孤立性線維性腫瘍の2例

谷 亜希子・野本 幸男・渡邊 睦
鹿野 真人・大森 孝一

Two Cases of Solitary Fibrous Tumor

Akiko Tani, Yukio Nomoto, Mutsumi Watanabe,
Makoto Kano and Koichi Omori

(Fukushima Medical University School of Medicine)

We report 2 cases of solitary fibrous tumor (SFT). SFT usually involves the pleura and rarely involves the head and neck lesion.

The first patient was a 32-year-old female who complained of right oral base swelling. Computed tomography showed a high density mass in the right oral floor. The encapsulated tumor was removed and the tumor cells were immunohistochemically determined to be positive for vimentin and CD34; demonstrating characteristics of SFT.

The second patient was a 49-old-female who complained of left submandibular swelling. Computed tomography showed an enhanced mass. The tumor was removed with a submandibular gland. The tumor cells were immunohistochemically determined to be positive for CD34.

In both cases, although preoperative diagnosis was difficult, immunohistochemical examinations obtained the correct diagnosis.

Key words : solitary fibrous tumor, vimentin, CD34, immunohistochemical examinations, head and neck lesion

はじめに

孤立性線維性腫瘍は間葉系細胞由来の腫瘍で全身に生じるが、その多くが胸膜・腹膜など漿膜原発例である。特に頭頸部領域においてはまれで、本邦では27例の報告^{1)~25)}があるのみである。今回、われわれは口腔底と顎下部に生じた solitary fibrous tumor の2症例を経験したので若干の文献的考察を含め報告する。

症 例

症例1: 32歳, 女性。

主訴: 右口腔底腫脹。

現病歴: 平成12年6月頃より右口腔底の腫脹が出現した。近医にてガマ腫と診断され内容物を穿刺吸引され腫脹は一時消退した。同年12月より再度腫脹が出現し、近

医耳鼻咽喉科にて経過観察されていたが、腫瘍摘出を目的に平成13年7月当科初診。右口腔底に40×18mm弾性軟、可動性良好の腫瘍を認めた。手術目的に平成13年10月9日当科入院となった。

画像所見: 造影CTでは不均一に造影される境界明瞭な40×20mmの腫瘍を認めた。MRIではT1強調画像で低信号、T2強調画像で高信号の腫瘍を認めた。画像所見からは血管腫が疑われた(図1)。

手術所見: 平成13年10月15日全身麻酔下に腫瘍摘出術を施行した。右顎下部より外切開を置き広頸筋下に皮弁を挙上すると、顎舌骨筋下に被膜を有する弾性軟・白色調の腫瘍を認めた。腫瘍に連続する神経や栄養動脈は認めなかった。舌下腺は腫瘍に圧排されていたが癒着は認めなかった。腫瘍の大きさは35×30mm、内部は白色

図 1 画像所見 (症例 1)

A: 造影 CT

口腔底右側に不均一に造影される腫瘍を認めた。

B: MRI T1 強調画像

腫瘍は低信号を示した。

C: MRI T2 強調画像

腫瘍は高信号を示した。

充実な部分と柔らかい部分に分かれていた。術中迅速病理診断は神経由来の良性腫瘍疑いであったため、被膜とともに腫瘍を摘出し手術終了とした。

病理所見：紡錘形で多核を示す細胞が疎に分布しており、小血管や膠原線維を豊富に含む腫瘍であった。免疫染色にてビメンチンおよびCD34が陽性、デスミン、SMA、S-100、EMA がいずれも陰性であり、孤立性線維性腫瘍と診断された (図 2)。

経過：術後 3 年 9 ヶ月が経過し再発を認めていない。

症例 2: 49 歳, 女性。

主訴：左顎下部腫脹。

現病歴：平成 12 年頃より左顎下部の腫脹に気づいていたが放置していた。平成 15 年 6 月咽頭痛が出現し近医内科受診した際、同部の腫脹を指摘され、近医耳鼻咽喉科を受診した。CT で左顎下部に腫瘍を認め精査加療目的に当科紹介となった。平成 15 年 7 月当科初診。左顎下部

図2 病理所見（症例1）

A：摘出標本 HE 染色（×400）

紡錘形で多核を示す細胞が疎に分布しており，小血管や膠原線維も認められた。

B：摘出標本免疫染色 CD34（×400）

陽性を示した。

に直径 40 mm，弾性軟の可動性良好な腫瘍を認めた。

画像所見：造影 CT では造影効果に乏しくやや境界不明瞭な 40×20 mm の腫瘍を認めた。MRI では T1 強調画像で低信号，T2 強調画像で高信号，Gd 造影で造影効果を認める均一な腫瘍を認めた（図 3）。Ga シンチでは集積を認めなかった。

穿刺吸引細胞診：class III で紡錘形細胞が集塊ないし孤立性に散在し，軟部組織由来の間葉系腫瘍の疑いであった。悪性腫瘍も否定できないため摘出術の方針とした。

手術所見：平成 15 年 8 月 29 日全身麻酔下で腫瘍摘出術を施行した。左顎下部に外切開を置き広頸筋下に皮弁を挙上すると，腫瘍は顎二腹筋をまたぐように存在し，一部は顎下腺と癒着していた。腫瘍は嚢胞状で内部には血性滲出液が充満していた。術中迅速病理では毛細血管に富む腫瘍で間葉系・神経系の腫瘍が考えられたが，良悪性も含め確定診断にはいたらなかった。このため顎下部郭清に準じて腫瘍を顎下腺と一塊に摘出した。

病理所見：紡錘形細胞が特徴的な構造を作らず増殖している像を認めた。腫瘍細胞自体に核分裂や壊死など悪性を示唆する所見はみられなかった。免疫染色では CD34 が強陽性，デスミン，アクチン，S-100，SMA，CD31 がいずれも陰性であり孤立性線維性腫瘍と診断された（図

4）。

経過：術後 1 年 11 ヶ月が経過し再発を認めていない。

考 察

1) 疫学

Solitary fibrous tumor は比較的にまれな腫瘍で間葉系細胞由来とされている。その頻度は 10 万人あたり 2.8 人とされている²⁶⁾。男女差はなく，60～70 歳代に多くみられる。胸膜・腹膜など漿膜原発の症例が多く，他においては後腹膜，骨盤，縦隔での発症が報告されている。本邦における頭頸部領域での報告はまれで，現在まで調べた範囲では 27 例であった（表 1）。

2) 診断

本疾患の術前診断は困難とされ，頭頸部領域発症例で術前に診断がついた症例はない。術前には悪性腫瘍や血管系の腫瘍が疑われる症例が多く認められた。今回われわれの 2 例でも術前で solitary fibrous tumor の診断にはいたっていない。

画像所見を表 1 にまとめた。CT は境界明瞭で造影効果を認める症例が多い。腫瘍が大きくなると分葉化し，嚢胞変性や石灰化を伴うことにより不均一になるという報告も認められる²⁷⁾。MRI は T1 強調画像にて低信号，T2 強調画像で高信号を示すものが多い²⁸⁾。内部と辺縁で

表 1 本邦における頭頸部領域での報告例

部位	報告者	大きさ (mm)	単純 CT	造影効果	T1	T2	Gd	治療	観察期間
眼窩	中村ら ¹⁾	19×19	高信号		中心 high 辺縁 low	中心 low 辺縁 high	+	腫瘍摘出	3ヵ月再発なし
眼窩	宮城ら ²⁾	35×30×25	境界明瞭	+	low	high	+	腫瘍摘出	18ヵ月再発なし
眼窩	中島ら ³⁾	30×40			low	high	+	腫瘍摘出	12ヵ月再発なし
眼窩	山下ら ⁴⁾	30×20	境界明瞭		low	high 不均一	+	腫瘍摘出	22ヵ月再発なし
眼窩	Takamura ら ⁵⁾	22×15×15	境界明瞭	+	iso 中心 low	辺縁 high	+	腫瘍摘出	15ヵ月再発なし
眼窩	Schellini ら ⁶⁾	20	境界明瞭	+				腫瘍摘出	18ヵ月再発なし
眼窩	Schellini ら ⁶⁾	20×20×15	境界明瞭	+				腫瘍摘出	10ヵ月再発なし
涙嚢	大野ら ⁷⁾	30×30×15	低信号	+				腫瘍摘出	12ヵ月再発なし
鼻中隔	柴田ら ⁸⁾	18×10×8	低信号 境界明瞭					腫瘍摘出	60ヵ月再発なし
上顎洞	三島ら ⁹⁾	記載なし	不均一 骨破壊あり					腫瘍摘出	84ヵ月再発なし
鼻腔	Konstantinidis ら ¹⁰⁾	15×20×30			low		+	腫瘍摘出	6ヵ月再発なし
鼻腔	篠森ら ¹¹⁾	55×30	骨破壊なし				+	腫瘍摘出	28ヵ月再発なし
鼻腔	篠森ら ¹¹⁾	35×25	骨破壊なし		low	high 内部 low		腫瘍摘出	13ヵ月再発なし
鼻咽頭	Kobayashi ら ¹²⁾								再発を繰り返す
上咽頭	南ら ¹³⁾	40×40×50	不均一 骨破壊なし					腫瘍摘出	24ヵ月再発なし
外耳道	Izumaru ら ¹⁴⁾	10×15×15	低信号 内部均一					腫瘍摘出	記載なし
耳前部	立花ら ¹⁵⁾	34×30×20	境界不明瞭	±	low	high		腫瘍摘出	34ヵ月再発なし
耳前部	坂本ら ¹⁶⁾	30×30×20	低信号 内部均一					腫瘍摘出	記載なし
耳下腺	Kumagai ら ¹⁷⁾	42×35×32	境界明瞭	+				腫瘍摘出	14ヵ月再発なし
頬部	白水ら ¹⁸⁾	25	境界明瞭					腫瘍摘出	96ヵ月再発なし
頬部	奥野ら ¹⁹⁾	35×30×20	境界明瞭	+				腫瘍摘出	記載なし
頬粘膜	Kawahara ら ²⁰⁾	20×20×15			low	high		腫瘍摘出	5ヵ月再発なし
口腔	岡部ら ²¹⁾	15×12×11	境界明瞭					腫瘍摘出	17ヵ月再発なし
舌下腺	ogawa ら ²²⁾	38×30	境界明瞭					腫瘍摘出	27ヵ月再発なし
顎下腺	田中ら ²³⁾	40×30×30	境界明瞭	+	iso	low	+	腫瘍摘出	記載なし
頤部	Hirano ら ²⁴⁾	32×23×16						腫瘍摘出	12ヵ月再発なし
頸部	上田ら ²⁵⁾	75×50×42	境界不明瞭	+	iso		+	腫瘍摘出	6ヵ月再発なし
口腔底	自験例	35×30	境界明瞭	+	low	high	+	腫瘍摘出	3年9ヵ月再発なし
顎下部	自験例	40×20	境界不明瞭	—	low	high	+	腫瘍摘出	1年11ヵ月再発なし

異なる信号を示す症例も認められ、性状の異なる細胞が混在しているものと考えられる。今回症例 1 では、CT では不均一に造影され、MRI T1 強調画像で低信号、T2 強調画像で高信号であった。症例 2 では CT では造影効果に乏しく、MRI T1 強調画像にて低信号、T2 強調画像にて高信号であった。CT 像は症例 2 では造影効果に乏しい点で典型的な所見を示さなかった。MRI 像は典型例と同様の所見を示した。

永久病理標本において腫瘍は紡錘形細胞の増殖を主体とする像を示す。増殖形態に特徴はみられず patternless pattern といわれる無秩序な配列を示すとされる。間質には多くの膠原線維と staghorn-like vascular pattern といわれる分岐のある血管を認めることが多い。鑑別には免疫染色が最も有用であり、CD34 は強陽性、ビメンチンは弱陽性を示し、そのほかの抗体デスミン・アクチン・S-100 などは陰性となるのが特徴である。CD34 は血管内

図3 画像所見（症例2）

A : 造影 CT

左顎下部に造影効果に乏しいやや境界不明瞭な腫瘍を認めた。

B : MRI T1 強調画像

低信号を示した。

C : MRI T2 強調画像

高信号を示した。

D : MRI T1 強調画像 Gd 造影

造影効果のある腫瘍を認めた。

図 4 病理所見 (症例 2)

A : 摘出標本 HE 染色 (×400)

紡錘形細胞が特徴を伴わず増殖している像を認めた。

B : 摘出標本免疫染色 CD34 (×400)

強陽性を示した。

皮・線維組織のマーカーであり、本腫瘍のみに特異的な抗体ではないため他の抗体の結果と組み合わせて診断することが必要である。症例 1 においてはビメンチン・CD34 ともに陽性であり、デスミン、SMA、S-100、EMA は陰性を示した。症例 2 では CD34 に陽性を示し、デスミン、アクチン、S-100、CD31 は陰性を示した。

3) 治療・予後について

治療は手術が主に行われる。保存的治療の報告は少ないが、胸膜発症例で放射線治療に効果を認めた例が報告されており²⁹⁾、摘出困難例・再発防止には考慮する必要がある。本邦における頭頸部 27 例の報告では全例に摘出術が施行されており、再発を認めているのは 1 例のみである (表 1)。

通常は比較的良性の経過もたとえられているが、頭頸部領域以外において文献的に再発や転移などの悪性の経過をたどるものも散見される。胸膜例において悪性例は 37% との報告もある³⁰⁾。組織学的には核分裂・壊死・出血・腫瘍辺縁の不明瞭化などの所見が悪性を示唆しているといわれる。当科で経験した 2 症例はそのような組織像はみられていないが、今後も再発の可能性を念頭において経過観察をすることが必要と思われた。

ま と め

当科で経験した孤立性線維性腫瘍の 2 症例を報告した。術前の診断は困難であり、摘出標本の免疫染色にて診断を得た。摘出術を施行したあと、それぞれ 3 年 9 ヶ月、1 年 11 ヶ月経過した現在、再発は認められていない。

本論文の要旨は第 66 回耳鼻咽喉科臨床学会 (2004 年 6 月, 青森) にて口演した。

参考文献

- 1) 中村 靖, 大塚賢二, 橋本雅人, 他 : 眼窩内に発生した solitary fibrous tumor の 1 例. 臨眼 53 : 1381 ~ 1384, 1999.
- 2) 宮城尚久, 杉田保雄, 寺崎瑞彦, 他 : 眼窩内 solitary fibrous tumor の 1 例. 脳外誌 7 : 243 ~ 247, 1998.
- 3) 中島恭子, 金子 功, 豊田 実, 他 : 孤立性線維性腫瘍の 1 例. 耳喉頭頸 76 : 330 ~ 331, 2004.
- 4) 山下啓行, 松本治恵, 中塚和夫, 他 : 眼窩内に発生した solitary fibrous tumor. 臨眼 57 : 829 ~ 832, 2003.
- 5) Takamura H, Kanno M, Yamashita H, et al. : A case of orbital solitary fibrous tumor. Jpn J Ophthalmol 45 : 412 ~ 419, 2001.
- 6) Schellini SA, Hoyama E, Marques ME, et al. : Orbital solitary fibrous tumor: report of two cases and literature review. Jpn J Ophthalmol 47 : 415 ~ 418, 2003.
- 7) 大野 覚, 田中信三, 平塚康之, 他 : 涙嚢 Solitary fibrous tumor 例. 耳鼻臨床 97 : 217 ~ 223, 2004.

- 8) 柴田裕達, 毛利麻里, 内沼栄樹 : 鼻中隔に発生した solitary fibrous tumor の 1 例. 耳喉頭頸 74 : 148 ~ 150, 2002.
- 9) 三島陽人, 大町 滋, 滋賀秀壮, 他 : 上顎洞 solitary fibrous tumor の 1 症例. 耳喉頭頸 66 : 740 ~ 743, 1994.
- 10) Konstantinidis I, Triaridis S, Triaridis A, et al. : A rare case of solitary fibrous tumor of the nasal cavity. Auris Nasus Larynx 30 : 303 ~ 305, 2003.
- 11) 篠森裕介, 稲木匠子, 有友 宏 : まれな鼻腔腫瘍の 2 例. 耳鼻臨床 91 : 999 ~ 1005, 1998.
- 12) Kobayashi Y, Liu A, Yamazaki M, et al. : Solitary fibrous tumor of the nasopharynx: a frequently recurrent and resected mesenchymal tumor of the maxillary sinuses, nasal cavities and vestibulum and palate for 15 years. Arch Histopathol D D 10 : 9 ~ 12, 2003.
- 13) 南 有紀, 鶴田至宏, 家根旦有, 他 : 上咽頭 solitary fibrous tumor 例. 耳鼻臨床 86 : 1419 ~ 1423, 1993.
- 14) Izumaru S, Yoshida Y and Nakashima T : a solitary fibrous tumor in the external auditory meatus. Auris Nasus Larynx 31 : 65 ~ 67, 2004.
- 15) 立花哲也, 千葉博茂, 伊能智明, 他 : 耳前部に発生した孤立性線維性腫瘍の 1 例. 日口腔外会誌 50 : 239 ~ 242, 2004.
- 16) 坂本菊男, 栗田智幸, 中島 格, 他 : 耳前部 Solitary fibrous tumor の 1 例. 頭頸部腫瘍 29 : 599 ~ 602, 2003.
- 17) Kumagai M, Suzuki H, Takahashi E, et al. : A case of solitary fibrous tumor of the parotid gland review of the literatures. Tohoku J Exp Med 198 : 41 ~ 46, 2002.
- 18) 白水敬昌, 堀田文雄, 神野洋輔, 他 : 頬部に発生した Solitary Fibrous Tumor の 1 例. 日口腔外会誌 48 : 339 ~ 343, 1999.
- 19) 奥野敬一郎, 野口和広, 徳丸岳志, 他 : 外傷を契機として発生した頬部孤立性線維性腫瘍の 1 例. 日職災害医学会誌 50 : 141 ~ 144, 2002.
- 20) Kawahara K, Hatta F, Shirozu T, et al. : Solitary fibrous tumor arising from the submucosa of the cheek. Aichi Gakuin Dent Sci 16 : 37 ~ 42, 2003.
- 21) 岡部孝一, 宮田 勝, 高木純一郎, 他 : 口腔に発生した孤立性線維性腫瘍の 1 例. 日口腔外会誌 47 : 532 ~ 535, 2001.
- 22) Ogawa I, Sato S, Kudo Y, et al. : Solitary fibrous tumor with malignant potential arising in sublingual gland. Pathol Int 53 : 40 ~ 45, 2003.
- 23) 田中宏子, 原澤有美, 竹下 徹, 他 : 顎下腺に発生した孤立性線維性腫瘍の 1 例. 画像診断 20 : 800 ~ 804, 2000.
- 24) Hirano M, Tanuma J, Shimoda T, et al. : Solitary fibrous tumor in the mental region. Pathol Int 51 : 905 ~ 908, 2001.
- 25) 上田祥之, 豊住康夫, 中島 格, 他 : 頸部より発生した悪性孤立性線維性腫瘍. 耳喉頭頸 75 : 762 ~ 763, 2003.
- 26) Okike N, Bernatz PE and Woolner LB : Localized mesothelioma of pleura: benign and malignant variants. J Thorac Cardiovasc Surg 75 : 363 ~ 372, 1978.
- 27) Lee KS, Im JG, Cheo KO, et al. : CT findings in benign fibrous mesothelioma of the pleura: pathologic correlation in nine patients. AJR Am J Roentgenol 158 : 983 ~ 986, 1992.
- 28) Dynes MC, White EM, Fry WA, et al. : Imaging manifestations of pleural tumors. Radiographics 12 : 1191 ~ 1201, 1992.
- 29) Goodlad JR and Fletcher CD : Solitary fibrous tumor arising at unusual sites: an analysis of a series. Histopathology 19 : 515 ~ 522, 1991.
- 30) England DM, Hochholzer L and McCarthy MJ : Localized benign and malignant fibrous tumors of pleura: a clinico-pathologic review of 223 cases. Am J Surg Pathol 13 : 640 ~ 658, 1991.

原稿受付 : 平成17年 9 月14日

原稿採扱 : 平成17年11月 2 日

別刷請求先 : 谷亜希子

〒960-1295 福島市光が丘 1

福島県立医科大学耳鼻咽喉科学教室