

症例報告

Fluorine-18-fluorodeoxyglucose and positron emission tomography で陽性所見を呈した腸間膜炎性筋線維芽細胞性腫瘍の1例

国立病院機構長崎医療センター外科, 同 病理部*

小林慎一郎 永田 康浩 渡海 大隆
北里 周 中田 哲夫 前田 茂人
鬼塚 伸也 藤岡ひかる 伊東 正博*

我々は fluorine-18-fluorodeoxyglucose and positron emission tomography (以下, FDG-PET) で陽性所見を呈した腸間膜炎性筋線維芽細胞性腫瘍の1例を経験したので報告する. 症例は78歳の男性で, 腹部不快感で近医を受診した. CTにて上腸間膜に腫瘤を指摘された. FDG-PETにて高集積を認めたため, 悪性腫瘍を疑い, 小腸部分切除術を施行した. 病理組織学的検査では腸間膜炎性筋線維芽細胞性腫瘍と診断された. 腸間膜炎性筋線維芽細胞性腫瘍とFDG-PETに関して若干の文献的考察を加えて報告する.

はじめに

炎症性筋線維芽細胞性腫瘍 (inflammatory myofibroblastic tumor; 以下, IMT と略記) は筋線維芽細胞の特徴を示す紡錘形細胞の増殖から成り, 主にリンパ球や形質細胞などの炎症細胞浸潤の著明な腫瘍であると定義されている¹⁾. 今回, 我々は fluorine-18-fluorodeoxyglucose and positron emission tomography (以下, FDG-PET と略記) にて高集積を認めた腸間膜 IMT を経験したので, 腸間膜 IMT における FDG-PET の診断意義に関して若干の文献的考察を加えて報告する.

症 例

患者: 78歳, 男性

主訴: 腹部膨満感

既往歴: 特記事項なし.

家族歴: 特記事項なし.

現病歴: 半年前より下腹部違和感を自覚し, 近医を受診した. 症状が軽快しないため, 腹部CTを施行し, 腸間膜腫瘤が指摘され, 精査加療目的で当科紹介受診となった.

入院時現症: 体温 36.6°C, 血圧 134/72mmHg,

脈拍 75回/分, 整. 腹部は平坦, 軟で腫瘤は触知せず. 表在リンパ節も触知しなかった.

入院時検査所見: 血算・生化学において異常は認めなかった. 腫瘍マーカーは CA19-9, CEA, soluble interleukin-2 receptor を測定したが正常範囲内であった. 感染症検査では CMV, EBV 共に既感染パターンで, HIV も陰性であった.

腹部CT: 上腸間膜動脈根部近くに淡い造影効果と一部石灰化を伴う腫瘤性病変を認めた. 周囲脂肪織濃度上昇と血管の巻き込み像を認めた. 周囲リンパ節に腫大が認められた (Fig. 1).

FDG-PET: 腸間膜内の腫瘤に一致した集積を認めた. standardized uptake value (以下, SUV と略記) 最大値は早期相では 3.4, 遅延相では 4.2 であり, 遅延相での SUV の増加を認めた. 他臓器には異常集積は認めなかった (Fig. 2).

FDG-PET で集積を認め, CT 上も周囲への浸潤傾向が示唆されることから, デスモイド腫瘍などの軟部腫瘍や悪性リンパ腫を疑い, 確定診断と治療目的で手術を施行した.

手術所見: Treitz 靱帯から約 200cm の位置の小腸腸間膜に弾性硬な 4cm 大の腫瘤を認めた. 上腸間膜動脈本幹, 上腸間膜静脈本幹に浸潤は認められず, 腫瘍を含めた空腸部分切除を施行した

<2010年1月27日受理>別刷請求先: 小林慎一郎
〒856-8562 大村市久原2-1001-1 国立病院機構
長崎医療センター外科

Fig. 1 Abdominal plain CT scan showed the calcified mass in the mesentery of jejunum (a). Abdominal enhanced CT scan showed an infiltrative mass which enhanced homogeneous in the mesentery of jejunum (b).

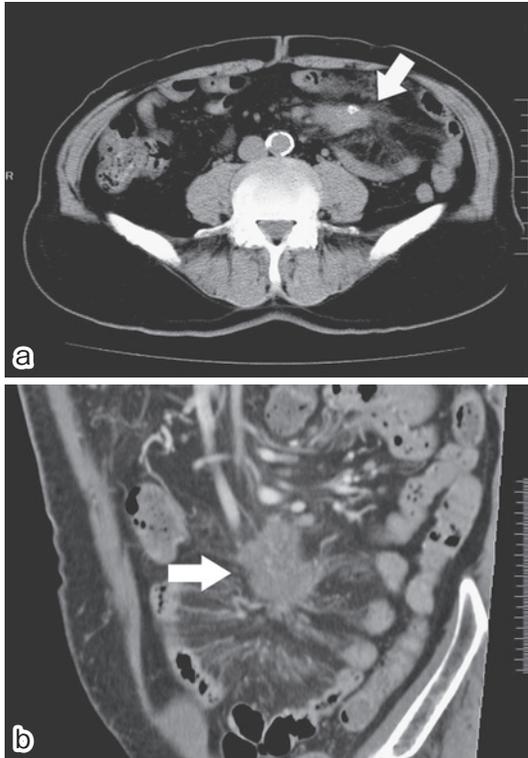


Fig. 2 Fluorine-18-fluorodeoxyglucose and positron emission tomography revealed high accumulation in the mass, with a maximal standardized uptake value of 3.4 in early phase and 4.2 in late phase.

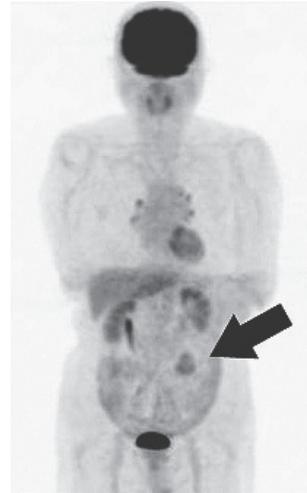
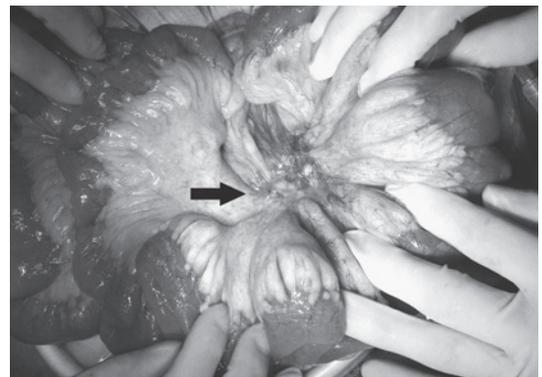


Fig. 3 In an intraoperative finding of mesenteric inflammatory myofibroblastic tumor, the mass was detected in mesentery of jejunum. That was a hard and well defined tumor with white irregular nodules, sized 40mm in diameter.



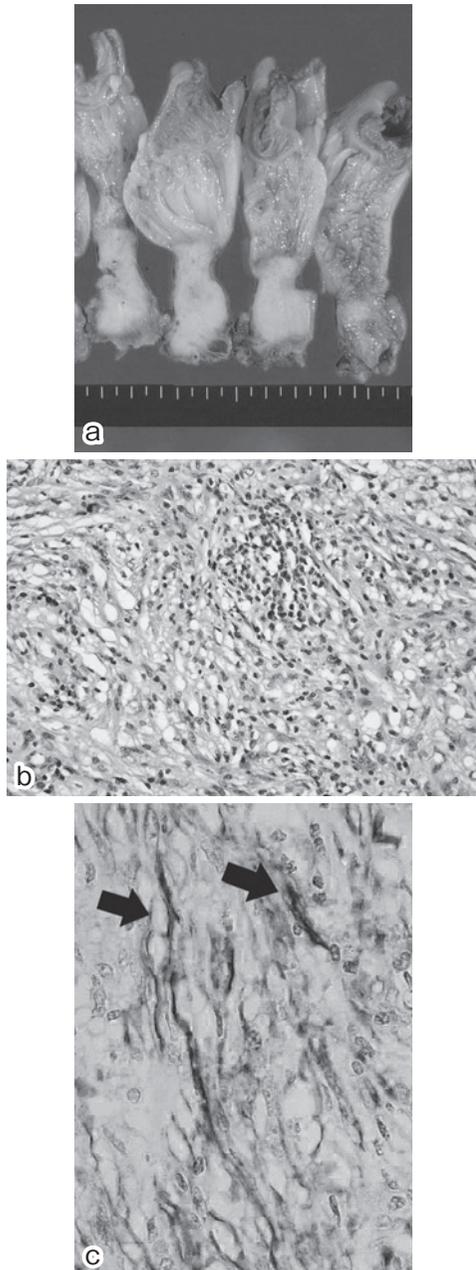
(Fig. 3). 空腸は約 57cm 切除した。腫瘍の残存は認めず、治癒切除であった。

摘出標本：摘出した腫瘍は 4×4cm で、新生血管と周囲の血管浸潤を伴う弾性硬な腫瘍を認めた。断面では境界明瞭な白色調の境界明瞭な腫瘍を認めた (Fig. 4a)。

病理組織学的検査所見：H-E 染色検査所見では腫瘍は被膜を有しておらず、境界は一部不明瞭な部位を認めたが、比較的明瞭であった。内部は硝子化を伴う線維化と、斑状の好中球と組織球とリンパ球を主体とする炎症細胞浸潤を認めた (Fig. 4b)。線維芽細胞様の紡錘形細胞と介在する膠原線維が渦巻き状の配列を呈し、線維組織が多い部分と細胞成分が多い部分が不規則に存在していた。増生する紡錘形細胞には異型は乏しく、核分

裂像は 0-1/HPF とまれであった。静脈は炎症細胞浸潤と内腔狭窄・閉塞が認められた。動脈も外膜の弾性線維増加と内腔狭窄が認められた。神経線維周囲に炎症細胞浸潤が認められた。切除断端は陰性で治癒切除であった。免疫組織学的検査所見で増生する紡錘形細胞は、Vimentin 陽性 heavy caldesmon 陽性 αSMA 陽性 Desmin 陰性で筋

Fig. 4 Macroscopic division surface revealed a well defined white-tan tumor in mesentery of jejunum (a). Microscopic observation revealed that the lesion was composed of lymphocytes, plasma cells, and eosinophils infiltrate in association with spindle myofibroblasts (b; HE × 100). Immunohistochemical analysis indicated that spindle cells were myofibroblasts since they were positive for α SMA (c).



線維芽細胞であった (**Fig. 4c**). Anaplastic lymphoma kinase (以下, ALK と略記), p53, CD34, CD25, は陰性であった. 濾胞性樹状細胞のマーカーである CD21 は陰性であり炎症性偽腫瘍様濾胞樹状細胞性腫瘍 (inflammatory pseudotumor-like Follicular Dendritic Cell Tumor; 以下, IP-like FDC tumor と略記) は否定的であった. In situ hybridization 法では EBV-RNA の発現は認められなかった. また, 結核菌や非定型好酸菌の DNA の PCR も陰性であった.

以上より, 腸間膜 IMT と診断された.

術後経過: 術後合併症はなく術後 10 日目に退院した. その後 9 か月経過した現在再発転移の兆候は認めていない.

考 察

IMT は筋線維芽細胞の特徴を示す紡錘形細胞の増殖から成り, 主にリンパ球や形質細胞などの炎症細胞浸潤の著明な腫瘍であると定義されている¹⁾. 肺に発生するものが最もよく知られているが, 肺外では腹部臓器のほか, 腸間膜, 大網, 後腹膜, 骨盤内臓器などの軟部組織にも発生する²⁾. 炎症性偽腫瘍のうち真の腫瘍が IMT であるが, 明確に区別することは困難とされている¹⁾.

医学中央雑誌および関連文献において 1983 年から 2009 年 9 月までの期間で「腸間膜」, 「炎症性筋線維芽細胞性腫瘍」, 「炎症性偽腫瘍」をキーワードとして検索したところ, 本邦では 9 例^{3)~11)}の報告がみられた. 今回, 自験例を加えた 10 例について以下の検討を行った (**Table 1**).

年齢は 1 歳から 78 歳で, 性別は男性 9 例女性 1 例であった. 症状は発熱, 腫瘤触知, 疼痛などを認め, 2 例は無症状で手術中に偶然発見された. 画像診断に関しては, 造影 CT が行われた 8 例全例で腫瘍の不均一な造影所見が認められた. これまでの文献によれば, 腸間膜 IMT は不均一な造影効果を伴う腫瘍という特徴はあるものの, 画像診断によるデスマイド腫瘍や悪性リンパ腫などの鑑別は困難である¹¹⁾¹²⁾. ALK はクローナルな細胞増殖から成る腫瘍性性格を示すとされている¹⁾. ALK について検討された 6 例のうち, 陰性は 4 例で陽性は 2 例であった. ALK の意義について

Table 1 Case reports of mesenteric inflammatory myofibroblastic tumor

Author	Year	Age	Sex	CT	PET	Treatment	ALK	Interval	Reccurence	Survival
Horie ³⁾	1996	57y	female	unknown		resection	unknown	unknown	unknown	unknown
Nishi ⁴⁾	2001	1y10m	male	enhanced		resection	unknown	3m	no	alive
Miyazaki ⁵⁾	2002	32y	male	enhanced	accumulation	biopsy※	unknown	1y	no	alive
Tashiro ⁶⁾	2004	67y	male	unknown		resection	negative	2y2m	no	alive
Honda ⁷⁾	2004	43y	male	enhanced		resection	negative	11m	no	alive
Kinoshita ⁸⁾	2004	6y	male	enhanced		resection	positive	1y6m	no	alive
Okahara ⁹⁾	2004	50y	male	enhanced		biopsy※	unknown	2y6m	no	alive
Hanada ¹⁰⁾	2005	70y	male	enhanced		resection	negative	15m	local	dead
Okuyama ¹¹⁾	2007	48y	male	enhanced		resection	positive	1y6m	no	alive
Our case		78y	male	enhanced	accumulation	resection	negative	3m	no	alive

Y = year, M = month, FDG-PET = fluorine-18-fluorodeoxyglucose and positron emission tomography

※ They performed partial resection or biopsy of the tumor for histopathological confirmation. Few months later, the tumor disappeared

Table 2 Fluorine-18-fluorodeoxyglucose and positron emission tomography findings of inflammatory myofibroblastic tumor in Japan

Author	Year	Age (year)	Sex	Location	SUV※ (early)	SUV (late)	CRP (mg/dl)	Size (mm)	Treatment	Interval	Reccurence
Igusa ¹⁵⁾	2005	55	male	lung	1.9		0.74	20	resection	unknown	unknown
Kawamura ¹⁶⁾	2006	53	male	liver	7.3		normal	unknown	biopsy ※	unknown	unknown
Mizuno ¹⁷⁾	2006	53	male	lung	4.5		unknown	35 × 20	resection	unknown	unknown
Nakagishi ¹⁸⁾	2007	13	female	ileum	18		11.2	35 × 33 × 48	resection	1y	no
Sato ¹⁹⁾	2007	53	male	spleen	5.5	5.06	normal	45	resection	unknown	unknown
Imai ²⁰⁾	2007	33	female	lung	13	16.8	normal	15	resection	unknown	unknown
Kimura ²¹⁾	2008	65	male	maxillary	3		0.62	80 × 75	biopsy ※	1 y3m	no
Kuratani ²²⁾	2008	70	female	spleen	2.9		normal	unknown	resection	unknown	unknown
Takeuchi ²³⁾	2008	38	female	spleen	4	4.1	5	50 × 45 × 45	resection	unknown	unknown
Tezuka ²⁴⁾	2008	62	male	lung	2.8	3	1.52	30 × 20 × 20	resection	unknown	unknown
Nishikawa ²⁵⁾	2008	41	male	lung	3.1	5.2	normal	20	resection	6m	no
Kobayashi ²⁶⁾	2008	67	male	spleen	6.1	8.1	normal	40 × 40 × 40	resection	8m	no
Saito ²⁷⁾	2009	24	male	lung	3.6		normal	10 × 10 × 10	resection	unknown	no
Our case		78	male	mesentery	3.4	4.2	normal	40 × 40	resection	6m	no

※ SUV = maximal standardized uptake value

は、Coffin ら¹³⁾が59例のIMTに関して検討を行い、成人発症のIMTはALK陰性例が多い傾向があり、転移した6例はすべてALK陰性であったと報告している。転移は肺・脳・骨・肝などさまざまな臓器に認めた。また、Hanada ら¹⁰⁾はALK陰性p53陽性のIMTによる再発例を報告しており、悪性度の高いinflammatory Fibrosarcomaと診断している。自験例は増生する紡錘形細胞はαSMA陽性の筋線維芽細胞であったが、ALKやp53の発現は認めなかった。今後再発を起こす可能性もあるため経過観察が必要である。治療は、術前診断が困難なことから手術による摘出が8例

になされている。生検後退縮し消失した報告も認められるが、再発した報告もあるため手術による侵襲を考慮しても切除による摘出が第1選択と考えられる。

FDG-PETはブドウ糖類似物質であるフッ素18フルオロデオキシグルコースを用いて、糖代謝の亢進している悪性腫瘍などを検出できる。また、炎症性病変も糖代謝が亢進しているため集積を認める¹⁴⁾。IMTにおけるFDG-PETの診断意義について「炎症性筋線維芽細胞性腫瘍」または「炎症性偽腫瘍」と「FDG-PET」を医学中央雑誌で1983年から2009年9月の期間で検索したところ、

PETにて集積を認めた炎症性筋線維芽細胞性腫瘍または炎症性偽腫瘍20例は全例に集積を示した。

SUVに関して、詳細な情報を得られた報告は自験例を含め14例であった^{15)~27)}(Table 2)。

FDG-PETは炎症性疾患では遅延相でSUVが低下するのに対して、悪性腫瘍では遅延相でSUVが増加するとされている²⁸⁾²⁹⁾。炎症性偽腫瘍に関して、FDG-PETの早期相と遅延相に関する詳細の症例を得られた7例中6例で遅延相でのSUVが増加しており、悪性パターンを示していた。核分裂像に関する詳細の症例を得られた6例は低度であった。予後に関する詳細の症例を得られた5例はすべて再発を認めなかった。Diederichsら³⁰⁾はCRPの上昇例ではFDG-PETは擬陽性となりやすいと報告しているが、自験例はCRP陰性で、遅延相でのSUVが増加していた。よって、単なる炎症性疾患というよりも腫瘍性の性格が備わっている可能性がある。

腸間膜にCTにて造影効果を伴う腫瘍が認められた場合は鑑別に難渋する場合が多い。IMTはFDG-PETにて遅延相でのSUVが増加する可能性が示唆されたため、今後症例の集積により腸間膜IMTもFDG-PETが診断に有用となると考えられた。

文 献

- 久岡正典, 橋本 洋: 炎症性繊維芽細胞性腫瘍における最近の知見. 病理と臨 25: 421-426, 2007
- Coffin CM, Watterson J, Priest JR et al: Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. Am J Surg Pathol 19: 859-872, 1995
- 堀江 靖, 加藤雅子: 腸管膜のinflammatory myofibroblastic tumor (Inflammatory pseudotumor)の1例. 岡山外科病理研究会誌 33: 52-53, 1996
- 西 明, 牧野駿一, 小室広昭ほか: 腸間膜炎症性偽腫瘍 (Inflammatory pseudotumor)の1例. 小児外科 33: 97-101, 2001
- Miyazaki H, Isada A, Ohira K et al: Inflammatory pseudotumor of the mesentery causing portal venous thrombosis and cavernomatous transformation. Intern Med 41: 633-637, 2002
- 田代 敬, 長谷川匡, 下田忠和: 小腸間膜に発生した炎症性筋線維芽細胞性腫瘍の1例. 胃と腸 39: 712-716, 2004
- 本田晴康, 津澤豊一, 川田崇雄ほか: 腸間膜炎症性偽腫瘍の1例. 日臨外会誌 65: 2478-2481, 2004
- 木下義晶, 田中真司, 山崎 哲ほか: CLTC-ALKキメラ遺伝子を発現したInflammatory myofibroblastic tumorの1例. 小児がん 41: 844-849, 2004
- 岡原 聡, 安達靖代, 鈴木朝子ほか: 切除生検後に退縮した、腸管膜炎症性偽腫瘍の1例. 日消誌 101: 1221-1226, 2004
- Hanada M, Hata S: Inflammatory fibrosarcoma (an aggressive form of inflammatory myofibroblastic tumor) of the mesentery in late adulthood: report of a fatal case with atypical ganglion-like cells and p53 expression). 豊中病医誌 6: 75-85, 2005
- 奥山俊彦, 渡邊祐一郎, 田中康司ほか: 不明熱を契機に発見した腸間膜Inflammatory Myofibroblastic Tumor (IMT)の一例. 消化管の臨 12: 77-85, 2007
- Levy AD, Rimola J, Mehrotra AK et al: From the archives of the AFIP: benign fibrous tumors and tumorlike lesions of the mesentery: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 26: 245-264, 2006
- Coffin CM, Hornick JL, Fletcher CD et al: Inflammatory myofibroblastic tumor: comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases. Am J Surg Pathol 31: 509-520, 2007
- 窪田和雄, 行廣雅士, 伊藤公輝: PETへの展望. 臨放 52: 432-439, 2007
- 井草龍太郎, 吉澤篤人, 小林信之ほか: FDG-PET, CTで肺瘍が疑われたinflammatory pseudotumorの1例. 呼吸 24: 874-875, 2005
- Kawamura E, Habu D, Tsushima H et al: A case of hepatic inflammatory pseudotumor identified by FDG-PET. Ann Nucl Med 20: 321-323, 2006
- 水野幸太郎, 深井一郎, 村田哲也ほか: 葉間浸潤を呈した炎症性筋線維芽細胞腫瘍. 胸部外科 59: 102-105, 2006
- 中岸保夫, 木下順平, 小澤礼美ほか: 全身型若年性特発性関節炎として加療された腹部炎症性筋線維芽細胞性腫瘍の1例. 日小児会誌 111: 1167-1171, 2007
- Sato M, Takasaka I, Okumura T et al: F-18 fluorodeoxyglucose accumulation in an inflammatory pseudotumor of the spleen. Ann Nucl Med 21: 521-524, 2007
- 今井光一, 芦谷淳一, 小玉剛士ほか: FDG-PETで高度の集積を認めた炎症性筋線維芽細胞腫の1例. 日胸臨 66: 259-263, 2007
- 木村有一, 藤枝重治, 高林哲司ほか: 上顎洞に発

- 生じた炎症性偽腫瘍の1症例. 頭頸部外 17 : 231—235, 2008
- 22) 蔵谷大輔, 前田好章, 篠原敏樹ほか: FDG-PETにて集積亢進を認めた脾原発炎症性偽腫瘍の1例. 日臨外会誌 69 : 917—922, 2008
- 23) 竹内 聖, 柏木裕貴, 藤田博崇ほか: FDG-PETで陽性所見を呈した脾原発炎症性偽腫瘍の1例. 日消外会誌 41 : 218—223, 2008
- 24) 手塚康裕, 植野英英, 長谷川剛ほか: 気管支腔内にポリープ状に発生した inflammatory pseudotumor. 胸部外科 61 : 195—198, 2008
- 25) 西川昌友, 神田裕史, 仙崎英人ほか: 上顎と肺に炎症性偽腫瘍を発生した1症例. 日胸臨 67 : 970—976, 2008
- 26) 小林慎一郎, 坂部龍太郎, 平林直樹ほか: 特発性血小板減少性紫斑病を併存した Epstein-Barr Virus 感染症による脾原発 inflammatory pseudotumor の1例. 日消外会誌 41 : 1966—1971, 2008
- 27) 斎藤健一郎, 小田 誠, 松本 勲ほか: 肺の炎症性筋線維芽細胞性腫瘍の1例. 胸部外科 62 : 82—85, 2009
- 28) Nakamoto Y, Higashi T, Sakahara H et al : Delayed ¹⁸F-fluoro-2-deoxy-D-glucose positron emission tomography scan for differentiation between malignant and benign lesions in the pancreas. Cancer 89 : 2547—2554, 2000
- 29) Lan XL, Zhang YX, Wu ZJ et al : The value of dual time point (18) F-FDG PET imaging for the differentiation between malignant and benign lesions. Clin Radiol 63 : 756—764, 2008
- 30) Diederichs CG, Staib L, Glasbrenner B et al : F-18 fluorodeoxyglucose (FDG) and C-reactive protein (CRP). Clin Positron Imaging 2 : 131—136, 1999

A Case of Mesenteric Inflammatory Myofibroblastic Tumor with high FDG Accumulation on FDG-PET

Shinichiro Kobayashi, Yasuhiro Nagata, Hirotaka Tokai,
Amane Kitazato, Tetsuo Nakata, Shigeto Maeda,
Shinya Onizuka, Hikaru Fujioka and Masahiro Ito*

Department of Surgery and Department of Pathology*, National Hospital Organization
Nagasaki Medical Center

We report a case of mesenteric inflammatory myofibroblastic tumor (IMT). A 78-year-old man was found in computed tomography to have a mesenteric mass. The tumor was identified by fluorine-18-fluorodeoxyglucose and positron emission tomography (FDG-PET) as potentially malignant, necessitating jejunostomy. The solid surgical tumor specimen was determined histopathologically to be an IMT. FDG-PET is thus useful for diagnosing IMT. We review the Japanese literature on mesenteric IMT and FDG-PET findings in such cases.

Key words : inflammatory myofibroblastic tumor, fluorine-18-fluorodeoxyglucose and positron emission tomography

[Jpn J Gastroenterol Surg 43 : 964—969, 2010]

Reprint requests : Shinichiro Kobayashi Department of Surgery, National Hospital Organization Nagasaki Medical Center
2-1001-1 Kubara, Ohmura, 856-8562 JAPAN

Accepted : January 27, 2010