肺癌精査中に発見された中咽頭未分化型多形肉腫の1例

上 田 大¹⁾ 信 原 健 二²⁾ 和 田 義 正¹⁾

要旨：肺癌に対する全身検索中に発見された中咽頭未分化型多形肉腫の1例を経験したので、報告する。症例は85歳、男性。右後口蓋弓から発生する境界明瞭、可動性良好、弾性硬で圧痛の伴わない腫瘍を認めた。全身麻酔下に腫瘍摘出術を施行し、未分化型多形肉腫の診断を得た。肺病変に対しては胸腔鏡下右上肺葉切除術を施行し、組織型は腺癌であった。高齢者であり認知症もあるため、術後加療は外来にてテガフル・ウラシル配合剤の内服治療を施行した。術後5か月目に肺癌由来と考えられる多発性脳転移が出現、ガンマナイフ治療を施行したが、1年目に再発、認知症も増悪、ADLの低下もきたし、積極的な治療は行えず、緩和治療目的に他院に転院。術後1年5か月目に転院先で転移性脳腫瘍のため永眠された。一般に、未分化型多形肉腫の加療は手術加療が優先され、文献的にも口腔、咽頭領域でも手術加療が治療の第一選択であると考えた。

キーワード：中咽頭、未分化型多形肉腫、手術療法

Summary A case of undifferentiated pleomorphic sarcoma of the mesopharynx detected during examination for lung cancer:

Masaru Ueda¹⁾, Kenji Nobuhara²⁾ and Yoshimasa Wada¹⁾. ¹⁾ Department of Otolaryngology, Social Insurance Kyoto Hospital, ²⁾ Department of Otolaryngology, Kyoto Prefectural Yosanoumi Hospital

We report a case of undifferentiated pleomorphic sarcoma of the mesopharynx that was detected during an examination for lung cancer.

An 85-year-old man visited our hospital because of a tumorous mass in the mesopharynx that was detected during an examination for lung cancer.

The mass was resected under general anesthesia and was diagnosed as undifferentiated pleomorphic sarcoma. The lung cancer was treated with video-assisted thoracic surgery and was diagnosed as adenocarcinoma. Because the patient had dementia, we did not administer aggressive additional treatment after the two surgeries. Six months later, multiple brain metastases from the lung cancer were detected, and these were treated under γ -knife surgery. One year after these surgeries, recurrence of the multiple brain metastases was noted. Because of the dementia and recurrence of brain metastases, we decided not to administer further aggressive treatment, and the patient died one year and 5 months after the operations.

Key words: mesopharynx, undifferentiated pleomorphic sarcoma, surgery

[Received Sep. 21, 2012, Accepted Jul. 8, 2013]

はじめに

軟部肉腫の発生頻度は人口10万人あたり、2～3人といわれ、四肢、体幹部に多く発生する。特に、

頭頸部領域には全体の3～7%の発生率であるまれな疾患である^{1,2)}。未分化型多形肉腫は悪性軟部腫瘍の約26%を占めるといわれている³⁾。今回、われわれは、肺癌に対する全身検索中に発見された中咽頭未分化型多形肉腫の1例を経験したので、文献的考察を含めて報告する。

¹⁾ 社会保険京都病院耳鼻咽喉科

²⁾ 京都府立与謝の海病院耳鼻咽喉科

[平成24年9月21日受付、平成25年7月8日受理]

症 例

症例：85歳，男性。

既往歴：高血圧症，動脈硬化症，腰部脊柱管狭窄症，認知症。

経過：2009年夏，血痰が出るため，近医内科受診。胸部CTで右上肺野に腫瘤性陰影を認めた。精

図1 初診時咽頭所見
右後口蓋弓より発生する腫瘤。

査目的にPDG-PET/CTを施行したところ，右上肺野，右中咽頭に異常集積を認めたため，精査加療目的に紹介受診となった。

現症：右後口蓋弓から発生する境界明瞭，可動性良好，弾性硬で圧痛の伴わない腫瘤を認めた(図1)。その他の頭頸部領域に異常所見は認めなかった。

画像検査：

FDG-PET/CT；

右中咽頭に充実性の腫瘤を認め，同部に集積を認めた(図2A，B)。右肺上葉に不整形結節を認め，同部にも集積を認めた(図2C，D)。

頸部MRI；

右中咽頭に約15mm大のT1強調像で筋肉と等信号，T2強調像で高信号，Gdにて造影される境界明瞭な腫瘤を認めた(図3A-C)。

頸部超音波検査；

有意なリンパ節腫脹を認めなかった。

中咽頭腫瘍より穿刺吸引細胞診をこころみるも，認知症のため，協力が得られず，施行できなかった。

喀痰細胞診：

class IV非小細胞癌疑い。

治療計画：

呼吸器内科，呼吸器外科，当科の3科で治療方針を協議した。肺癌に関してはcT2N2M0 stage IIIA

図2 FDG-PET/CT

- A：右中咽頭に充実性の腫瘤を認めた(矢印)
- B：右中咽頭に集積を認めた
- C：右肺上葉に境界不整な腫瘤を認めた(矢頭)
- D：右肺上葉に集積を認めた

図 3 MRI

A : 右中咽頭に T1 強調像で筋肉と等信号の腫瘍
B : T2 強調像で高信号の腫瘍
C : Gd にて造影される腫瘍

図 4 手術所見

A : 摘出前 B : 腫瘍摘出後
→ : 上方に牽引された軟口蓋 ▲ : 腫瘍 * : 舌

と診断した。中咽頭腫瘍は良性腫瘍、悪性腫瘍、転移性腫瘍の可能性があり、病理学的検索を早急に行う必要があると判断した。このため、診断目的に、中咽頭腫瘍摘出術を施行後、胸腔鏡下右上肺葉切除術を予定した。

当科での手術：

全身麻酔下に右中咽頭腫瘍を摘出した。口蓋扁桃摘出術に準じてデービス型開口器を用いて開口を行った。右前口蓋弓を外側に牽引、鼻腔よりシリコンチューブを挿入し軟口蓋を上方に牽引することに

よって視野を展開した（図 4A）。10mm の安全域をつけ右後口蓋弓より発生していた腫瘍を摘出した（図 4B）。

病理組織学的検査：

断面では境界明瞭な腫瘍であり（図 5A）、HE 染色にて、異型紡錘形細胞が花むしろ状に増殖していた（図 5B）。免疫組織化学的染色では CKpan は陰性、 α SMA は陽性、S-100 タンパクは部分的に陽性、desmin は陰性、CD34 は陰性、c-kit は部分的陽性であり、特定の分化を示す所見は認めなかった。以

図 5 摘出標本

A：肉眼所見—境界明瞭な腫瘍

B：HE 染色所見—異型紡錘形細胞が花むしろ状に腫瘍が増殖していた（矢印）

表 1 本邦での口腔，咽頭領域の UPS 報告症例

症例	報告者	報告年	原発	年齢	性別	治療	転帰	観察期間 (月)	コメント
1	近藤・他 ¹⁰⁾	2009	下咽頭	72	男	放⇒動化⇒手術	生存	18	
2	大越・他 ¹¹⁾	2008	上咽頭	64	男	手術	生存	18	上咽頭癌に対する 放射線治療後
3	朝日・他 ¹²⁾	2007	中咽頭	64	男	化⇒手術	生存	12	縦隔 UPS からの 転移
4	Nakamizo et al ¹³⁾	2004	下咽頭	29	男	手術	生存	48	
5	福島・他 ²⁾	1997	口腔	71	男	手術	生存	21	
6	福島・他 ²⁾	1997	口腔	47	男	手術⇒放	生存	16	
7	村上・他 ¹⁴⁾	1995	下咽頭	71	女	化放⇒手術	生存	6	
8	西村・他 ¹⁵⁾	1991	上咽頭	34	男	部分切除⇒化⇒放	死亡	23	原病死
9	本症例	2012	中咽頭	85	男	手術⇒化	死亡	12	他病死

放：放射線治療

動化：動注化学療法

化：化学療法

化放：化学放射線療法

上より本腫瘍は未分化型多形肉腫と診断した。

術後経過：

当科での術後3週目に胸腔鏡下右上肺葉切除術を施行した。肺病変は腺癌，pT2N2M0 stage IIIAであり，術後療法はテガフル・ウラシル配合剤の内服治療を施行した。術後5か月目に頭部MRIにて多発性脳腫瘍を認めた。肺癌が進行癌であることより転移性脳腫瘍の原発巣は肺と診断した。転移性脳腫瘍に対して，近医にてガンマナイフ治療を施行したが，術後1年目に，再発。認知症も増悪，ADLも著しく低下した。このため，これ以上の積極的な治療は不可能と判断し，緩和医療目的に他院に転院

した。術後1年5か月目に転院先で転移性脳腫瘍のため永眠された。転院するまで，当科にても経過観察をしていたが，中咽頭腫瘍の局所再発，頸部リンパ節転移は認めなかった。

考 察

2002年WHO分類⁴⁾では悪性線維性組織球症 malignant fibrous histiocytoma（以下MFHと略す）は未分化型多形肉腫 undifferentiated pleomorphic sarcoma（以下UPSと略す）と併用され，同義語と位置付けられているが，今回のWHO分類ではMFHの名称は消滅するであろうと推測されてお

り^{5,6)}、本稿ではMFHとは記載せず、UPSと記載することとした。

UPSの頻度は悪性軟部腫瘍の26%を占め、大腿、下腿、臀部、前腕、上腕、胸部の順に多く、頭頸部に発生することはまれである²⁾。好発年齢は40歳以上³⁾で、男女比については男性に多い報告⁷⁾や性差はないという報告⁸⁾がある。治療方法は手術加療が第一選択であり、放射線療法、化学療法は補助療法の位置づけである⁹⁾。

われわれが渉猟し得た範囲での本邦での口腔、咽頭領域のUPS症例は本症例を含めて9症例(表1^{2,10-15)})であった。9症例の内訳は口腔2症例、上咽頭2症例、中咽頭2症例、下咽頭3症例であり、男女比は8:1と男性に多かった。年齢分布は29歳から85歳であるが、7症例(78%)が40歳以上であった。

UPSの治療は手術療法が優先され^{9,16)}、初回治療での腫瘍完全切除が局所制御率、生存率を優位に改善するといわれている¹⁷⁾。喉頭原発のUPSについても、治療の主体は手術療法であると報告されている^{18,19)}。口腔、咽頭領域UPS全症例に手術加療は施行された。しかし、症例8は手術にて腫瘍の完全切除が不可能であったため、化学療法、放射療法を施行せざるをえず、最終的には局所制御ができず原病死に至った症例であった。一方、本症例を含めて他の8症例は、姑息的な術式も含まれるが、腫瘍の摘出が可能であり、原病死は認めていない。つまり、口腔、咽頭領域のUPSでも手術療法にて腫瘍が切除できれば予後の延長に寄与する可能性があり、手術療法が治療の第一選択であると考えた。

ま と め

肺癌の精査中にて発見された中咽頭未分化型多形肉腫の1例を経験した。口腔、咽頭領域の未分化型多形肉腫でも手術療法が第一選択であると考えた。

著者は申告すべき利益相反を有しない。

文 献

- 1) 山口 洋, 長谷川 匠: 軟部肉腫の病理診断と治療, 癌と化学療法, 31: 1340-1345, 2004.
- 2) 福島一登, 後藤達也, 宮崎 信, 他: 口腔内に発生した悪性線維性組織球腫の2例. 耳喉頭頸, 69:

- 609-612, 1997.
- 3) 日本整形外科学会 骨・軟部腫瘍委員会編: 悪性軟部腫瘍の頻度. 整形外科・病理 悪性軟部腫瘍取り扱い規約 [第3版], 13-17, 金原出版, 東京, 2002.
- 4) Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F et al: Pathology and Genetics, Tumor of Soft Tissue and Bone. 114-115, IARC Press, Lyon, 2002.
- 5) 伊藤以知郎: 悪性線維性組織球腫/未分化型多形肉腫(多型型, 巨細胞型, 炎症型について). 腫瘍病理鑑別診断アトラス軟部腫瘍, 51-57, 文光堂, 東京, 2011.
- 6) Fletcher CDM: The evolving classification of soft tissue tumors: an audate based on the new WHO classification. Histopathology 48: 3-12, 2006.
- 7) 富居一範, 長谷川 匠: 線維性組織球性腫瘍について. 病理と臨床, 22: 140-145, 2004.
- 8) Enjoji M, Hashimoto H, Tsuneyoshi M, et al: Malignant fibrous histiocytoma. A clinicopathologic study of 130 cases. Acta Pathol Jpn 30: 727-741, 1980.
- 9) 日本整形外科学会 骨・軟部腫瘍委員会編: 悪性軟部腫瘍の治療. 整形外科・病理 悪性軟部腫瘍取り扱い規約 [第3版], 81-101, 金原出版, 東京, 2002.
- 10) 近藤英宏, 甲藤敬一, 渡辺定雄, 他: 下咽頭原発悪性線維性組織球腫の1例. 癌と臨床, 55: 153-157, 2009.
- 11) 大越 明, 志賀清人, 佐々木一葉, 他: 上咽頭癌治療後に発生した放射線誘発肉腫の2例. 日耳鼻, 111: 533-536, 2008.
- 12) 朝日淳仁, 大島 収, 藤田豪紀, 他: 口蓋扁桃に転移した悪性線維性組織症の1例. 口咽科, 19: 379-384, 2007.
- 13) Nakamizo M, Yokoshima K, Sugisaki Y.: Malignant fibrous histiocytoma of the hypopharynx: A case of report in young adult. J Nippon Med Sch 71: 301-304, 2004.
- 14) 村上匡孝, 秋山優子, 丁 剛, 他: 下咽頭に発生した悪性線維性組織球腫例. 耳鼻臨床, 88: 623-628, 1995.
- 15) 西村 穰, 高木一平, 羽柴基之, 他: 鼻咽腔に生じた悪性線維性組織球腫の一例. 耳鼻臨床, 補52: 38-43, 1991.
- 16) 近藤英宏, 甲藤敬一, 渡辺定雄, 他: 下咽頭原発悪性線維性組織球腫の1例. 癌の臨床, 55: 153-157, 2009.
- 17) Belal A, Kandil A, Allan A, et al: Malignant fibrous histiocytoma: a retrospective study of 109 cases. Am J Clin Oncol 25: 16-22, 2002.
- 18) Ferlito A., Nicolai P., Recher G., et al: Primary laryngeal malignant fibrous histiocytoma; review of the literature and report of seven cases. Laryngoscope 93: 1451-1358, 1983.
- 19) 寺田友紀, 坂口明子, 佐伯暢生, 他: 喉頭に発生した悪性線維性組織球腫の1例. 日気食会報, 61: 21-27, 2010.