
症例報告

肺原発炎症性筋線維芽細胞腫の1切除例

井伊 庸弘*, 戸田 省吾

大津市民病院呼吸器外科

A Case of Inflammatory Myofibroblastic Tumor of the Lung

Tsunehiro Ii and Shogo Toda

Department of General Thoracic Surgery, Otsu Municipal Hospital

抄 録

炎症性筋線維芽細胞腫 (inflammatory myofibroblastic tumor; 以下 IMT) は肺に好発するまれな疾患である。症例は45歳, 女性。人間ドックの胸部X線検査で結節影を指摘され, 精査目的に当院を受診した。胸部CTで左肺上葉S³に16×13 mmの境界明瞭な孤立性の結節を認め, FDG-PETは陽性であった(SUV max: 14.9)。気管支鏡検査では確定診断に至らなかったが, 悪性腫瘍を否定しえなかったため, 診断と治療をかねて胸腔鏡下に左肺上葉切除術を施行した。病理組織検査では, 紡錘形細胞が花むしろ状配列を伴って増生し, 免疫染色にてalpha smooth muscle actin (α-SMA) およびanaplastic lymphoma kinase (ALK) に陽性であった。以上より肺原発のIMTと診断された。術後経過は良好で, 6年を経過した現在, 再発・転移ともに認めていない。肺原発IMTは術前の確定診断が困難であり, 診断および治療をかねた外科的完全切除が有用と考えられる。

キーワード: 炎症性筋線維芽細胞腫, 肺腫瘍, ALK.

Abstract

Inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) is a rare disease that most often occurs in the lungs. A 45-year-old woman visited our hospital for further examination of an asymptomatic pulmonary nodule detected on a routine chest radiography. Chest computed tomography revealed a solitary and well-circumscribed nodule (16×13 mm) located in the S³ segment of the left lung. Positron emission tomography showed positive results corresponding to the nodule (maximum standardized uptake value: 14.9). Preoperative bronchofiberscopy did not provide a definite diagnosis. However, we could not rule out a malignant tumor; therefore, we performed video-assisted thoracic surgery left upper lobectomy for both the diagnosis and treatment. Histopathological examination revealed spindle cell proliferation in a storiform pattern. Immunohistochemical analysis showed positive staining for alpha smooth muscle actin and anaplastic lymphoma kinase. Thus, this case was diagnosed as IMT of the lung. The patient showed good recovery without any signs of recurrence at 6 years after the operation.

Key Words: Inflammatory myofibroblastic tumor (IMT), Lung tumor, Anaplastic lymphoma kinase (ALK).

平成28年4月11日受付 平成28年5月9日受理

*連絡先 井伊庸弘 〒520-0804 滋賀県大津市本宮二丁目9-9

tsungood@me.com

はじめに

肺に発生する炎症性筋線維芽細胞腫 (inflammatory myofibroblastic tumor; 以下 IMT) は、かつて炎症性偽腫瘍や形質細胞性肉芽腫などのさまざまな名称で呼ばれた比較的まれな疾患で、術前・術中に確定診断を得ることは困難である。今回、人間ドックの胸部 X 線検査で孤立性陰影を呈して発見された肺原発 IMT の 1 例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：45 歳，女性。

主 訴：胸部異常陰影。

既往歴：子宮筋腫（他院で経過観察中）。

家族歴：特記事項なし。

喫煙歴：なし。

現病歴：2010 年 1 月，人間ドックの胸部 X 線検査で左肺門部に孤立性の結節影を指摘され，精査目的に当院を受診した。

入院時現症：身長 154 cm，体重 48 kg，体温 36.3℃，血圧 108/58，脈拍 72/分・整，心肺を含む身体所見に異常を認めず，表在リンパ節を触知しなかった。

入院時検査所見：総コレステロール値が 253 mg/dl と軽度高値であったが，その他の生化学検査および血算に異常を認めなかった。また，

腫瘍マーカー（CEA，SLX，シフラ，ProGRP）も正常範囲内であった。

胸部単純 X 線検査：左中肺野の肺門部近くに径 17 mm の境界明瞭な結節影を認めた（図 1）。

胸部 CT 検査：左肺上葉の B³ 気管支に接して 16×13 mm の結節影を認めた。境界明瞭で，内部濃度は均一であった。肺門・縦隔リンパ節腫大および胸水は認めなかった（図 2）。

FDG-PET 検査：左肺上葉の結節に一致して FDG の異常集積（SUV max 14.9）を認めた（図 3）。

気管支鏡検査：左上区枝に粘膜の発赤を認めたが，可視範囲に明らかな腫瘍は見られなかった。擦過細胞診は class III，気管支洗浄液は class I であった。

以上の諸検査より，悪性腫瘍を完全に否定できなかったため，確定診断および治療目的に 2010 年 3 月に手術を施行した。

手術所見：腫瘍が左肺上葉の深部に存在したため，楔状切除による術中診断は行わず，左肺上葉切除術および肺癌取扱い規約に準じたリンパ節郭清（ND2a-1）を施行した。手術は 4 cm の小開胸と 2 ポートの胸腔鏡下にすべて行った。手術時間は 125 分で出血量は 50 g であった。

肉眼的所見：腫瘍は大きさ 13×11 mm 大で，弾性硬。断面は白色調を呈し，辺縁平滑で境界明瞭な病変であった（図 4）。

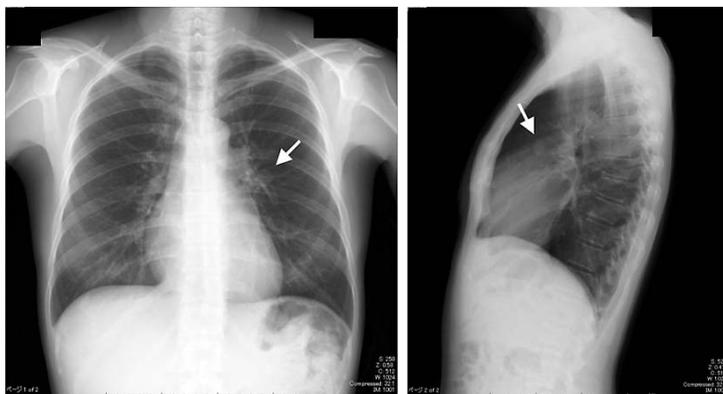


図1 胸部単純 X 線
左肺門部のやや前方に，径 17mm の境界明瞭で淡い結節影を認める（矢印）。

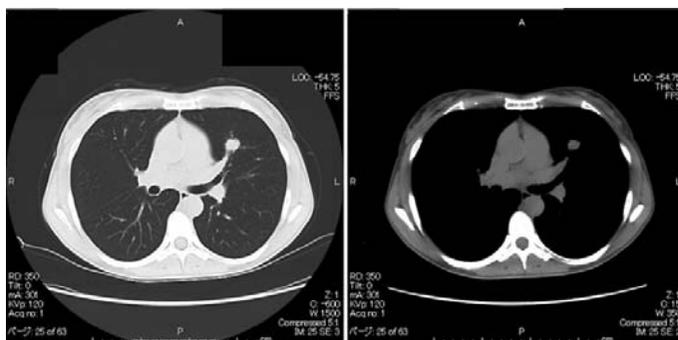


図2 胸部CT
左肺上葉B³に16×13mmの境界明瞭で内部均一な結節影を認める。



図3 FDG-PET
左肺上葉の結節に一致してFDGの異常集積 (SUV max 14.9) を認める。

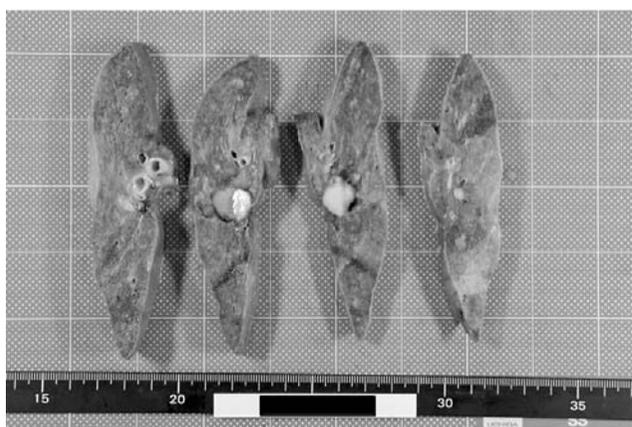


図4 摘出標本
13×11mmの境界明瞭な腫瘍。弾性硬で断面は白色調であった。

病理組織学的所見：細長い胞体を持つ紡錘形細胞が束状・花むしろ状配列を伴って増生し、核分裂像も散見された(図5a)。外科的切除断

端はすべて陰性で、リンパ節転移は認めなかった。免疫組織化学的検索では、cytokeratinに陰性で、 α -SMAとALKに陽性であった(図5

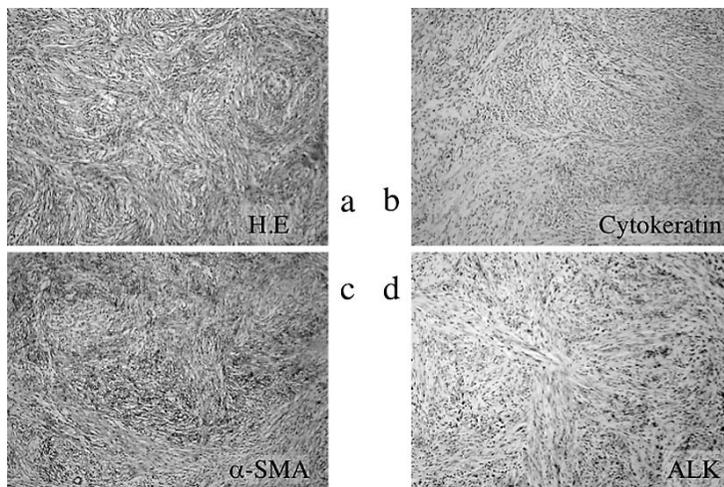


図5 病理組織像

細長い胞体を持つ紡錘形細胞が束状・花むしろ状配列を伴って増殖し、核分裂像も散見される(a)。免疫組織化学的染色では cytokeratin に陰性で(b)、 α -SMA に陽性であった(c)。また、一部の細胞では ALK の発現を認めた(d)。

bcd)。以上の所見より肺原発の IMT と診断された。

術後経過：合併症なく、術後4日目に退院した。退院後の経過も良好で6年を経過した現在、再発・転移ともに認めていない。

考 察

IMT は比較的まれな疾患であるが、かつて炎症性偽腫瘍や形質細胞性肉芽腫などのさまざまな名称で呼ばれていた幅広い疾患スペクトラムの中で、時に遠隔転移をきたすことのある良悪性中間型の腫瘍として位置づけられている¹⁾。1990年に Pettinato ら²⁾が肺における病変を IMT と報告して以降、この名称が一般に認識されるようになったが、その本質は炎症性細胞の浸潤ではなく、筋線維芽細胞由来の紡錘形細胞の腫瘍性増殖であるとしている。

IMT は各種臓器に発生しうが、肺が最も好発臓器として知られており³⁾、その頻度は呼吸器外科手術症例の0.04～0.18%と報告されている⁴⁾⁵⁾。肺以外では腹腔内臓器（腸間膜・肝・胃・腸・膀胱など）や後腹膜に好発し、頭頸部や四肢軟部組織にもみられる³⁾。肺原発の IMT

は比較的若年者に好発し、40歳未満の症例が半数以上を占めるが、性差は認めない²⁾。多くの症例が無症状で、血液検査上も特異的な所見を示さないが、時に咳嗽・血痰・呼吸困難・胸痛などの症状や、赤沈亢進・高ガンマグロブリン血症などを認めることがある²⁾⁵⁾。画像検査では肺野の境界明瞭な孤立性結節性陰影が特徴的であるが、時に胸膜陥入や spicule formation、葉間胸膜浸潤などを呈し、肺癌との鑑別が容易でない症例もある⁶⁾⁷⁾。また、近年の PET 検査の普及に伴い、FDG-PET で陽性を示した症例も報告されている⁸⁻¹⁰⁾。

気管支鏡下生検や CT ガイド下生検を施行し、術前に確定診断を得ることは困難である。その理由は、この病変が多彩な炎症細胞浸潤を呈しており、生検で採取された部位によっては本疾患であるのか、単に炎症性病変であるのか、また悪性疾患に伴う変化であるのかなどの判断が困難なためである¹¹⁾。よって、腫瘍を含めた肺切除が診断と治療をかねて選択されることが多い⁴⁾。病理組織学的には、線維芽細胞ないし筋線維芽細胞様紡錘形細胞と種々の炎症細胞がこの病変の主な構成細胞である¹²⁾。紡錘形細

胞は束状、花むしろ状に配列し、免疫組織化学的には一般的にcytokeratinに陰性で、vimentinやactinに陽性である²⁾。また、本症例のように、チロシンキナーゼ受容体蛋白の一つであるALKの発現が検出された場合、その病変はクローナルな細胞増殖からなる腫瘍の性格を示すものと解釈されており、IMTの診断上重要な所見とみなされている¹³⁾。

治療については、放射線療法や化学療法の有用性が明らかになっておらず⁴⁾、外科的切除が第一選択となる。完全切除された症例の予後は良好であり、5年および10年生存率がそれぞれ91.3%および77.7%と長期生存が期待できる⁴⁾。ただし局所の遺残から再発し、死に至ることもあるため¹⁴⁾、IMTはlow grade malignancyと

考えるのが適切である。そのため、手術では十分な外科的切除縁をとり、完全切除を目指すべきである¹⁵⁾。また一方で、完全切除を行ったにもかかわらず、4回の再発転移を繰り返した症例も報告されており¹⁶⁾、本症例においても慎重に長期の経過観察が必要と考えられた。

結 語

肺原発炎症性筋線維芽細胞腫(IMT)を経験したので報告した。術前の確定診断は困難であり、診断および治療をかねた外科的完全切除が有用と考えられた。

開示すべき潜在的利益相反状態はない。

文 献

- 1) 久岡正典, 橋本 洋. 炎症性筋線維芽細胞性腫瘍における最近の知見. 病理と臨 2007; 25: 421-426.
- 2) Pettinato G, Manivel JC, De Rosa N, Dehner LP. Inflammatory myofibroblastic tumor (plasma cell granuloma). Clinicopathologic study of 20 cases with immunohistochemical and ultrastructural observations. Am J Clin Pathol 1990; 94: 538-546.
- 3) Coffin CM, Watterson J, Priest JR, Dehner LP. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. Am J Surg Pathol 1995; 19: 859-872.
- 4) Cerfolio RJ, Allen MS, Nascimento AG, Deschamps C, Trastek VF, Miller DL, Pairolero PC. Inflammatory pseudotumors of the lung. Ann Thorac Surg 1999; 67: 933-936.
- 5) Sakurai H, Hasegawa T, Watanabe S, Suzuki K, Asamura H, Tsuchiya R. Inflammatory myofibroblastic tumor of the lung. Eur J Cardiothorac Surg 2004; 25: 155-159.
- 6) Ishida T, Oka T, Nishino T, Tateishi M, Mitsudomi T, Sugimachi K. Inflammatory pseudotumor of the lung in adults: radiographic and clinicopathological analysis. Ann Thorac Surg 1989; 48: 90-95.
- 7) 水野幸太郎, 深井一郎, 村田哲也, 後藤朋子. 葉間浸潤を呈した炎症性筋線維芽細胞腫瘍. 胸部外科 2006; 59: 102-105.
- 8) 今井光一, 芦谷淳一, 小玉剛士, 京楽由佳, 佐野ありさ, 松元信弘, 中里雅光, 綾部貴典, 松崎泰憲, 鬼塚敏男, 山下 篤. 18FDG-PET で高度の集積を認めた炎症性筋線維芽細胞腫の1例. 日胸臨 2007; 66: 259-263.
- 9) Jindal T, Kumar A, Dutta R, Kumar R. Combination of 18F-FDG and 68Ga-DOTATOC PET-CT to differentiate endobronchial carcinoids and inflammatory myofibroblastic tumors. J Postgrad Med 2009; 55: 272-274.
- 10) 有村隆明, 境澤隆夫, 小沢恵介, 西村秀紀. FDG-PET で異常集積を認めた肺原発炎症性筋線維芽細胞腫瘍の1例. 日臨外会誌 2012; 73: 1914-1919
- 11) 桜井裕幸, 鈴木健司, 渡辺俊一, 浅村尚生, 土屋了介. 肺炎性筋線維芽細胞腫瘍の1切除例. 日呼外会誌 2004; 18: 23-27.
- 12) 久岡正典, 橋本 洋. 炎症性筋線維芽細胞性腫瘍. 病理と臨 2003; 21: 413-418.
- 13) Ladanyi M. Aberrant ALK tyrosine kinase signaling. Different cellular lineages, common oncogenic mechanisms? Am J Pathol 2000; 157: 341-345.
- 14) Melloni G, Carretta A, Ciriaco P, Arrigoni G, Fieschi S, Rizzo N, Bonacina E, Augello G, Belloni PA, Zannini P. Inflammatory pseudotumor of the lung in adults. Ann Thorac Surg 2005; 79: 426-432.
- 15) 加洲保明, 梶原伸介, 杉下博基. 巨大な肺腫瘍陰影を呈した若年性肺炎性筋線維芽細胞腫 (inflamm-

- matory myofibroblastic tumor) の一例. 日呼外会誌 2006; 20: 631-634.
- 16) 二宮理貴, 三井哲弥, 駒込昌彦, 佐藤彰一, 小澤文明, 別宮好文, 田丸淳一. 転移・局所再発を繰り返す肺炎症性筋線維芽細胞腫 (IMT) の1例. 癌と治療 2014; 41: 2515-2517.