11月、他院で定期検査でのCTで骨盤内腫瘍を指摘され、卵巣腫瘍の疑いで当院紹介された。

入院時現症：身長145cm、体重52kg。眼瞼結膜に貧血なく、眼球結膜に黄疸なし。視触診上、胸腹部に異常を認めなかった。内診でダグラス窩に可動性不良の腫瘍を触知した。

入院時検査所見：一般血液検査および尿検査では、軽度のBUN上昇を認めた以外は正常であった。腫瘍マーカー(CA19-9, CEA, CA125)に異常は認めなかった。

腹部CT：骨盤内に5.0×8.0cm大の境界明瞭な分葉状の腫瘍を認め、造影CTで不均一な比較的強い造影効果を認めた。腫瘍の還流静脈は上腸間膜静脈であることが分かり、消化管由来の腫瘍が疑われた (Fig. 1)。

腹部MRI：骨盤腔の子宮の背側にT1WIでは筋肉とほぼ等信号、T2WIでは不均一な高信号を呈する境界明瞭な腫瘍を認めた。Gd造影で著明な増強効果を認めた (Fig. 2)。

以上より、骨盤内の回腸由来の gastrointestinal stromal tumor (以下, GIST) を疑い開腹手術を施行した。

手術所見：回腸末端から約20cm口側の回腸に壁外性に発育する大きさ9.0×7.0×6.0cm大の腫瘍を認めた。腫瘍周囲の腸管膜に腫大したリンパ節は認めなかった。腫瘍の口側、肛門側5cmずつ距離をおいて回腸を切離し、腫瘍を含む回腸を切除した。回腸回腸を端々吻合再建した。

<2009年1月28日受理>別刷請求先：大塚 敏広
〒790-0024 松山市春日町83番地 愛媛県立中央病院外科

Fig. 1 a : Abdominal enhanced CT revealed a well-defined and lobulated 5.0×8.0cm sized tumor in the pelvic cavity. b: Multi planar reconstruction coronal images showed drainage vein of the tumor (arrow heads) was superior mesenteric vein (arrows).

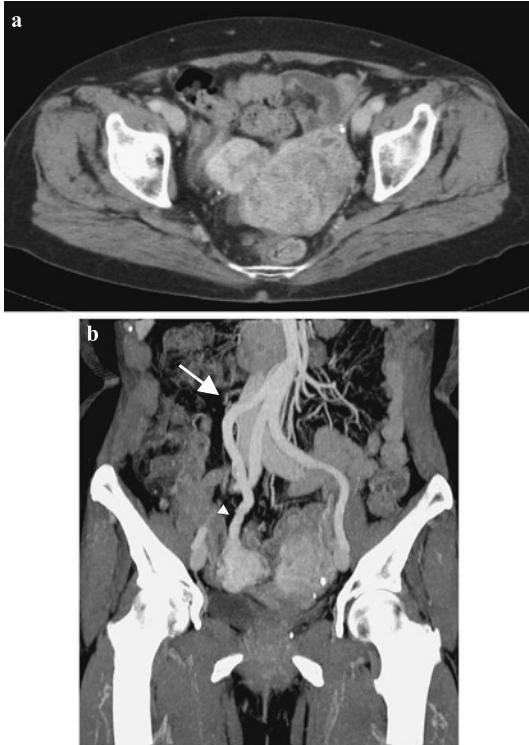


Fig. 2 T1-weighted magnetic resonance imaging (MRI) showed a mass lesion of intermediate signal intensity in the pelvic cavity.

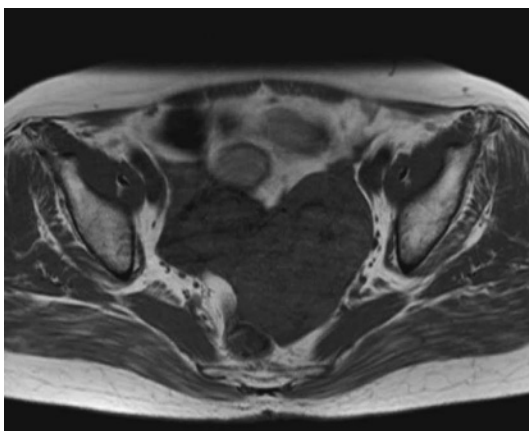
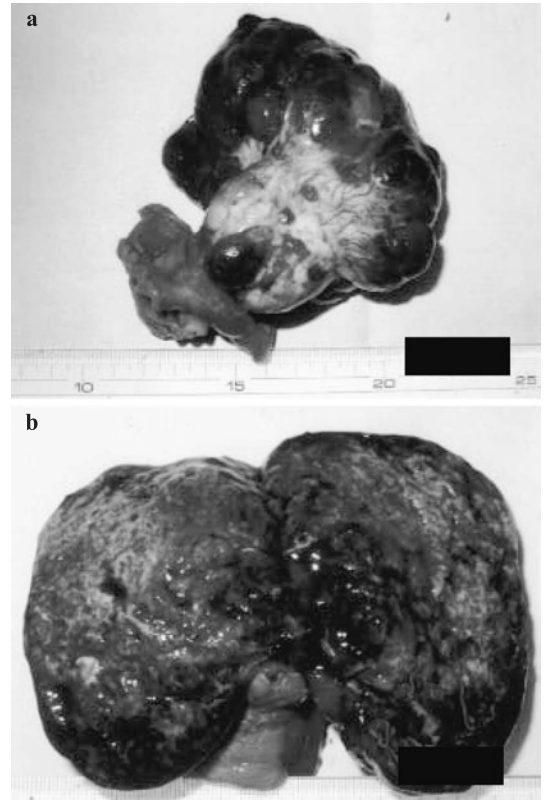


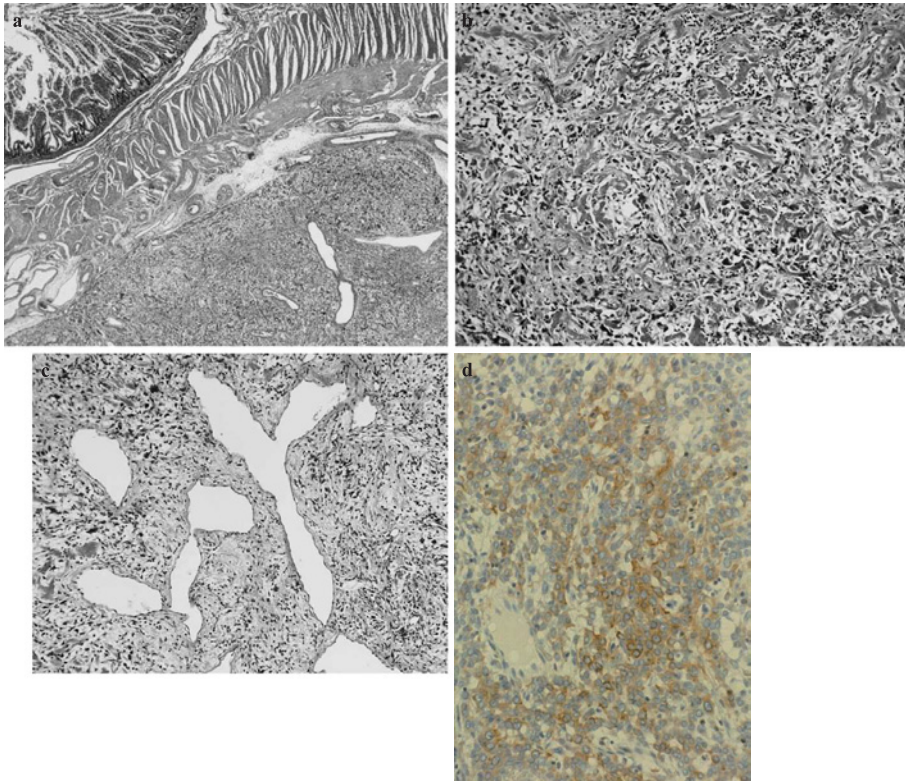
Fig. 3 a : Resected specimen, tumor was measuring 9.0×7.0×6.0cm, which was attached to the serosa of the ileum. The external surface of the tumor was smooth and lobulated. b : The cross-section showed a white and yellowish white lesion with necrosis and hemorrhaging.



摘出標本所見：腫瘍の大きさは9.0×7.0×6.0 cm, 表面平滑で分葉状の構造を示し、断面は白色から淡黄白色で一部に壊死や出血を認めた (Fig. 3).

病理組織学的検査所見：腫瘍は主に回腸漿膜から壁外に増殖していた。硝子化した膠原線維バンドを伴い、粘液性間質の中に紡錘形細胞が不規則に増生を示し、いわゆる patternless pattern を呈していた。細胞密度のやや高い部分も認められた。樹枝状に分岐する血管が認められるいわゆる staghorn-like vessel を示す血管周皮腫様構造も認められた。核分裂像は4以下/10HP, 腫瘍壊死, あるいは高悪性度の肉腫様部分は認められなかつ

Fig. 4 Resected specimen. a: The tumor arising from the serosa of the ileum (H.E. stain $\times 20$). b: Photomicrograph showing patternless proliferation of spindle cells with irregularly-arranged hyalinized collagen bundles in a myxoid stroma (H.E. stain $\times 80$). c: Photomicrograph showing prominent vessels such as those in a hemangiopericytoma (H.E. stain $\times 80$). Immunohistochemical staining observed in the tumor. d: Diffuse immunoreactivity of tumor cells to vimentin ($\times 100$).



た。免疫組織化学染色検査では vimentin がびまん性に陽性で、CD34, CD99, bcl-2 が一部陽性で Ki-67 は 5% 程度に陽性を示した。一方、*c-kit*, S-100, desmin, α SMA, Cytokeratin は陰性で solitary fibrous tumor と診断された (Fig. 4)。

術後経過：術後 6 か月の経過観察で再発を認めていない。

考 察

孤立性繊維性腫瘍 SFT は、主に胸膜から発生する軟部腫瘍であり、1931 年に Klemperer ら⁴⁾によって胸膜病変として報告された。その後、頭蓋内、頸部、後腹膜、消化管、肝臓や腎臓などの実質臓器、軟部組織など、全身のさまざまな部位に発生することが報告され、胸膜以外に発生するも

のは胸膜外 SFT と呼ばれている。文献検索を 1983 年 1 月から 2008 年 8 月を期間として、医学中央雑誌、PubMed において使用キーワードを「solitary fibrous tumor (SFT)」「回腸 (ileum)」「小腸 (small intestine)」として行い、さらにその論文より検索した結果、食道発生 1 例⁵⁾、胃発生 3 例^{6)~8)}、小腸間膜発生 1 例⁹⁾、回腸間膜発生 1 例¹⁰⁾、上腸間膜発生 1 例¹¹⁾、横行結腸間膜発生 1 例¹²⁾ 認めたが、回腸原発の SFT 症例は認められなかった (Table 1)。

SFT の組織学的特徴は大きく二つあり、一つは紡錘形細胞の増生と、介在する膠原繊維性間質と小血管が特定の配列を示すことなく分布する像 “patternless pattern” であり、もう一つはさまざま

Table 1 Reported cases of SFT of the gastrointestinal tract and mesentery

| No. | Author | Year | Age | Sex | Location | Size (cm) | Clinical symptom | Mitosis | Prognosis | Recurrence |
|-----|-------------------------|------|-----|-----|-----------------------------------|-----------|-----------------------|-----------|-----------|------------|
| 1 | Hardisson ⁹⁾ | 1996 | 33 | M | mesentery of the small intestine | 8×6×5 | abdominal discomfort | 1 < 10HPF | 6M alive | — |
| 2 | Shidham ⁸⁾ | 1998 | 77 | F | stomach | 3 | — | rare | ? | ? |
| 3 | Lee ⁶⁾ | 2004 | 70 | M | stomach | 8.5×7×6 | Upper abdominal cramp | — | ? | ? |
| 4 | Itagaki ¹¹⁾ | 2004 | 61 | M | Superior mesentery | 12×10×8 | abdominal mass | ? | 2M alive | — |
| 5 | Takagi ¹²⁾ | 2004 | 70 | F | Mesentery of the transverse colon | 6×5×4 | — | ? | 3M alive | — |
| 6 | Tsutani ¹⁰⁾ | 2006 | 53 | F | mesentery of the ileum | 14×11×8.0 | lower abdominal mass | 7 < 50HPF | 12M alive | — |
| 7 | Makino ⁵⁾ | 2007 | 43 | F | Cervical esophagus | 13×7 | anemia | rare | 3M alive | — |
| 8 | Park ⁷⁾ | 2007 | 26 | M | stomach | 5.4×5.2×4 | Melena | few | 1Y alive | — |
| 9 | Our case | | 72 | F | ileum | 9×7×6 | — | 4 < 10HPF | 6M alive | — |

まな程度に拡張した薄壁性の血管が牡鹿の角 (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である¹³⁾¹⁴⁾。免疫組織学的特徴は CD34, bcl-2, vimentin の陽性で、このことが診断に有用とされる^{1)2)14)~17)}。GIST と SFT の鑑別において、SFT の多くの病変は無徴候で臨床検査上偶然発見され、画像診断上でも GIST と似ており、臨床的には、鑑別困難である⁷⁾¹⁷⁾。免疫組織学的には、GIST は CD34 で陽性となる場合が多く、SFT との鑑別は困難である。病理組織学的には SFT は漿膜下に位置することと “patternless pattern” といった組織学的特徴を呈する点から GIST と鑑別される⁴⁾⁵⁾。SFT の悪性を示唆する病理組織学的特徴としては、細胞密度が高く、少なくとも部分的に中等度以上の異型性を示す腫瘍細胞が存在し、壊死巣や 10 高倍視野で 4 個以上の核分裂を伴うか、周囲組織に対して浸潤性に発育する病変と定義されている¹⁾¹⁸⁾¹⁹⁾。これらの悪性所見を示すものでも転移・再発を来さなかったり、逆に悪性所見がなくても転移を来すことが報告されている^{15)19)~21)}。本症例では、上記いずれの基準も満たしておらず、悪性を示す組織学的特徴は認められなかったが、初回手術から 10 年前後経た時点で転移・再発を来した報告もある¹⁰⁾²²⁾²³⁾。

SFT の標準治療は、周囲臓器を温存した外科的完全切除である。完全切除がなされた場合の予後は良好とされている¹⁾。外科的に完全切除できない、もしくは転移を来した症例の中には、化学療

法や放射線療法が施行され、効果を示したとの報告も認められる。しかし、手術以外の補助療法は、確立されたものはない^{18)19)24)~26)}。c-kit 陽性例に対しては、GIST の治療に準じて、Imatinib といった分子標的治療薬が試みられた症例もあるが²⁷⁾、本症例では、c-kit 陰性であった。

再発・転移切除症例において転移先で悪性度が亢進した症例も報告されており²³⁾、再発・転移の早期発見治療のために、長期にわたる厳重な経過観察が必要であると考えられた。

本症例について御指導いただきました愛媛県立中央病院病理部 前田智治先生、放射線科田口千藏先生に深く感謝いたします。

文 献

- 1) England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ : Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. *Am J Surg Pathol* **13** : 640—658, 1989
- 2) Hanau CA, Mittinen M : Solitary fibrous tumor : histological and immunohistochemical spectrum of benign and malignant variants presenting at different sites. *Hum Pathol* **26** : 440—449, 1995
- 3) Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR : Solitary fibrous tumor of the pleura : Eight new cases and review of 360 cases in the literature. *Cancer* **26** : 2678—2689, 1981
- 4) Klemperer P, Rabin CB : Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases. *Arch Pathol* **11** : 385—412, 1931
- 5) Makino H, Miyashita M, Nomura T et al : Solitary fibrous tumor of the cervical esophagus. *Dig Dis Sci* **52** : 2195—2200, 2007
- 6) Lee WA, Lee MK, Jeon YM et al : Solitary fibrous tumor arising in gastric serosa. *Pathol Int* **54** : 436—439, 2004

- 7) Park SH, Kim MJ, Kwon J et al : Solitary fibrous tumor arising from stomach : CT findings. *Yonsei Med J* **48** : 1056—1060, 2007
- 8) Shidham VB, Weiss JP, Quinn TJ et al : Fine needle aspiration cytology of gastric solitary fibrous tumor : a case report. *Acta Cytol* **42** : 1159—1166, 1998
- 9) Hardisson D, Limeres MA, Jimenez-Heffernan JA et al : Solitary fibrous tumor of the mesentery. *Am J Gastroenterol* **91** : 810—811, 1996
- 10) 津谷康大, 久保義郎, 栗田 啓ほか : 初回手術より9年後に再発した腸間膜由来 Solitary fibrous tumor の1例. *手術* **60** : 671—675, 2006
- 11) 板垣友子, 倉吉和夫, 河野菊弘ほか : 上腸間膜に発生した solitary fibrous tumor の1例. *松江市立医誌* **1** : 85—90, 2004
- 12) 高木真人, 青木利明, 深沢雄一ほか : 腸間膜孤立性線維性腫瘍に後腹膜脂肪肉腫が合併した1例. *日臨外会誌* **65** : 822—827, 2004
- 13) 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
- 14) Guillou L, Fletcher JA, Fletcher CDM et al : Extraleural solitary fibrous tumor and haemangiopericytoma. Edited by Fletcher CDM, Unni K, Mertens F. world health organization classification of tumors, pathology and genetics, tumors of soft tissue and bone. IARC Press, Lyon, 2002, p86—90
- 15) Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T et al : Extrathoracic solitary fibrous tumors : their histological variability and potentially aggressive behavior. *Hum Pathol* **30** : 1464—1473, 1999
- 16) van de Rijn M, Lombard CM, Rouse RV : Expression of CD34 by solitary fibrous tumors of the pleura, mediastinum, and lung. *Am J Surg Pathol* **18** : 814—820, 1994
- 17) 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, 2002
- 18) Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C et al : Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* **94** : 1057—1068, 2002
- 19) Daigeler A, Lehnhardt M, Langer S et al : Clinicopathological findings in a case series of extrathoracic solitary fibrous of soft tissues. *BMC Surg* **6** : 10—17, 2006
- 20) Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM, Fletcher CD : Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrapleural locations : evidence of their comparability of intra-thoracic tumors. *Am J Surg Patol* **22** : 1501—1511, 1998
- 21) Brunnemann RB, Ro JY, Ordonez NG et al : Extraleural solitary fibrous tumor : a clinicopathologic study of 24 cases. *Mod Pathol* **12** : 1034—1042, 1999
- 22) 葛 幸子, 竹本剛司, 王 毅彪ほか : 切除15年後に再発した孤立性線維腫の1例. *日頭顎顔会誌* **21** : 240—246, 2005
- 23) 山本雅大, 池畑正宏, 小川勝洋 : 切除11年後に肺転移をきたした口腔原発胸膜外孤立性線維性腫の1例. *診断病理* **24** : 209—211, 2007
- 24) 吉増達也, 尾浦正二, 平井一成ほか : 切除組織を用いて組織培養抗瘤剤感受性試験を施行した Solitary Fibrous Tumor の1例. *癌と化療* **31** : 1547—1549, 2004
- 25) Suter M, Gebhard S, Boumghar M et al : Localized fibrous tumors of the pleura. 15 new cases and review of the literature. *Eur J Cardiothorac Surg* **14** : 453—459, 1998
- 26) Kawamura S, Nakamura T, Oya T et al : Advanced malignant solitary fibrous tumor in pelvis responding to radiation therapy. *Pathol Int* **57** : 213—218, 2007
- 27) 守本芳典, 岩垣博巳, 堀木貞幸ほか : 低血糖発作にて発見された後腹膜原発悪性 solitary fibrous tumor の1例. *日消外会誌* **41** : 158—164, 2008

A Case of Solitary Fibrous Tumor of the Ileum

Toshihiro Otsuka, Hideki Kawasaki, Kazuhito Takamura,
Kanehiro Yoshida, Hisamitsu Shinohara and Toshiko Kuyama
Department of Surgery, Ehime Prefectural Center Hospital

A 72-year-old woman admitted for a pelvic tumor cavity in November 2007 was found in abdominal computed tomography (CT) to have a 5.0×8.0cm tumor drained by the superior mesenteric vein yielding a preoperative diagnosis of gastrointestinal stromal tumor of the ileum. The tumor and ileum were resected. The tumor 9.0×7.0×6.0cm attached to the ileal serosa, was white and yellowish white with necrosis and hemorrhaging. Histologic findings indicated that the tumor arose from the ileal serosa. It showed a patternless proliferation of spindle cells with irregularly arranged hyalinized collagen bundles in a myxoid stroma and prominent vessels such as those in hemangiopericytoma. Tumor cells showed immunohistochemical reactivity for vimentin, CD34, CD99, and bcl-2 but were negative for *c-kit*. Histology indicated a solitary fibrous tumor of the ileum. The postoperative course was uneventful and the woman remains disease-free 6 months after surgery. A solitary fibrous tumor of the ileum is very rare.

Key words : solitary fibrous tumor, ileum

[Jpn J Gastroenterol Surg 42 : 1517—1522, 2009]

Reprint requests : Toshihiro Otsuka Department of Surgery, Ehime Prefectural Center Hospital
83 Kasugamachi, Matsuyama, 790-0024 JAPAN

Accepted : January 28, 2009