

AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

診断病理 (2007.04) 24巻2号:209～211.

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瘍の1例

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瘍の
1例

(A case of extrapleural solitary fibrous tumor of the oral cavity with
metastasis to the lung 11 years after resection)

¹旭川医科大学病理学講座腫瘍病理分野、²旭川赤十字病院歯科口腔外
科

山本雅大¹、池畑正宏²、小川勝洋¹

(¹Oncology Section, Department of Pathology, Asahikawa Medical
College, ²Asahikawa Red Cross Hospital, Department of Maxillofacial
Surgery

Masahiro Yamamoto¹, Masahiro Ikehata², Katsuhiro Ogawa¹)

症例報告

別紙請求先：

〒078-8510旭川市緑が丘東2条1丁目1番1号旭川医科大学病理学講
座腫瘍病理分野

山本 雅大

要旨：extrapleural solitary fibrous tumor (SFT)は、全身の様々な場所に発生する比較的まれな腫瘍である。extrapleural SFTの多くは良性であるが、まれに、再発・転移をおこすことがある。今回、口腔原発extrapleural SFTが、切除後11年目に肺の2箇所に転移を来した症例を経験したので報告する。

キーワード

oral cavity, solitary fibrous tumor, extrapleural SFT, lung metastasis

はじめに

孤立性線維性腫瘍(Solitary fibrous tumor, SFT)は、もともと胸膜に発生する腫瘍として報告されたが¹⁾、後腹膜、消化管、肝臓や腎臓などの実質臓器、頭蓋内、軟部組織など、全身の様々な部位に同様の腫瘍が発生することが報告され、胸膜以外に発生するものは、extrapleural SFTと呼ばれている²⁾。Extrapleural SFTは、血管周皮腫(hemangiopericytoma)と類似の特徴を示すことから、現在では、従来の血管周皮腫はextrapleural SFTに含まれるものであるという考え方が強い^{3,4)}。Extrapleural SFTは、多角形・紡錘形のCD34、CD99、bcl-2陽性腫瘍細胞が、充実性に増殖し、非腫瘍性の分枝状の血管の増殖による、いわゆるstaghorn patternを示すのが典型的な像である。extrapleural SFTは、まれに、転移・再発することが報告されているが、病理組織所見より良性・悪性を判定することは難しいとされている^{4,5,6)}。今回、切除後11年経過したのちに、肺に転移をきたした口腔原発のextrapleural SFTを経験したので、その病理組織所見とともに報告する。

症例

57歳、女性。

37歳時から右頬部の腫瘤に気づき、放置していたが、47歳頃から増大傾向を認めため、他院にて切除術を受けた。腫瘍は、血管周皮腫と診断され、再手術で切除瘢痕を含め周囲組織を切除し、病理組織検査で腫瘍の残存がないことを確認し、以降経過観察が行われていた。切除11年後に、CTにて右肺S⁴に径2 mmの腫瘍を認め、経過観察していたが、その2年後に20 mmに増大し、また、新たに右肺S¹に9 mmの腫瘍が出現したため、これらの腫瘍を含む肺組織を、胸腔鏡下での部分切除術が施行された。肺腫瘍は、ともに白色で硬く、周囲との境界は明瞭で、胸膜との連続性は認められなかった (図1)。なお、術後6ヶ月の時点では、新たな再発・転移の兆候は認められない。

組織所見

最初に切除された口腔内腫瘍は、境界明瞭で、被膜形成があり、明瞭・楕円形核を持つ短紡錘形の腫瘍細胞が、不規則に配列しており、腫瘍内には分枝した血管が増殖する、いわゆるstaghorn patternを示していた (図2a)。腫瘍内には壊死は認められず、また、細胞密度は中等度で、細胞異型は乏しく、分裂像もほとんど認められなかった

(0/10HPF)。

肺S¹、S⁴の腫瘍は、大部分は口腔腫瘍とほぼ同様の所見であったが、口腔の腫瘍と比較して細胞密度が増し(図2b)、S⁴の腫瘍の一部では壊死を伴い(図2c)、細胞分裂像は1/10HPF程度に認められた。

免疫染色の結果は表 1 に示すように、口腔腫瘍ではvimentinとCD34が陽性で、keratin(AE1/AE3)とbcl-2、 α -平滑筋アクチン(α -SMA)は陰性であり、肺腫瘍ではともに、vimentinとCD34、bcl-2が陽性で、keratinと α -SMA、CD31、CD68(KP-1)、S-100蛋白が陰性であった。

以上の所見から、口腔内腫瘍はextrapleural SFT、肺腫瘍はその転移と診断された。

考察

extrapleural SFTは、1990年– 1995年の間に多数の症例が報告され、従来、血管周皮腫と診断されていたものを含めた、新たな疾患概念が確立された⁷⁾。本症例の口腔腫瘍は、staghorn patternを伴う血管周皮腫様の像を示し、腫瘍細胞は、CD34(+)、bcl-2(+)、vimentin(+))であり、他院で血管周皮腫の診断がついているが、現在で言うところのextrapleural SFTと考えられた。肺腫瘍については、口腔内腫瘍と組

織像・免疫染色がほぼ一致すること、肺内に多発していること、さらに、肺への転移した症例が過去に報告されていることから^{4,6)}、口腔腫瘍の転移と考えたが、両方とも原発という可能性は否定できない。

extrapleural SFTの多くは良性であり、転移を示すものは稀とされている。比較的多くの症例を集めた過去の報告を見てみると、Brunnemann⁵⁾らの19例では、再発・転移ともに0例、Hasegawa⁶⁾らの24例では、再発2例(8.3%)、転移1例(4.2%)、Daigelerら⁸⁾の軟部のみextrapleural SFTを集めた9例では、再発1例(11.1%)、転移1例(11.1%)、Vallat-Decouvelaere⁴⁾らの異型または悪性extrapleural SFTの10例を集めた報告では、再発8例、転移5例である。また、Tanioら⁹⁾が、口腔原発のextrapleural SFTについて集計した39例では、再発1例(2.6%)、転移0例であった。

一方、転移臓器、及び、転移が発見されるまでの期間については、Vallat-Decouvelaere⁴⁾らの転移した5例では、肺2例、肝臓4例、骨2例、後腹膜1例、腸間膜1例で、転移までの期間は、1-6年(平均5年)、Hasegawaら⁶⁾の1例では、肺で7年、Daigelerら⁸⁾の1例では、軟部組織で3年であった。本症例では、11年ののちに肺転移が見つかり、過去の症例に比べて、特に長く、10年以上経過してからも

転移巣が発見される可能性があることが明らかになった。なお、検索した限りでは、extrapleural SFTで死亡した症例の報告はない⁴⁾。したがって、extrapleural SFTは、まれに転移・再発することがあるが、成長速度の遅く、生命予後については良好であると考えられる。

SFTの悪性を示唆する病理学的特徴としては、高細胞密度、細胞異型、4/10HPF以上の細胞分裂像、周囲への浸潤性増殖、壊死とされている^{4,6,10)}。しかし、これらの所見を示すものでも転移・再発を起こさなかったり、逆に悪性所見がなくても転移を起こすことが報告されている^{4,5,6,8)}。今回の症例では、口腔腫瘍では、上記の悪性所見のいずれも見られなかったが、11年後に肺に2つの転移巣が発見され、原発巣の組織学的所見から将来の転移を予測することは難しいとする従来⁴⁾の報告と一致した。なお、右肺S⁴の腫瘍の一部では、壊死が見られ、細胞密度および細胞分裂が亢進していた。この点については、Vallat-Decouvelaereら⁵⁾の転移腫瘍でも同様の所見を認めており、転移先で悪性度が亢進したものと考えられた。

まとめ

extrapleural SFTは多くは良性であるが、まれに転移・再発するこ

とがある。本症例では、原発腫瘍では組織学的に悪性の特徴は認められなかったにもかかわらず、11年後に肺転移を起こした。したがって、extrapleural SFTについては、所見のいかんにかかわらず、長期的経過観察が必要であると考えられた。

謝辞

免疫組織化学を行って下さった国立病院機構道北病院検査科病理の広瀬徹臨床検査技師、松浦臨床検査技師に深謝致します。

参考文献

- 1) Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura. Report of five cases. Arch Pathol. 1937; 11: 385-412.
- 2) Guillou L, Fletcher JA, Fletcher CDM, Mandahl N. Extrapleural solitary fibrous tumor and hemangiopericytoma. In: Fletcher CDM, Unii KK eds. World Health Organization Classification of Tumors, Pathology & Genetics, Tumors of Soft Tissue and Bone. Lyon: IARC Press; 2002. p.86-90.
- 3) C Gengler, L Guillou. Solitary fibrous tumour and

haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology*.

2006;48:63-74.

4) 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*

Pathol 1998;22:1501-1511.

5) Brunnemann RB, RoJY, Ordonez NG, Moonev J, El-Naggar AK,

Avala AG. Extrapleural solitary fibrous tumor: a clinicopathologic

study of 24 cases. *Mod Pathol*. 1999;12:1034-1042.

6) Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, Hasegawa F, Sano T,

Hirohashi S. Extrathoracic solitary fibrous tumors: their histological variability and potentially aggressive behavior. *Hum Pathol*.

1999;30:1464-1473.

7) J.K.C. Chan. Solitary fibrous tumor – everywhere, and a

diagnosis in vogue. *Histopathology*. 1997;31:568-576.

8) Daigeler A, Lehnhardt M, Langer S, Steistraesser L, Steinau

Hans-Ulrich, Mentzel T, Kuhnen C. Clinicopathological findings in

a case series of extrathoracic solitary fibrous tumors of soft

tissues. BMC Surgery. 2006;6:10-17.

9) Tanio K, Ryoke K, Kodani I, Doi R, Tanji Y, Tohashi K et al.

Solitary fibrous tumor of the buccal mucosa: a patient report.

Yonago Acta Medica. 2005;48:75-81.

10) Fukunaga M, Naganuma H, Ushigome S, Endo Y, Ishikawa E.

Malignant solitary fibrous tumor of the peritoneum. Histopathology.

1996;28(5):463-466.

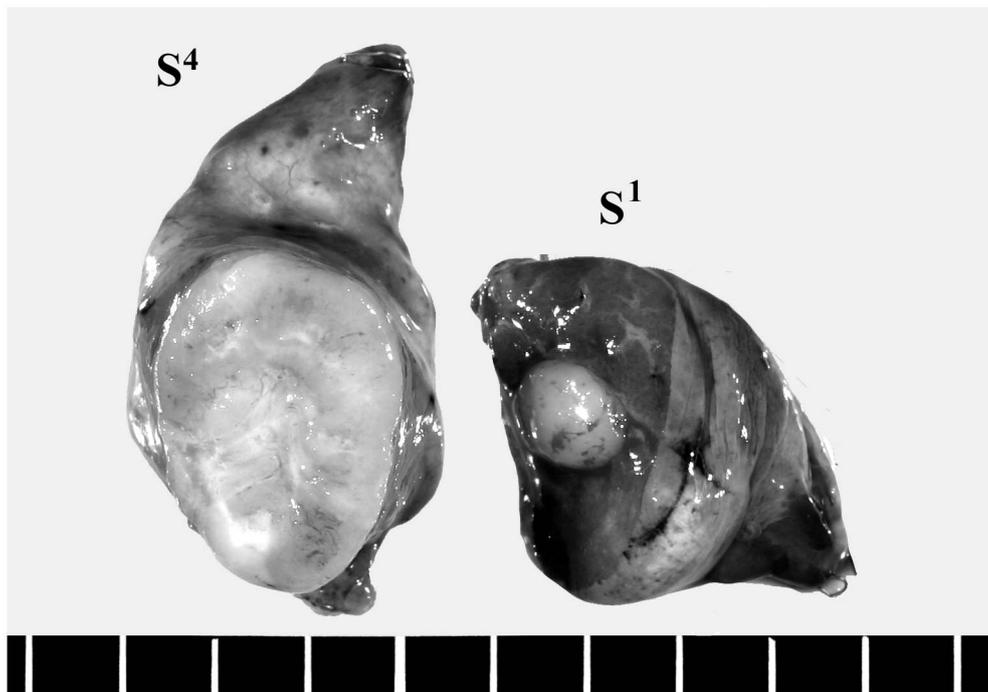


図1 肺S⁴、S¹腫瘍の剖面。境界明瞭な腫瘍で、胸膜との連続性は明らかではない。

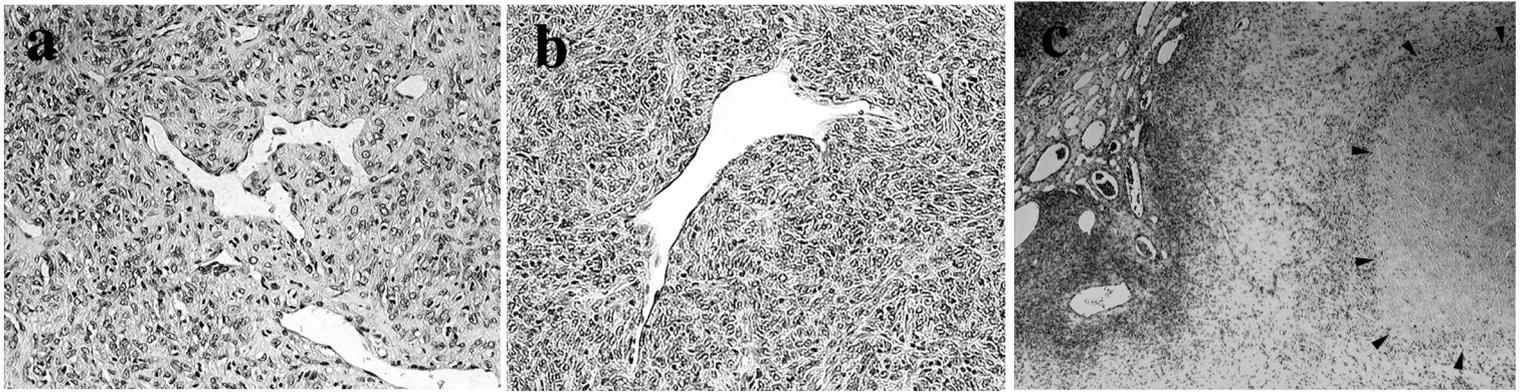


図2 a.頬粘膜腫瘍および b,c.肺S⁴腫瘍の組織像。ともに不規則に配列する短紡錘形腫瘍で分枝した血管を認める。頬膜腫瘍に比較して肺腫瘍でcellularityの亢進(b)と壊死(c矢頭)を認める。

表1 免疫染色の結果および組織学的特徴

	口腔腫瘍	肺S ¹ 腫瘍	肺S ⁴ 腫瘍
keratin	-	-	-
vimentin	+	+	+
CD34	+	+	+
bcl-2	-	+	+
α-SMA	-	-	-
CD31	n.d.	-	-
CD68(KP-1)	n.d.	-	-
S-100	n.d.	-	-
mitosis	0/10HPF	0/10HPF	1/10HPF
necrosis	-	-	+