

Cervical solitary fibrous tumorの一例

安斉公雄、中村博彦

中村記念病院 脳神経外科、公益財団法人北海道脳神経疾患研究所

Cervical Solitary Fibrous Tumor -A Case Report and Review of Literatures-

Kimio Anzai, M.D., and Hirohiko Nakamura, M.D.

Department of Neurosurgery, Nakamura Memorial Hospital and Hokkaido Brain Research Foundation, Sapporo, Japan

Summary:

Solitary fibrous tumor is usually occurred in the soft tissue, bronchus, peritoneum, retro-peritoneum or perios-teum. Occurrence in the spine is relatively rare, especially in cervical region. The first line of treatment for this tumor is surgical excision and total removal of tumor is achieved in more than three fourth. Pathologically benign, but the local recurrence is occurred in about half of the total removals. We will present a case of cervical solitary fibrous tumor.

A 57-year-old female patient with one year history of numbness in her right hand fingers and spastic gait was transferred to our hospital. MRI demonstrated an intradural extramedullary tumor seriously compressed her spinal cord. Tumor was removed by laminoplasty (C4-6) and a tiny amount of tumor was left because of the firm adhesion to her spinal cord. Final pathological diagnosis was solitary fibrous tumor. Her spastic gait was resolved but numbness of right hand was unchanged. The size of residual tumor is not increased in last three years after the operation.

Key words: solitary fibrous tumor, intradural extramedullary tumor, surgical removal

要 約

【はじめに】 Solitary fibrous tumorは主に軟部組織、気管支、腹膜、後腹膜、骨膜からの報告例が多く脊椎の発生例は稀である。今回、脊髄との間に強固な癒着を有し、摘出に難渋を要したcervical solitary fibrous tumorの一例を経験したので報告する。

【症例】 57歳の女性で、1年前から右手指が使いづらくなり、4か月前から右手第3-5指にしびれを感じるようになった。歩行中に両膝の脱力を認めるようになり、かかりつけの病院から紹介となった。四肢の筋力低下は認めず、右手第4-5指から右前腕尺側にかけて痛覚、触角の低下を認めた。両下肢の深部腱反射は軽度亢進し、両側でHoffman反射が陽性であった。MRIでは、C5/6レベルにて右背側から著しく頸髄を圧排する腫瘤の存在を認め、造影MRIにて均一な造影効果を認め、硬膜内腫瘍の診断に至った。神経鞘腫の術前診断にて摘出術を施行した。C4-6にて椎弓形成を行い、硬膜切開の後に腫瘍の摘出を開始したが、脊髄との間に著しい癒着を有し、一部腫瘍が残存した。術後、現在まで約3年の経過を観察しており、残存腫瘍に増大は認めていないが、右手指のしびれは残存している。本症例の画像所見、手術所見、術後経過などにつき供覧する。

I. はじめに

Solitary fibrous tumorは軟部組織に発生する間葉由来の腫瘍で、1931年にKlempererとRubinによって胸膜への発生例として初めて報告された¹⁾。最近の研究ではvascular mesenchymal cellsから発生するという意見もある。胸膜を含めた胸腔内発生例が典型であるが、上気道、眼窩、骨膜、腹膜、後腹膜、前立腺、肝臓、甲状腺など至るところに発生する²⁻⁷⁾。中枢神経系への発生は現在まで100例程度であり、脊椎・脊髄部では2009年時点で42例にとどまる。今回、頸椎部に発生し、脊髄との間に強固な癒着を認めたために摘出に難渋したsolitary fibrous tumorの一例を経験したので、その画像所見、臨床経過、手術所見に若干の文献的考察を加えて報告する。

II. 患者と経過

症例は57歳の女性で、10年前から橋本病に対する通院歴がある。2006年秋頃から右手指が使いづらくなり、2007年5月頃から右手第3-5指にしびれ感を認めるようになった。歩行中に両膝の脱力も出現するようになり、2007年9月にかかりつけの病院を受診され、精査加療を目的に当院に紹介となった。

握力は右12.5kg、左14kgと右側で軽度減弱していたが、四肢に明らかな筋力の低下、左右差は認めなかった。右手第4-5指から右前腕尺側にかけての痛覚、触覚の低下を認め、深部腱反射は上肢で正常、下肢で軽度亢進していた。両側のHoffman反射が陽性であった。

頸椎単純撮影では明らかな異常所見は認めなかったが、MRI（矢状断）にてC5-6レベルで脊髄を後方から著しく

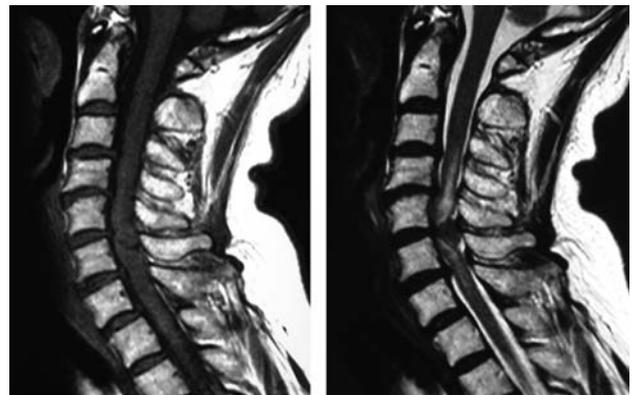


Fig. 1 Initial sagittal MRI demonstrated an intradural extramedullary round mass and intraspinal edema in her cervical spine, markedly compressed the spinal cord.

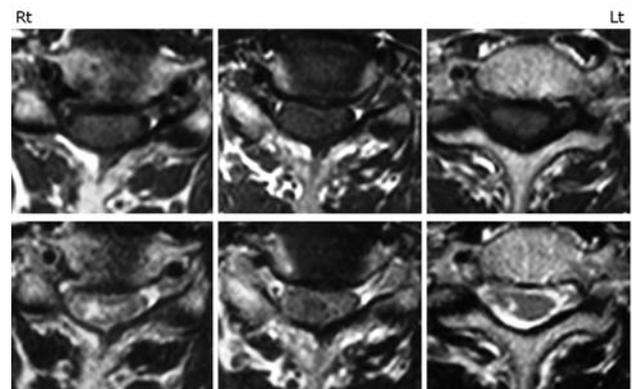


Fig. 2 Axial images of her cervical spine (upper: T1WI, lower: T2WI) demonstrated that spinal cord was markedly compressed to left side (lower, center).

圧排する腫瘤を認めた (Fig. 1)。軸位断のMRIにて腫瘍は硬膜内で右背側に存在し、T2強調像にて髄内の浮腫によると思われる信号変化を腫瘤の上下に認めた (Fig. 2)。腫瘍はT1強調、T2強調ともに等信号で、Gadoliniumによる造影MRIでは均一で強い造影効果を呈した (Fig. 3)。CTでは腫瘤内には明らかな石灰化などは存在せず (Fig. 4)、神経鞘腫の術前診断のもとに摘出術の施行に至った。



Fig. 3 Gadolinium-enhanced MRI (T1WI) demonstrated homogeneous enhance effect of the tumor (left: sagittal, right: axial).

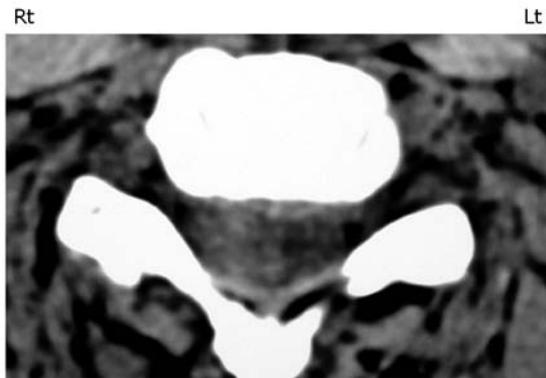


Fig. 4 CT did not demonstrate any calcified component in the tumor.

全身麻酔下に腹臥位にて後頸部正中を切開し、MEPモニタリングを併用しながらC4-6での棘突起縦割法による椎弓形成術に準じて硬膜嚢を露出した。硬膜切開の後にくも膜越しに腫瘍の存在が容易に確認されたが、くも膜を切開して神経根を含めた周囲の構造物との境界部を剥離していくと、神経根、脊髓表面との間に強固な癒着が認められた。腫瘍に最も近接しているC6後根から発生したと思われたが、断定はできなかった。腫瘍の周囲を鋭

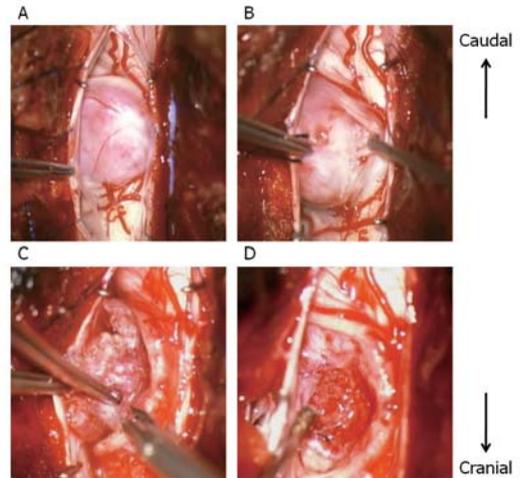


Fig. 5 Intra-operative findings demonstrated that round tumor was located extramedullary (A) with a tight adhesion with cervical nerve root and spinal cord (B). Tumor was dissected sharply from the surrounding structures (C), but the definitive interface to the spinal cord was unclear (D).

的に剥離していったが脊髓表面との境界がはっきりせず、脊髓内への腫瘍の浸潤を疑った (Fig. 5)。術中の迅速病理診断では神経鞘腫が疑われた。全摘出を試みたが、MEPの潜時が延長し、振幅も減少してきたために脊髓内に腫瘍の一部を残存させる形で摘出術を終了した。

術後の経過には大きな問題を認めなかったが、右手第3-5指のしびれ感は残存し、加えて第2指にもしびれ感の出現を認めた。永久標本による病理診断では、弱酸性の胞体と楕円形から桿状核を有する紡錘形細胞と膠原線維の増生を認め、mitosisやnecrosisなどは認めなかった (Fig. 6)。免疫染色にてS-100、EMAは陰性でCD34がび

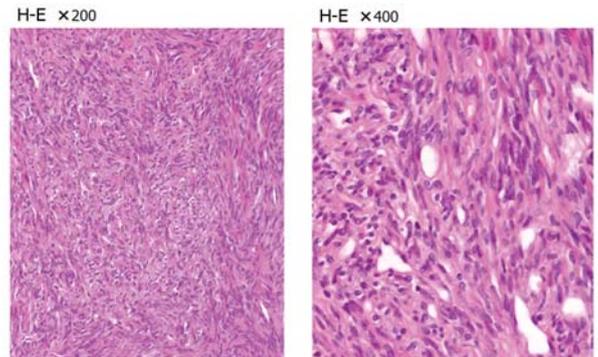


Fig. 6 Pathological diagnosis was solitary fibrous tumor of the cervical spine.

まん性に強陽性を呈し、solitary fibrous tumorと診断された (Fig. 7)。MIB-1 labeling indexは、2-3%程度と評価された。

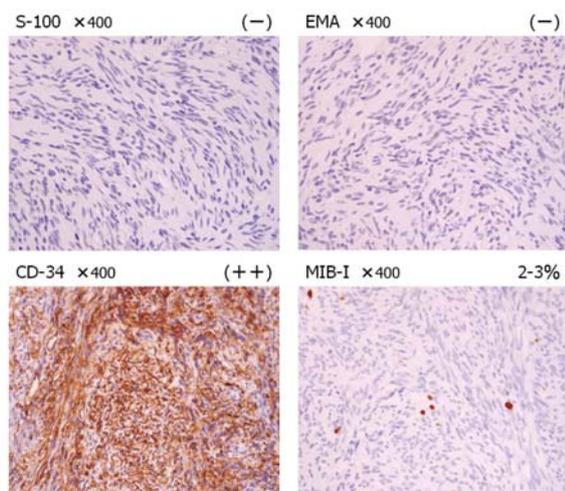


Fig. 7 Immunohistological staining. S-100 and EMA were negative, CD-34 was strongly positive. MIB-1 index was 2-3%.

術後1か月の時点で退院し、歩行時の両膝の脱力感は消失したものの、右手指のしびれ感の改善は認めなかった。術後に放射線治療などを含めた後療法は追加せず、現在まで約3年間にわたり外来通院にて経過を観察しているが、症状に変化はなく、残存腫瘍の増大も認めてはいない (Fig. 8)。

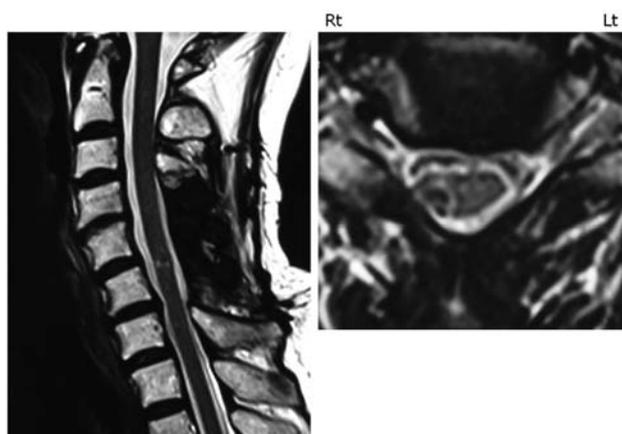


Fig. 8 Cervical MRI did not demonstrate any increase in the size of residual tumor at three years after the operation.

Ⅲ. 考 察

Solitary fibrous tumor (SFT) は間葉組織由来の腫瘍で、胸腔内特に臓側胸膜に発生することの多い組織学的には良性の腫瘍で^{8,9)}、最近の研究ではvascular mesenchymal cellsから発生すると言われている^{10,11)}。組織学的にはcollagenous matrix内にstoriform patternを持って配列する紡錘状細胞が特徴的で¹²⁾、1931年にKlempererとRubinによって胸膜への発生例として初めて報告され¹⁾、おもに胸膜、腹膜、後腹膜、骨膜、上気道などの軟部組織発生例の報告が多いが¹³⁾、前立腺、肝臓、甲状腺などの内臓での発生も報告されている。中枢神経系での発生は比較的まれで、現在まで100例程度の報告がある。脊椎での発生例は中枢神経系での37.5%に及ぶとの報告もあるが¹⁴⁾、2009年までにわれわれが渉猟し得た範囲内では42例の報告を認め、本例のような頸椎部での発生例は12例に過ぎない。

脊椎発生例における鑑別疾患には、主にschwannoma、meningioma、hemangiopericytomaなどがあげられ、組織学的所見に加え免疫化学的病理診断によるところが大きい。Schwannomaとの鑑別は比較的容易であり、nuclear pseudoparasitismやwavy nucleiの存在および免疫染色でのS-100の陽性所見がSFTとの有力な鑑別点となる¹⁵⁻¹⁷⁾。Meningiomaとの鑑別では、同様にwhorlsやstoriform cell arrangements、psammoma bodyの存在および免疫染色でのEMAやS-100の陽性所見が決め手となるが¹⁸⁾、fibroblastic typeのmeningiomaとの鑑別は困難な場合もある¹⁹⁾。高率な局所および再発他臓器への転移などにより臨床上也最も重要な鑑別疾患はhemangiopericytoma (HPC) である²⁰⁻²²⁾。HPCにおける典型的な血管周囲の“staghorn appearance”の有無やSFTにおける免疫染色でのCD34陽性所見などが有用であるが²³⁾、組織学的に悪性所見を有するSFTとHPCの間には組織学的および免疫化学的所見においてoverlapするところもあるので注意を要する^{14,24)}。

画像所見上の特徴としてはmeningiomaに類似する。MRIでのT1強調では等信号、T2強調では低信号を呈し、造影MRIにて均一に造影され、meningiomaでよく認められる“dural tail” signは認めないことが多いが^{19,25)}、特徴的なものではない⁶⁾。T1強調における等信号およびT2強調における低信号は高濃度の膠原線維を含んだfibrous tissueにより²⁷⁾、時に認められるT2強調における高信号

域の混在は腫瘍内出血、嚢胞形成、比較的新しい線維化によると言われている^{3,28,29}。

2009年までにわれわれが渉猟した文献上での42例の脊椎発生例をTable 1にまとめた。性差は男性にやや多く(男性22例、女性16例、不明4例)、腫瘍の局在は胸椎に最も多く(19例)、以下頸椎(12例)、腰椎(4例)、仙椎(1例)と続く(不明6例)。硬膜内髄外腫瘍の形をとるものが13例、髄内発生^{14,30-34}が10例で髄外発生は8例であった(不明1例)。半数(21例)では硬膜との間に癒着を認めなかったが、9例では癒着および硬膜への付着の存在を認めた。4分の3(31例)にて全摘出が得られているが、半数(21例)にて再発が認められている。

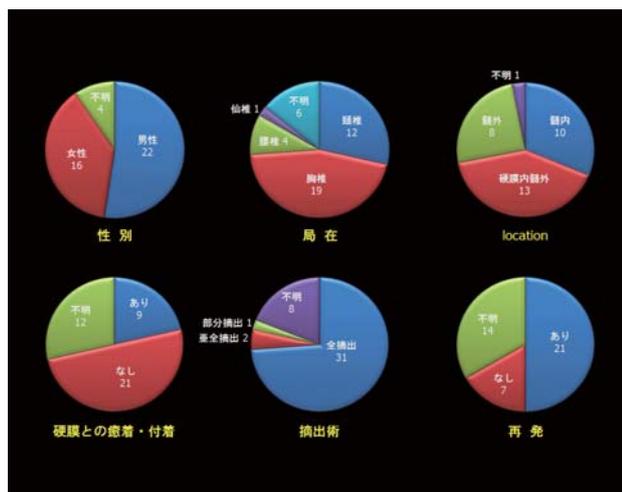


Table 1 Clinical characters of spinal solitary fibrous tumor.

組織学的には良性で全摘出されれば再発することはないとする報告もみられるが¹⁹、Mettellusらは長期における経過観察(中央値で45.3か月)での50%にも及ぶ高率な再発率を報告している。不完全摘出例での再発^{31,35,36}や複数回の再発例での遠隔転移³⁷⁻³⁹、および組織学的良性例での悪性転化⁴⁰、他臓器播種例の報告⁴¹も散見される。また、部分摘出例および組織学的にatypicalな症例に対する術後の放射線治療の必要性に関しては文献上での記載も少なく、意見の分かれるところである¹⁸。いずれにせよ、良性の経過をたどると思われる本症であっても、特に本例のような亜全摘出例では長期に及ぶ慎重な経過の観察が必要である。

IV. おわりに

頸椎部に発生したsolitary fibrous tumorの一例を経験した。腫瘍と神経根、脊髄表面などの周囲の構造物との間に強固な癒着を認め、一部脊髄内への浸潤も認めたために部分摘出に終わったが、脊髄の減圧は十分に得られた。術後約3年の経過観察にて、現在まで残存腫瘍の増大は認めていないものの、今後、更なる長期間の経過の観察が必要である。

文 献

- 1) Klemperer P, Coleman BR: Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases. *AmJ Ind Med*, 1992; 22: 1-31.
- 2) Goodlad JR, Fletcher CD: Solitary fibrous tumor arising at unusual sites: analysis of a series. *Histopathology*, 1991; 19: 515-522.
- 3) Kim TA, Brunberg JA, Pearson JP, et al: Solitary fibrous tumor of the paranasal sinuses: CT and MR appearance. *AJNR Am J Neuroradiol*, 1996; 17: 1767-1772.
- 4) Safneck JR, Alguacil-Garcia A, Dort JC, et al: Solitary fibrous tumour: report of two new locations in the upper respiratory tract. *J Laryngol Otol*, 1993; 107: 252-256.
- 5) Witkin GB, Rosai J: Solitary fibrous tumor of the upper respiratory tract. A report of six cases. *Am J Surg Pathol*, 1991; 15: 842-848.
- 6) Young RH, Clement PB, McCaughey WT: Solitary fibrous tumors ("fibrous mesotheliomas") of the peritoneum. A report of three cases and a review of the literature. *Arch Pathol Lab Med*, 1990; 114: 493-495.
- 7) Zukerberg LR, Rosenbaer AE, Randolph G, et al: Solitary fibrous tumor of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Am J Surg Pathol*, 1991; 15: 126-130.
- 8) Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR: Solitary fibrous tumors of the pleura: eight new cases and review of 360 cases in the literature. *Cancer*, 1981; 47: 2678-2689.
- 9) England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ: Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol*, 1989; 13: 640-658.

- 10) Cummings TJ, Burchette JL, McLendon RE: CD34 and dural fibroblasts: the relationship to solitary fibrous tumor and meningioma. *Acta Neuropathol*, 201; 102: 349-354.
- 11) Graadt van Roggen JF, Hogendoorn PC: Solitary fibrous tumour: the emerging clinicopathologic spectrum of an entity and its differential diagnosis. *Curr Diagn Pathol*, 2004; 10: 229-235.
- 12) Kurtkaya O, Elmaci I, Sav A, et al: Spinal solitary fibrous tumor: seventh reported case and review of the literature. *Spinal Cord*, 2001; 39: 57-60.
- 13) Suster S, Nascimento AG, Miettinen M, et al: Solitary fibrous tumors of soft tissue. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. *Am J Surg Pathol*, 1995; 19: 1257-1266.
- 14) Tihan T, Viglione M, Rosenblum MK, et al: Solitary fibrous tumors in the central nervous system. A clinicopathologic review of 18 cases and comparison to meningeal hemangiopericytomas. *Arch Pathol Lab Med*, 2003; 127: 432-439.
- 15) Hanau CA, Miettinen M: Solitary fibrous tumor: histological and immunohistochemical spectrum of benign and malignant variants presenting at different sites. *Hum Pathol*, 1995; 26: 440-449.
- 16) 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*, 1997; 21: 1354-1360.
- 17) Suzuki SO, Fukui M, Nishio S, et al: Clinicopathological features of solitary fibrous tumor of the meninges: An immunohistochemical reappraisal of cases previously diagnosed to be fibrous meningioma or hemangiopericytoma. *Pathol Int*, 2000; 50: 808-817.
- 18) Burger PC, Scheithauer BW, Vogel FS: *Surgical Pathology of the Nervous System and Its Coverings*. 3rd ed. New York: Churchill Livingstone; 1989. pp 507-512.
- 19) Vorster SJ, Prayson RA, Lee JH: Solitary fibrous tumor of the thoracic spine. Case report and review of the literature. *J Neurosurg*, 2000; 92 (2 Suppl Spine): 217-220.
- 20) Brunori A, Delitala A, Oddi G, et al: Recent experience in the management of meningeal hemangiopericytomas. *Tumori*, 1997; 83: 856-861.
- 21) Coffey RJ, Cascino TL, Shaw EG: Radiosurgical treatment of recurrent hemangiopericytomas of the meninges: preliminary results. *J Neurosurg*, 1993; 78: 903-908.
- 22) Mena H, Ribas JL, Pezeshkpour GH, et al: Hemangiopericytoma of the central nervous system: a review of 94 cases. *Hum Pathol*, 1991; 22: 84-91.
- 23) Chaubal A, Paetau A, Zoltick P, et al: CD34 immunoreactivity in nervous system tumors. *Acta Neuropathol*, 1994; 88: 454-458.
- 24) Metellus P, Bouvier C, Guyotat J, et al: Solitary fibrous tumor of the central nervous system: Clinicopathological and therapeutic considerations of 18 cases. *Neurosurgery*, 2007; 60: 715-722.
- 25) Tokumaru A, O'uchi T, Eguchi T, et al: Prominent meningeal enhancement adjacent to meningioma on Gd-DTPA-enhanced MR images: histopathologic correlation. *Radiology*, 1990; 175: 431-433.
- 26) Bohinski RJ, Mendel E, Aldape KD, et al: Intramedullary and extramedullary solitary fibrous tumor of the cervical spine. Case report and review of the literature. *J Neurosurg*, 2004; 100 (4 Suppl Spine): 358-363.
- 27) Kim HJ, Kim HJ, Kim YD, et al: Solitary fibrous tumor of the orbit: CT and MR imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2008; 29: 857-862.
- 28) Ganly I, Patel SG, Stambuk HE, et al: Solitary fibrous tumor of the head and neck: a clinicopathologic and radiologic review. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2006; 132: 517-525.
- 29) Kim HJ, Lee HK, Seo JJ, et al: MR imaging of solitary fibrous tumors the head and neck. *Korean J Radiol*, 2005; 6: 136-142.
- 30) Alston SR, Francel PC, Jane JA Jr: Solitary fibrous tumor of the spinal cord. *Am J Surg Pathol*, 1997; 21: 477-483.
- 31) Carneiro SS, Scheithauer BW, Nascimento AG, et al: Solitary fibrous tumor of the meninges: a lesion distinct from fibrous meningioma. A clinicopathologic and immunohistochemical study. *Am J Clin Pathol*, 1996; 106: 217-224.
- 32) Kawamura M, Izawa K, Hosono K, et al: Solitary fibrous tumor of the spinal cord: case report and review of the literature. *Neurosurgery*, 2004; 55: 433.

- 33) Kuchelmeister K, Scheuerle A, Bohle RM, et al: Solitary fibrous tumor: a new differential diagnosis in surgical neuropathology – report of two cases. *Clin Neuropathol*, 1997; 16: 270.
- 34) Mordani JP, Haq IU, Singh J: Solitary fibrous tumor of the spinal cord. *Neuroradiology*, 2000; 42: 679-681.
- 35) Bernardini F, de Concillis C, Schneider S, et al: Solitary fibrous tumor of the orbit. Is it rare? Report of a case series and review of the literature. *Ophthalmology*, 2003; 110: 1442-1448.
- 36) Burger PC, Scheithuaer BW, Vogel FS: Solitary fibrous tumor. In: *surgical pathology of the nervous system and its coverings*, 4th ed. New York: Churchill Livingstone; 2002. pp71-73.
- 37) Ng HK, Choi PC, Wong CW, et al: Metastatic solitary fibrous tumor of the meninges. *J Neurosurg*, 2000; 93: 490-493.
- 38) Ogawa K, Tada T, Takahashi S, et al: Malignant solitary fibrous tumor of the meninges. *Virchows Arch*, 2004; 444: 459-464.
- 39) Winfree CJ, mack WJ, Sisti MB: Solitary cerebellar metastasis of malignant pleural mesothelioma: case report. *Surg Neurol*, 2004; 61: 174-178.
- 40) de Perrot M, Kurt AM, Robert JH, et al: Clinical behavior of solitary fibrous tumor of the pleura. *Ann Thorac Surg*, 1999; 67: 1456-1459.
- 41) Muñoz E, Prat A, Adamo B, et al: A rare case of malignant solitary fibrous tumor of the spinal cord. *Spine*, 2008; 33: E397-E399.