テント上下に進展した solitary fibrous tumor の 1 例

畝田 篤仁¹⁾, 鈴木 健太¹⁾, 大久保 修一¹⁾, 平下 浩司¹⁾, 柚木 正敏¹⁾, 吉野 公博¹⁾,
能島 舞²⁾, 溝渕 光一³⁾

1) 労働者健康福祉機構香川労災病院脳神経外科, 2) 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科病理学 (腫瘍病理/第二病理), 3) 香川県立中央病院病理診断科

Solitary Fibrous Tumor of the Central Nervous System extending Supra/Infratentorially

Atsuhito Uneda, M.D.¹⁾, Kenta Suzuki, M.D.¹⁾, Shuichi Okubo, M.D.¹⁾, Koji Hirashita, M.D.¹⁾,
Masatoshi Yunoki, M.D.¹⁾, Kimihiro Yoshino, M.D.¹⁾, Mai Noujima, M.D.²⁾,
and Koichi Mizobuchi, M.D.³⁾

1) Department of Neurosurgery, Kagawa Rosai Hospital, 2) Department of Pathology, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry, and Pharmaceutical Sciences, 3) Department of Pathology, Kagawa Prefectural Central Hospital

A solitary fibrous tumor (SFT) is a rare spindle-cell mesenchymal neoplasm, which frequently occurs in the pleural cavity and rarely in extrapleural sites. SFT of the central nervous system was first reported in 1996, and since then, more than 200 cases have been reported in the literature. We herein report a case of intracranial SFT extending supra/infratentorially. There are only ten similar cases reported in the literature.

A 49-year-old female with a two-month history of disequilibrium was referred to our hospital. Contrast-enhanced magnetic resonance imaging (MRI) showed a right tentorial tumor extending supra/infratentorially, which was homogeneously enhanced. Right external carotid angiography showed intense tumor staining fed by the occipital artery. Under a preoperative diagnosis of tentorial meningioma, the tumor was removed with combined right suboccipital/occipital craniotomy after embolization of the feeding artery. The histopathological diagnosis was SFT. The patient's postoperative course was uneventful, and her symptoms were completely resolved.

Although intracranial SFT is poorly recognized and its preoperative diagnosis is still challenging, SFT should be included in the differential diagnosis of extra-axial tumors extending supra/infratentorially.

(Received August 31, 2015; accepted October 26, 2015)

Key words : solitary fibrous tumor, cerebellar tentorium, infratentorial, supratentorial, embolization
Jpn J Neurosurg (Tokyo) 25 : 445-452, 2016

緒言

Solitary fibrous tumor (SFT) は 1931 年に胸膜原発の腫瘍として報告されたが¹²⁾, その後同様の組織像をもつ

腫瘍が胸膜以外からも相次いで報告されるようになった。中枢神経系に発生する SFT は、これまでに 200 例以上の報告が存在する³⁾。小脳テントは頭蓋内 SFT の好発部位の 1 つであるが⁸⁾, テント上下に進展した SFT はま

連絡先: 畝田篤仁, 〒763-8502 丸亀市城東町 3-3-1 労働者健康福祉機構香川労災病院脳神経外科

Address reprint requests to: Atsuhito Uneda, M.D., Department of Neurosurgery, Kagawa Rosai Hospital, 3-3-1 Joto-cho, Marugame-shi, Kagawa 763-8502, Japan

Table 1 The reported cases of solitary fibrous tumors extending supra/infratentorially

Case No.	Author (year)	Age, years	Sex	Symptoms	Tumor origin	Tumor size	Pre-operative diagnosis	Sur-gery	Radiother-apy (Gy)	Immunohistochemical findings	Outcome and follow-up
1	Carneiro et al. (1996) ⁵⁾	62	F	Headache, vertigo, gait disturbance, cognitive difficulties, vomiting, nausea	CT	8 cm	Not described	GTR	—	CD34+, MIB1<4%.	No Rec at 7 m
2		51	F	Hemiparesis, lethargy, headache, dysphagia	CT	Not described	Not described	GTR	—	CD34+, MIB1<4%.	No Rec at 20 y
3	Suzuki et al. (2000) ²⁰⁾	54	F	Not described	CT	Not described	Meningioma	STR	—	CD34+, vimentin+, EMA-, S-100-, MIB1 6.2%.	Rec at 15 y→2nd surgery→No Rec at 7 y after 2nd surgery
4	Hori et al. (2007) ¹¹⁾	72	M	Headache, gait disturbance	CT	Large	Meningioma	GTR	—	CD34+, bcl2+, EMA-, S-100-, MIB1 in 1st, 2nd, 3rd, and 4th surgery was 2.2%, 4.3%, 2.6% and 3.2%.	3 Rec over 12 y. Died at 12 y after 1st surgery
5	Secer et al. (2008) ¹⁸⁾	76	M	Headache, dysarthria, ataxia	CT	6.5×5.2×3.7 cm	Meningioma	GTR	—	CD34+, vimentin+, bcl2+, EMA-, S-100-, MIB1<1%.	No Rec at 6 m
6	Okamoto et al. (2009) ¹⁴⁾	29	F	Visual field defect	CT	6×5×5 cm	Meningioma	GPR	40 Gy	CD34+, vimentin+, bcl2+, EMA-, GFAP-, S-100-.	2nd surgery at 12 d after RT→GTR→No Rec at 18 m
7	Bisceglia et al. (2011) ²⁾	59	F	Headache, vertigo, weakness in both lower limbs	CT	4 cm	Atypical meningioma	GTR	—	CD34+, vimentin+, bcl2+, CD99+, EMA-, S-100-, α -SMA-, desmin-, MIB1<2%.	No Rec at 3 y 6 m
8	Sun et al. (2011) ¹⁹⁾	57	M	Headache, ataxia, dysmetria	CT	Not described	Tentorial meningioma	GTR	50 Gy	CD34+, vimentin+, bcl2+, CD99+, EMA-, S-100-, cytokeratin-, synaptophysin-, NSE-, GFAP-, MIB1 25%.	No Rec at 11 y 6 m
9	Vassal et al. (2011) ²¹⁾	44	F	Epilepsia	CT	3×3×2.5 cm	Meningioma	STR	—	CD34+, MIB1<2%.	No Rec. Alive with residual disease at 2 y
10	Alapatt et al. (2012) ¹⁾	52	F	Headache, vertigo	CT	6×6 cm	Meningioma	GTR	—	CD34+, vimentin+, MIB1 low.	No Rec at 2 y
11	Present case	49	F	Ataxia	CT	5.5×5.0×4.6 cm	Meningioma	STR	—	CD34+, bcl2+, EMA-, S-100-, MIB1<1%.	No Rec at 9 m

CT : cerebellar tentorium, GTR : gross total removal, STR : subtotal removal, GPR : gross partial removal, RT : radiotherapy, Rec : recurrence, d : days, m : months, y : years.

Fig. 1 A : A preoperative axial computed tomography (CT) scan showing a high density mass in the right posterior fossa.
 B : Preoperative axial T1-weighted magnetic resonance imaging (MRI) showed an isointense mass in the right posterior fossa.
 C : Preoperative axial T2-weighted MRI showed a hypointense mass in the right posterior fossa.
 D-F : Preoperative axial, sagittal and coronal T1-weighted MRI with a contrast agent, gadolinium-diethylenetriamine pentaacetic acid (Gd-DTPA), showed a right posterior fossa extra-axial mass extending supra/infratentorially, which was homogeneously enhanced.

れであり、われわれが狩猟し得た範囲では10例の報告があるのみである^{1)2)5)11)14)18)~21)} (Table 1). 今回われわれは、テント上下に進展した中枢神経系SFTの1例を経験したので文献的考察を加え報告する。

症例提示

患者：49歳，女性。

主訴：ふらつき

既往歴，家族歴，生活歴：特記事項はない。

現病歴：2カ月前からのふらつきを主訴に近医を受診し、頭部MRIで右後頭蓋窩に腫瘍性病変を認めたため、当院への紹介となった。

来院時神経学的所見：軽度の構音障害，失調性歩行を認めたが四肢に運動麻痺，感覚障害は認めなかった。

検査所見：頭部CTで右後頭蓋窩から横静脈洞，S状静脈洞を挟んで，一部テント上に進展する高吸収の腫瘍性

病変を認めた (Fig. 1A). 頭部MRIでは，T1強調画像で等信号，T2強調画像で低信号，ガドリニウム造影T1強調画像で均一に造影される境界明瞭な $5.5 \times 5.0 \times 4.6$ cmの腫瘍を認めた (Fig. 1B~F). 脳血管造影では，腫瘍は後頭動脈から栄養されていた (Fig. 2A).

以上の所見から，小脳テント髄膜腫の可能性が高いと考え，開頭腫瘍摘出術を施行した。術前日に後頭動脈のmain feederに対して，塞栓術を施行した (Fig. 2B).

手術所見：腹臥位で，頭部を右に10度回旋して手術を開始した。尾側に基部をもつU字の皮膚切開を行ったのち，横静脈洞を安全に露出するため，テント上下をまず開頭し，最後に横静脈洞部を慎重に開頭した (Fig. 3A). まずテント下の硬膜を切開し，この部の腫瘍を摘出した (Fig. 3B). 腫瘍の性状は固く，出血コントロールは容易であった。その後テント上の硬膜を切開し，テント上の腫瘍を摘出した。腫瘍はテントを貫通して発育していた (Fig. 3C). 横静脈洞とS状静脈洞移行部近傍のテントに

Fig. 2 A : The lateral view of selective right external carotid angiography showing the tumor staining fed by the occipital artery.
B : The lateral view of selective right external carotid angiography after embolization of the feeder branch.

A		
B	C	D

Fig. 3 A : An illustration showing the skin incision and a three-piece combined right suboccipital/occipital craniotomy.
The upper images are intraoperative views and the lower are the corresponding illustrations.
B : The intraoperative view when the infra-tentorial dura was opened, showing the infra-tentorial tumor and the cerebellum.
C : The intraoperative view when the supra-tentorial dura was opened, showing the supra-tentorial tumor penetrating the cerebellar tentorium and the infra-tentorial tumor visible through the resected cerebellar tentorium.
D : The final view of the operation.

Fig. 4 The histopathological findings of the tumor

- A : H & E staining showing spindle cells in a pattern-less pattern ($\times 400$).
 B : CD34 immunostaining showing diffuse positivity ($\times 400$).
 C : Bcl-2 immunostaining showing diffuse positivity ($\times 400$).
 D : STAT6 immunostaining showing nuclear positivity ($\times 400$).
 E : The MIB-1 labeling index was less than 1% ($\times 400$).

Fig. 5 Postoperative axial, sagittal and coronal T1-weighted MRI with Gd-DTPA showing gross total removal of the tumor

において特に癒着が強く、腫瘍発生母地と考えられた。この部位の腫瘍は薄く1層残し、電気凝固処置を追加した。腫瘍はほぼ全摘出された (Fig. 3D)。

病理所見：ヘマトキシリン・エオジン (H & E) 染色では、紡錘形の腫瘍細胞の不規則な増生を認めた。免疫染色では、CD34, bcl-2 がびまん性に陽性であり、EMA, S-100 は陰性であった。また、STAT6 も陽性であった。MIB-1 index は1%以下であった (Fig. 4)。以上より

solitary fibrous tumor (SFT) と診断した。

術後経過：術後の頭部MRIで腫瘍は画像上全摘出されていることが確認された (Fig. 5)。術前に認めた小脳症状は術後改善し、神経学的異常はなく退院となった。術後9カ月の時点で再発を認めていない。

考 察

Solitary fibrous tumor (SFT) は 1931 年に Klemperer と Coleman によって胸膜原発の腫瘍として報告されたが¹²⁾、その後同様の組織像をもつ腫瘍が胸膜以外からも相次いで報告されるようになった。中枢神経系に発生する SFT は、1996 年に Carneiro ら⁵⁾によって報告され、これまでに 200 例以上の報告がある。脳腫瘍 WHO 分類 2007 では独立した腫瘍として記述されているが、近年では SFT と hemangiopericytoma (HPC) は近縁の腫瘍と考えられており⁴⁾、骨軟部腫瘍 WHO 分類 2013 では HPC の項はすでになくなっていて、中枢神経系に発生する SFT は、90% が 30 歳以上の成人に発生し、76% が頭蓋内、24% が脊髄に発生するとされる。頭蓋内 SFT の好発部位は、円蓋部が 36%、小脳テントが 16%、小脳橋角部が 10% である³⁾⁸⁾。本症例のようにテント上下に進展した SFT はまれであり、われわれが狩猟し得た範囲では、これまでに 10 例の報告があるのみである^{1)2)5)11)14)18)~21)} (Table 1)。これらの腫瘍の発生母地はいずれの症例も小脳テントであり、本症例でも横静脈洞と S 状静脈洞の移行部付近の小脳テントと腫瘍との癒着が強く、同部が発生母地と考えられた。

中枢神経系に発生する SFT の術前診断は困難であり、本症例と同様に髄膜腫の術前診断で手術が行われることが多い (Table 1)。SFT は頭部 CT において、等～高吸収を呈する。また頭部 MRI では、T1 強調画像で等信号、T2 強調画像で低信号を呈し、ガドリニウム造影により均一に造影されるが、これらも特異的な所見ではなく⁸⁾、術前の髄膜腫等との鑑別は困難で、診断は病理学的所見に依るところが大きい。

組織学的所見としては、紡錘形の腫瘍細胞が介在する膠原線維性間質とともに、不規則に増生する patternless pattern が特徴である。免疫組織学的検査では EMA, S-100, claudin-1 は多くの症例で陰性であり髄膜腫との鑑別に有用である⁹⁾。一方 bcl-2, vimentin, CD99, CD34 は陽性となることが多い⁶⁾¹⁵⁾。特に CD34 は SFT ではびまん性に陽性となるが、HPC では部分的にのみ陽性となることから、その鑑別に有用である⁶⁾。さらに近年、転写活性因子である STAT6 (signal transducer and activator of transcription 6) が核内に発現していることが SFT の診断に有用であると報告されている⁷⁾¹⁷⁾。本症例では、CD34, bcl-2 がびまん性に陽性であり EMA, S-100 は陰性であった。さらに STAT6 の核内での発現も認め SFT と診断した。

SFT の予後に関しては、再発率は全摘出症例で 14% で

あるが亜全摘例では 54% との報告がある⁸⁾。また SFT の 13% においては初回手術時に組織異型性が認められ、約 2% で再発時の悪性転化が報告されている³⁾。そのため頭蓋内 SFT の治療は、髄膜腫や HPC と同様にまずは開頭術により全摘出を目指すことが原則である。全摘出が不可能な症例では放射線治療の有効性が報告されているが¹⁶⁾¹⁹⁾、照射後に再発や増悪を認めた症例の報告もあり²⁾¹³⁾、その治療効果については今後の大規模な臨床研究を待ちたい。本症例においては、術前に栄養血管の塞栓を行ったことで術中出血が抑えられ、テント上下に開頭を行ったことで十分な術中視野が確保されたこともあり腫瘍はほぼ全摘出された。テント上下に進展した腫瘍性病変の手術においては SFT の可能性も考慮し、全摘出のための十分な術前検討が必要と考える。ただしテント上下に進展した SFT の 10 例のうち 7 例では全摘出が可能であったが、そのうち 1 例で繰り返しの再発を認めている (Table 1)。さらに Hakan ら¹⁰⁾の小脳テント原発の SFT に関する報告でも、6 例の全摘出例のうち 2 例で再発を認めており、小脳テント原発の SFT は全摘出しても他部位に比較して再発率が高いと述べられている。その要因として近傍に重要な静脈洞が存在するために生じる微小な残存腫瘍の影響が挙げられている。本症例でも、十分な電気凝固を追加したとはいえ、静脈洞周囲の腫瘍は薄く 1 層残さざるを得なかった。今後も慎重な経過観察が必要と考える。

結 語

テント上下に進展した SFT の 1 例を報告した。SFT の術前診断は困難であるが、テント上下に進展する脳実質外腫瘍の鑑別として挙げるべきである。高度の栄養血管を認めたが、栄養血管塞栓術後にテント上下の開頭を行うことで、安全に摘出することができた。

筆頭著者は日本脳神経外科学会への COI 自己申告を完了しています。本論文の発表に関して開示すべき COI はありません。

文 献

- 1) Alapatt JP, Ajaya KA, Govindan A, Rajeev MP, Radhakrishnan M: Solitary fibrous tumor of the tentorium: a case report. *Turk Neurosurg* 22: 454-457, 2012.
- 2) Bisceglia M, Dimitri L, Giannatempo G, Carotenuto V, Bianco M, Monte V, D'Angelo V, Magro G: Solitary fibrous tumor of the central nervous system: report of an additional 5 cases with comprehensive literature review. *Int J Surg Pathol* 19: 476-486, 2011.

- 3) Bisceglia M, Galliani C, Giannatempo G, Lauriola W, Bianco M, D'Angelo V, Pizzolitto S, Vita G, Pasquinelli G, Magro G, Dor DB : Solitary fibrous tumor of the central nervous system : a 15-year literature survey of 220 cases (August 1996-July 2011). *Adv Anat Pathol* **18** : 356-392, 2011.
- 4) Bouvier C, Métellus P, de Paula AM, Vasiljevic A, Juvet A, Guyotat J, Mokhtari K, Varlet P, Dufour H, Figarella-Branger D : Solitary fibrous tumors and hemangiopericytomas of the meninges : overlapping pathological features and common prognostic factors suggest the same spectrum of tumors. *Brain Pathol* **22** : 511-521, 2012.
- 5) Carneiro SS, Scheithauer BW, Nascimento AG, Hirose T, Davis DH : 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.
- 6) Cummings TJ, Burchette JL, McLendon RE : CD34 and dural fibroblasts : the relationship to solitary fibrous tumor and meningioma. *Acta Neuropathol* **102** : 349-354, 2001.
- 7) Doyle LA, Vivero M, Fletcher CD, Mertens F, Hornick JL : Nuclear expression of STAT6 distinguishes solitary fibrous tumor from histologic mimics. *Mod Pathol* **27** : 390-395, 2014.
- 8) Fargen KM, Opalach KJ, Wakefield D, Jacob RP, Yachnis AT, Lister JR : The central nervous system solitary fibrous tumor : a review of clinical, imaging and pathologic findings among all reported cases from 1996 to 2010. *Clin Neurol Neurosurg* **113** : 703-710, 2011.
- 9) Hahn HP, Bundock EA, Hornick JL : Immunohistochemical staining for claudin-1 can help distinguish meningiomas from histologic mimics. *Am J Clin Pathol* **125** : 203-208, 2006.
- 10) Hakan T, Türk CC, Aker FV : Tentorial solitary fibrous tumour : case report and review of the literature. *Neurol Neurochir Pol* **43** : 77-82, 2009.
- 11) Hori E, Kurimoto M, Fukuda O, Takahashi C, Nagai S, Oya T, Endo S : Recurrent intracranial solitary fibrous tumor initially diagnosed as hemangiopericytoma. *Brain Tumor Pathol* **24** : 31-34, 2007.
- 12) Klemperer P, Coleman BR : Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases. *Am J Ind Med* **22** : 1-31, 1992.
- 13) Miyashita K, Hayashi Y, Fujisawa H, Hasegawa M, Yamashita J : Recurrent intracranial solitary fibrous tumor with cerebrospinal fluid dissemination. Case report. *J Neurosurg* **101** : 1045-1048, 2004.
- 14) 岡本紀善, 糸川 博, 森谷匡雄, 藤本道生, 長島梧郎, 鈴木龍太, 藤本 司 : 摘出術前の放射線治療が有効であった富血管性孤立性線維腫の1例. *No Shinkei Geka* **37** : 189-194, 2009.
- 15) Perry A, Scheithauer BW, Nascimento AG : The immunophenotypic spectrum of meningeal hemangiopericytoma : a comparison with fibrous meningioma and solitary fibrous tumor of meninges. *Am J Surg Pathol* **21** : 1354-1360, 1997.
- 16) Reames DL, Mohila CA, Sheehan JP : Treatment of intracranial solitary fibrous tumors with gamma knife radiosurgery : report of two cases and review of literature. *Neurosurgery* **69** : E1023-1028 ; discussion E1028, 2011.
- 17) Schweizer L, Koelsche C, Sahm F, Piro RM, Capper D, Reuss DE, Pusch S, Habel A, Meyer J, Göck T, Jones DT, Mawrin C, Schittenhelm J, Becker A, Heim S, Simon M, Herold-Mende C, Mechttersheimer G, Paulus W, König R, Wiestler OD, Pfister SM, von Deimling A : Meningeal hemangiopericytoma and solitary fibrous tumors carry the NAB2-STAT6 fusion and can be diagnosed by nuclear expression of STAT6 protein. *Acta Neuropathol* **125** : 651-658, 2013.
- 18) Secer HI, Gonul E, Onguru O, Izci Y : Solitary fibrous tumour extending both supratentorially and infratentorially. *J Clin Neurosci* **15** : 830-833, 2008.
- 19) Sun P, Li ZJ, Wang CQ, Li YJ, Yang XS, Deng WS : Primary anaplastic solitary fibrous tumor of the tentorium cerebelli. *J Clin Neurosci* **18** : 1116-1118, 2011.
- 20) Suzuki SO, Fukui M, Nishio S, Iwaki T : Clinicopathological features of solitary fibrous tumor of the meninges : An immunohistochemical reappraisal of cases previously diagnosed to be fibrous meningioma or hemangiopericytoma. *Pathol Int* **50** : 808-817, 2000.
- 21) Vassal F, Manet R, Forest F, Camdessanche JP, Péoc'h M, Nuti C : Solitary fibrous tumors of the central nervous system : report of five cases with unusual clinicopathological and outcome patterns. *Acta Neurochir (Wien)* **153** : 377-384, 2011.

要 旨

テント上下に進展した solitary fibrous tumor の 1 例

畠田 篤仁 鈴木 健太 大久保修一 平下 浩司
柚木 正敏 吉野 公博 能島 舞 溝渕 光一

テント上下に進展した solitary fibrous tumor (SFT) はまれであり、過去に 10 例の報告があるのみである。栄養血管塞栓術後にテント上下からアプローチすることでほぼ全摘出できた症例を報告する。患者は 49 歳、女性。2 カ月前からのふらつきを主訴に来院した。頭部 MRI で右後頭蓋窩からテント上に進展する腫瘍を認めた。脳血管造影で後頭動脈から栄養血管を認め、小脳テント髄膜腫の診断で手術を行った。栄養血管塞栓術後にテント上下に開頭し、腫瘍を摘出した。病理診断は SFT であった。SFT の術前診断は困難であるが、テント上下に進展する脳実質外腫瘍の鑑別として挙げる必要がある。

脳外誌 25 : 445-452, 2016

Editorial Comment

テント上下に発育した solitary fibrous tumor のまれな 1 例

山形大学医学部脳神経外科学講座 園田順彦

Solitary fibrous tumor (SFT) は中枢神経系に発生する頻度は比較的まれであり、術前の鑑別診断として挙げられることも少ない。画像上は髄膜腫との鑑別は困難であり、本症例においても術前診断は髄膜腫であった。治療は手術により全摘出を行うことが推奨されるが、今回のごとく静脈洞周囲に発生する腫瘍は亜全摘に終わらざるを得ない場合もある。この症例報告は小脳テント原発で、テント上下に発育した SFT の 1 例であり、これまで 10 例の報告例があるに過ぎない。本報告は過去の 10 例の臨床的特

徴、手術摘出率、後療法、予後についても簡潔にまとめられており、同様の症例に遭遇したときに治療方針選択の一助になると思われる。

SFT は hemangiopericytoma と類似疾患であるが WHO 分類 2007 年版、過去の文献等では明確に区別されている。しかしながら、近年の報告では両者ともに NAB2-STAT6 fusion が高率に認められることから今後、本疾患の取り扱いが変更になる可能性も示唆されている。