

Title	Malignant Solitary Fibrous Tumor of the Pleura-2 症例と文献的考察-
Author(s)	篠原, 真木子; 甲田, 英一; 小林, 成司 他
Citation	日本医学放射線学会雑誌. 2000, 60(8), p. 428-433
Version Type	VoR
URL	https://hdl.handle.net/11094/17651
rights	
Note	

Osaka University Knowledge Archive : OUKA

<https://ir.library.osaka-u.ac.jp/>

Osaka University

Malignant Solitary Fibrous Tumor of the Pleura

- 2 症例と文献的考察 -

篠原真木子¹⁾ 甲田 英一¹⁾ 小林 成司¹⁾
植村 健¹⁾ 向井万起男²⁾ 小林 紘一³⁾

1) 慶應義塾大学医学部放射線科 2) 慶應義塾大学医学部病理 3) 慶應義塾大学医学部呼吸器外科

Malignant Solitary Fibrous Tumor of the Pleura: Two cases and review of the literature

Makiko Shinohara,¹⁾ Eiiti Kohda,¹⁾
Seiji Kobayashi,¹⁾ Takeshi Uemura,¹⁾
Makio Mukai,²⁾ and Kouiti Kobayashi³⁾

We present two cases of malignant solitary fibrous tumor of the pleura (MSFT-P) and review 29 reported cases of MSFT-P. In examining the clinical and morphological features and prognosis of MSFT-P, we found that over 90% of the patients had some symptoms and one-third showed local recurrence. Chest radiographs and CT demonstrated large broad-based masses with necrosis, hemorrhage, and pleural effusion. The maximum diameter of the tumors was greater than 10 cm. Pleural effusion was seen in more than 70% of the patients, but there was only one case of pleural dissemination. All of the cases were well demarcated, and this was the most reliable finding for differentiating MSFT-P and malignant mesothelioma.

Research Code No.: 506

Key words: Pleura, Neoplasms, CT, MR imaging

Received Mar. 1, 2000; revision accepted May 8, 2000

1) Department of Radiology, Keio university school of Medicine

2) Department of Pathology, Keio university school of Medicine

3) Department of Thoracic surgery, Keio university school of Medicine

別刷り請求先

〒160-8582 東京都新宿区信濃町 35

慶應義塾大学医学部放射線診断科

篠原真木子

はじめに

Malignant Solitary Fibrous Tumor of the Pleura (MSFT-P) の 2 症例を経験したので、過去の報告例の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例 1 は 70 歳男性。主訴は体重減少。2 カ月で 4 kg の体重減少を認め、近医にて胸部異常陰影指摘された。胸部単純写真では、右下肺野に比較的境界明瞭で辺縁整な腫瘤状陰影を認めた (Fig. 1)。胸部 CT では、右横隔膜ドーム背側に約 10 cm 大の、比較的境界明瞭で、一部辺縁が不整で分葉状を呈する、内部構造の不均一な腫瘤を認め、下葉無期肺を伴っていた。ダイナミックスキャンの動脈相にて内部には血管構造が認められ、2 分後の遅延相にて不均一に造影された (Fig. 2)。胸部 MRI では、T1 強調画像にて筋肉と同程度の低信号を呈し、内部は不均一で、造影後濃染する部と、造影されない部を認めた。T2 強調画像では、不均一な高信号を呈したが、病巣外側部には筋肉とほぼ等信号の部分も認められた。冠状断では胸水貯留が明確に描出された (Fig. 3)。CT ガイド下針生検を施行し、悪性胸膜中皮腫あるいは MSFT-P と診断され、手術 (腫瘍切除と右下葉部分切除) を施行した。腫瘍は下葉横隔膜面の臓側胸膜より発生しており、胸壁や横隔膜との癒着はなく、表面は八つ頭状で平滑であり、弾性硬であった。血性胸水を 1,000 ml 伴っていた。摘出標本の大きさは 11 × 9 × 7 cm 大で、表面平滑で被膜を有し、断面は淡黄色充実性、内部には血管構造も認められ、出血壊死巣を伴っていた (Fig. 4)。組織学的には、紡錘形細胞が束状に密に増殖していた。細胞密度がさほど高くなく膠原線維を豊富に伴う部もあるが、一方細胞密度がとても高く広範な壊死を伴う部もあった。後者では核異型があり、分裂像もかなり認められた。免疫組織学的には、間葉系成分を示唆する CD34 が陽性であり、MSFT-P と診断された (Fig. 5)。CT、MRI で造影を受けていた部分は紡錘形細胞が密に増殖しており、造影されなかった部分は出血壊死巣に相当した。T2WI で低信号を呈した部分は組織学的に血管が少な

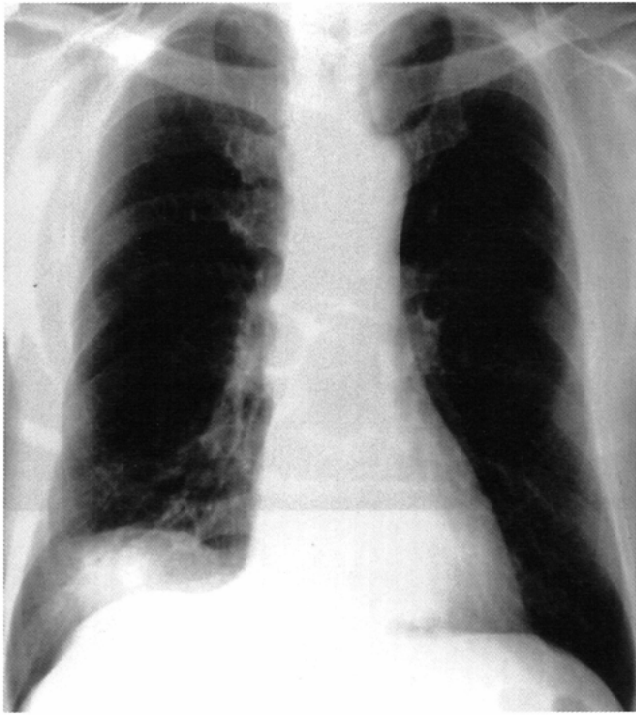


Fig. 1 Case 1. 70-year-old man. CXR shows the tumor in the right lower field.

く、膠原線維を豊富に有する部分に相当した。

症例2は68歳女性。主訴は胸部異常陰影。症例1同様の所見を左横隔膜ドーム下に認め(Fig. 6, 7, 8), 手術(腫瘍切除と左下葉, 胸壁, 横隔膜合併切除)を施行され, 病理学的にMSFT-Pと診断された。

考 察

原発性胸膜腫瘍は, 全胸膜腫瘍のうち5%に過ぎない比較的稀な疾患である。病変の広がりから, “びまん性”と“限局性”に分けられるが, このうち, びまん性胸膜中皮腫は約60%を占め, 残りの40%が限局性胸膜腫瘍である¹⁾。前者が胸膜中皮細胞由来の悪性腫瘍であるのに対し, 後者は中皮下の間葉系細胞由来であることが明らかになり, SFT-Pという呼び方が一般化されつつある²⁾。SFT-Pには, 悪性と良性があり, 前者(MSFT-P)は約8~20%とされ, その頻度は少ない³⁾。

病理所見は, 肉眼的には被膜に覆われた限局性の硬い腫瘍である。組織学的には紡錘形細胞が膠原線維を伴って無構造に増生する。悪性の場合, 核分裂や核異型が認められる。免疫組織学的には, 間葉系成分を示唆するCD34が陽性となり, 上皮成分を示唆するKeratin, EMA, CEAは陰性となる¹⁾。この点が悪性中皮腫との鑑別点となる。

MSFT-Pの画像所見は, CTやMRIにて, 胸膜に存在する分葉状の辺縁を持つ境界明瞭な充実性腫瘍で, 造影後濃染される。肺内病変との鑑別は, extrapleural signが陽性であることから, 骨性胸郭由来病変との鑑別は, 肋骨病変のないこと, 骨性胸郭外への進展のないことから可能となる。悪性胸膜中皮腫との鑑別は, 病変が限局性であること, 胸膜播種や胸腔内のびまん性進展のないこと⁴⁾から可能となる。しかし, 逆にびまん性悪性中皮腫には稀に限局性の腫瘍形成を呈することがあり, 注意を要する⁵⁾。

われわれが集計し得たMSFT-Pのわが国および欧米での報告症例を, 自験例2例を含めTable 1に示す^{3), 6)-19)}。ここ数

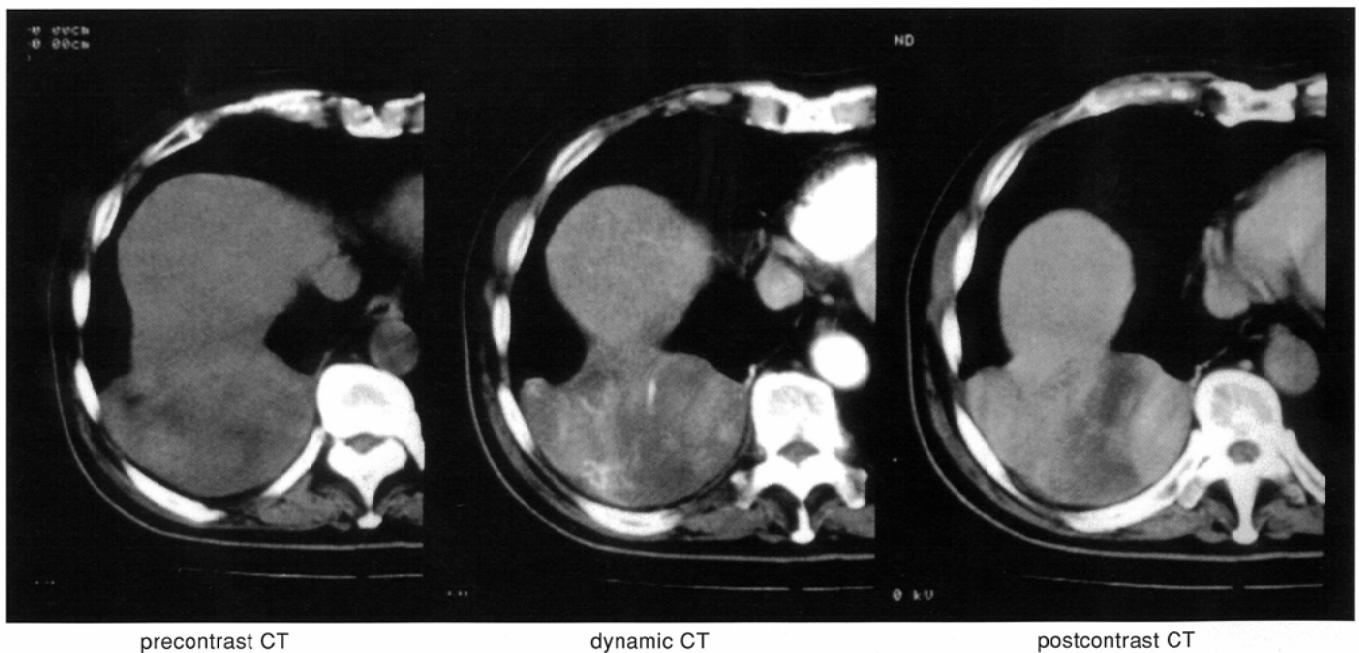


Fig. 2 Case 1. Dynamic CT.

[Precontrast, dynamic early phase (delay time 30 sec), delayed phase (delay time 2 min)]. This tumor was enhanced in the early and delayed phases.

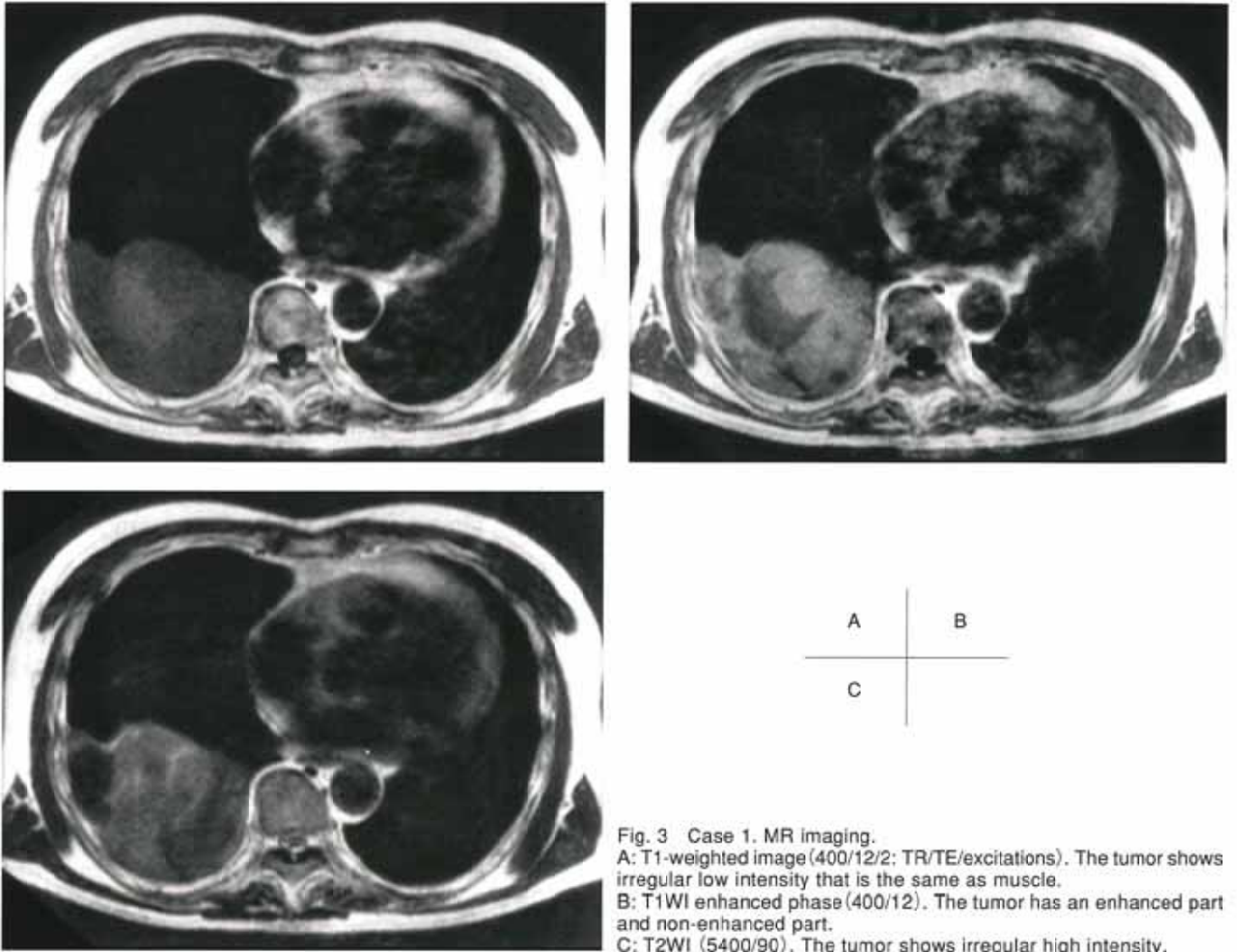


Fig. 3 Case 1. MR imaging.
A: T1-weighted image (400/12/2; TR/TE/excitations). The tumor shows irregular low intensity that is the same as muscle.
B: T1WI enhanced phase (400/12). The tumor has an enhanced part and non-enhanced part.
C: T2WI (5400/90). The tumor shows irregular high intensity.

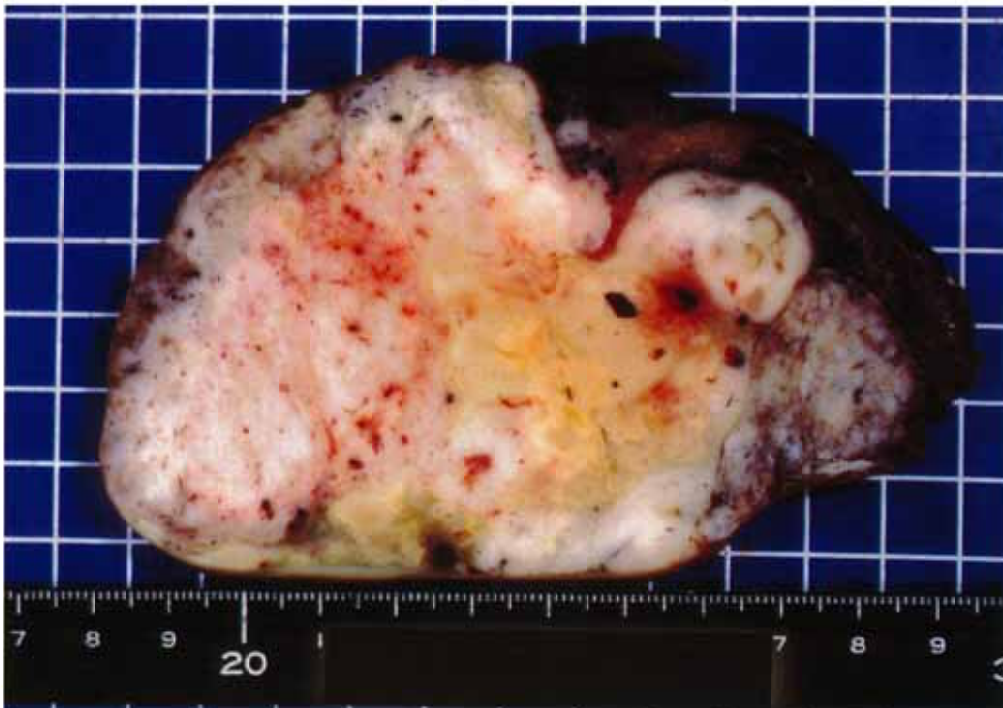


Fig. 4 Case 2. 68-year-old woman. Macroscopic findings. lobulated spherical smooth mass (about 10cm sized). This include inside blood vessel, necrosis and hemorrhage.

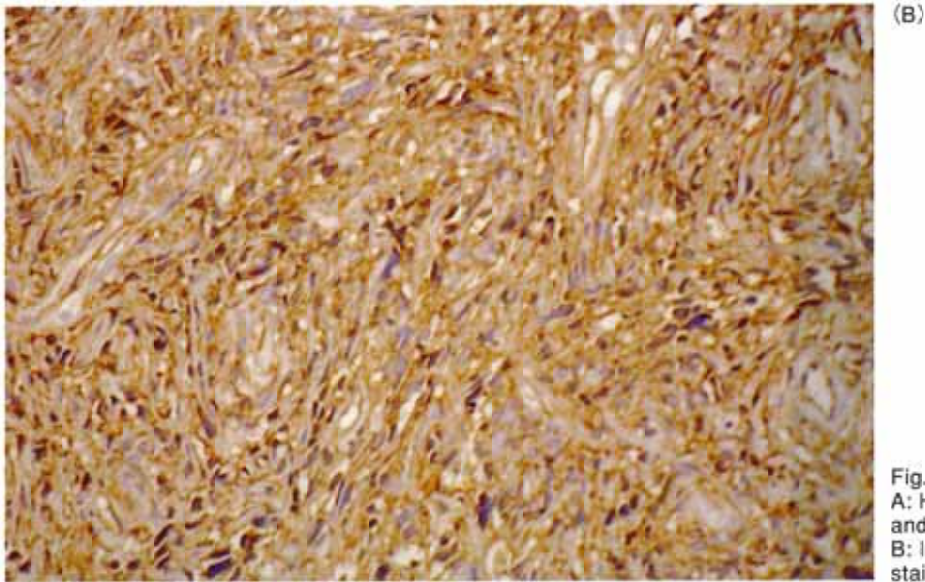
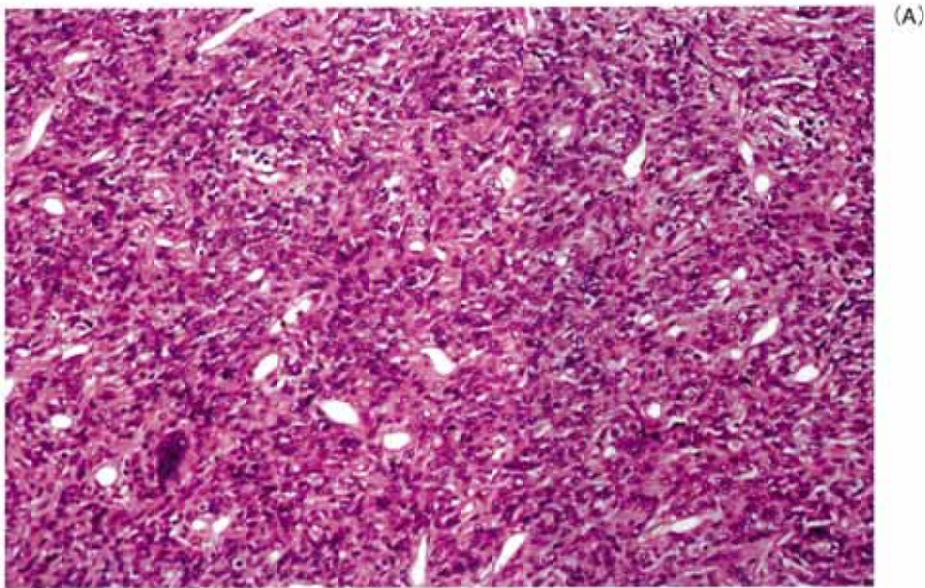


Fig. 5 Case 2. Histological findings.
A: HE stain. Spindle cell with nuclear dysplasia and increase.
B: Immunohistochemically stained section (CD 34 stain, positive) means content of stromal part.



Fig. 6 Case 2. CXR shows tumor in the left lower field.

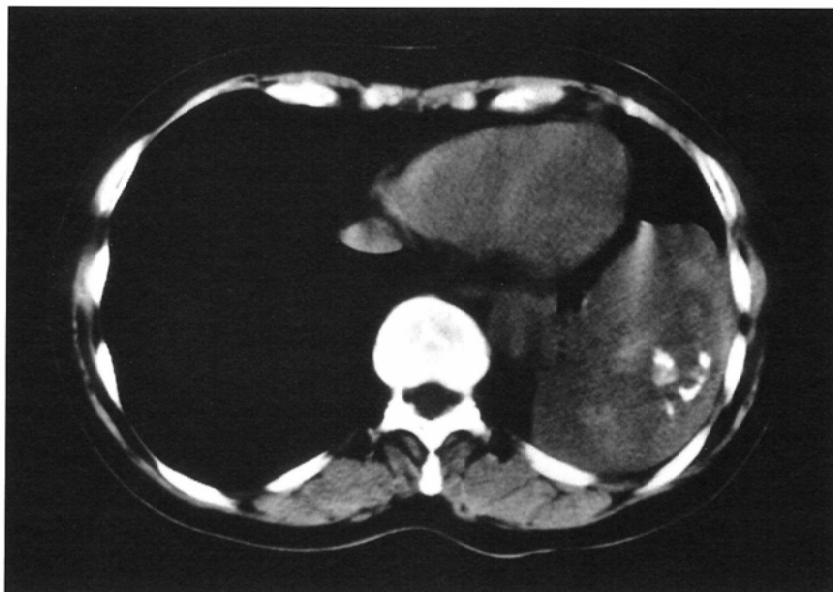


Fig. 7 Case 2. Plain CT shows tumor with calcification and necrosis.



Fig. 8 Case 2. MR imaging. Sagittal image 4000/400. This image clearly shows pleural effusion and this tumor don't have any relationship with the diaphragm.

年まで、MSFT-Pは悪性限局性胸膜中皮腫とまとめられていた可能性が高く、実際にはより多くの症例があったと推察される。年齢は、60歳代が最多、性別も半数であり、発症年齢と男女比の良悪性での差は明らかでなかった。症状は、無症病例は少なく、呼吸器症状を主とした何らかの症状を呈していることが多かった。大きさは、全例10cm以上と比較的大きいものが多く、胸水は、明記された限りでは、70%以上に伴っており、発生は壁側胸膜由来が53%を占めていた。出血壊死も89%で認められ、茎は88%で認めなかった。また、胸膜播種は1例のみで、MSFT-Pではびまん性悪性中皮腫と異なり、基本的に限局的であり、胸水は

伴うものの胸膜播種は起こしにくいと考えられた。予後は、完全切除を行ったにもかかわらず、3分の1の症例は再発を来しており、外科的切除を施しても予後は不良と思われた。われわれの症例も、症例2では、術後14カ月で、胸腔ドレーン創に一致した胸壁に再発を来している。

以上、MSFT-Pの2症例を、文献的考察を含めて報告した。MSFT-Pは稀な疾患であるが、胸膜由来の限局性腫瘍をみた場合、本疾患を念頭において、各種画像検査でその発生部位を明確にし、あわせてその形態から鑑別診断を勧めることが必要と思われた。

Table Cases of malignant solitary fibrous tumor of the pleura.

cases	year	name	age	sex	symptoms	size	pleural effusion	origin	hemorrhage and necrosis	stalk	pleural dissemination	progmosis etc.
1	1991	A rothpearl	78	F	FUO	22cm	(+)	?	(+)	(-)	(-)	no recurrence
2	1991	hiruta	34	M	chest pain	10cm	(-)	?	(-)	(-)	(-)	
3	1992	A saifuddin	57	F	chest pain	15cm	?	?	(+)	(-)	(-)	death due to recurrence
4	1992	A saifuddin	61	F	chest pain	25cm	?	?	(+)	(-)	(-)	recurrence, lung and liver metastases
5	1992	A saifuddin	57	F	cough	huge	?	?	(+)	(-)	(-)	death due to recurrence
6	1992	A saifuddin	62	F	chest pain	16cm	?	?	(+)	(-)	(-)	no recurrence
7	1992	A saifuddin	69	M	HPOA	huge	?	?	(+)	(+)	(-)	recurrence, pericardium and lung metastases
8	1992	Harrison RI	65	F	dyspnea	?	?	?	?	?	?	
9	1994	Uzoaru I	15	F	back pain	?	?	?	?	?	?	
10	1995	hara	65	M	cough	11cm	(+)	parietal	(+)	(-)	(+)	
11	1997	kishimoto	73	F	cough	19cm	(+)	visceral	(+)	(-)	(-)	no recurrence
12	1997	imura	61	M	chest pain	?	?	parietal	(+)	(-)	(-)	
13	1997	harada	68	M	dyspnea	22cm	(+)	?	(+)	(-)	(-)	no recurrence
14	1997	Metinas M	60	F	dyspnea	30cm	(+)	parietal	(+)	(-)	(-)	recurrence to the chest wall
15	1998	matumoto	22	F	back pain	?	?	?	?	?	(-)	complicated with primary liver carcinoma
16	1998	fukazawa	61	M	hypoglysemia	21cm	?	?	(+)	(-)	(-)	no recurrence
17	1998	Suter M	62	?	cough	?	?	visceral	?	(-)	?	
18	1998	Suter M	63	?	cough	?	?	visceral	?	(-)	?	
19	1998	Suter M	74	?	dyspnea	?	?	parietal	?	(+)	?	death due to recurrence
20	1998	Suter M	60	?	dyspnea	?	?	visceral	?	(-)	?	
21	1998	Suter M	58	?	cough	?	?	visceral	?	(-)	?	death due to recurrence
22	1998	Suter M	63	?	cough	?	?	parietal	?	(-)	?	
23	1998	Suter M	69	?	no symptoms	?	?	parietal	?	(-)	?	
24	1998	Suter M	63	?	no symptoms	?	?	visceral	?	(+)	?	
25	1998	Suter M	69	?	dyspnea	?	?	parietal	?	(-)	?	
26	1998	P Wiesli	18	F	no symptoms	12cm	?	?	?	?	(-)	
27	1999	Marc de P	?	?	dyspnea	16cm	?	?	(+)	?	(-)	
28	1999	Marc de P	?	?	chest pain	10cm	?	?	(-)	?	(-)	
29	1999	Marc de P	?	?	cough	23cm	?	?	(+)	?	(-)	
30	1999	shinohara	70	M	weight loss	10cm	(-)	visceral	(+)	(-)	(-)	no recurrence
31	1999	shinohara	68	F	no symptoms	10cm	(+)	parietal	(+)	(-)	(-)	recurrence to the chest wall

文 献

- 1) Dynes MC, White EM, Fry WA, et al: Image manifestations of pleural tumors. *RadioGraphics* 12: 1191-1201, 1992
- 2) 川井俊郎, 藤井丈士, 久力 権, 他: Solitary Fibrous Tumor について. *日胸* 55: 967-972, 1996
- 3) England DM, Hochholzer L, and McCarthy MJ: Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura: A clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol* 13: 640-658, 1989
- 4) 横井豊治, 太田裕元, 覚道健一, 他: 胸膜の孤立性線維性腫瘍. *病理と臨床* 14: 1361-1368, 1996
- 5) 足立秀治, 河野通雄, 渡辺秀明 他: 胸膜腫瘍. *画像診断* 7, 883-890, 1987
- 6) Allen R, Larry SH, and Michael G: Localized fibrous tumor of the pleura. *New York State JM* 91(2), 67-69, 1991
- 7) 蛭田啓之, 亀田典章, 青山 彰, 他: malignant localized fibrous tumor of the pleura. *病理と臨床* 9: 1233-1240, 1991
- 8) Saifuddin A, Costa PD, Chalmers AG, et al: Primary malignant localized fibrous tumours of the pleura: Clinical, radiological and pathological features. *Clinical Radiology* 45: 13-17, 1992
- 9) Harrison RI and McCaughan BC: Malignancy in a massive localized fibrous tumour in pleura, *Aust NZJ Surg* 62: 311-313, 1992
- 10) Uzoaru I, Chou P, and Reyes-Mugica M: Malignant solitary fibrous tumor of the pleura. *Pediatr Pathol* 14: 11-18, 1994
- 11) 岸本伸人, 小笠原邦夫, 熊谷久治郎: 胸膜原発の悪性限局型線維性腫瘍の 1 例と本邦報告例の文献的考察. *呼吸* 16: 1461-1465, 1997
- 12) 井村穰二, 圓谷 勝, 岩谷靖央, 他: 孤立性線維性腫瘍solitary fibrous tumor (SFT) の良悪性例における比較検討, *日本臨床細胞学会雑誌* 36補冊 2, 394, 1997
- 13) harada T, Nakayama K, and Kitano T: Successful operation on giant solitary fibrous tumor of the pleura. *日胸外雑誌* 45: 1840-1843, 1997
- 14) Metintas M, Gibbs AR, Harmanci E, et al: Malignant localized fibrous tumor of the pleura occurring in a person environmentally exposed to tremolite asbestos. *Respiration* 64: 236-239, 1997
- 15) 松本卓子, 毛井純一, 塩入誠信, 他: 悪性胸膜線維性腫瘍および肝細胞癌を同時に切除した 1 例. *肺癌* 38: 95, 1998
- 16) Fukasawa Y, Takada A, and Tateno M: Solitary fibrous tumor of the pleura causing recurrent hypoglycemia by secretion of Insulin-like growth factorII. *Pathol Int* 48: 47-52, 1998
- 17) Suter M, Gebhard S, Boumghar M, et al: Localized fibrous tumours of the pleura: 15 new cases and review of the literature. *Eur J Cardio-thoracic Surg* 14: 453-459, 1998
- 18) Wiesli P, Stey C, Jostingmeier S, et al: Solitärer fibroser tumor der pleura mit zeichen der malignitat. *Schweiz Med Wochenschr* 128: 754, 1998
- 19) Perrot MD, Kurt AM, Robert JH, et al: Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 67: 1456-1459, 1999