

# 頭蓋内に原発した滑膜肉腫 (synovial sarcoma) の一例

浅野目卓、木下裕介、佐藤憲市、伊東民雄、  
尾崎義丸、及川光照、杉尾啓徳、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

## A Case of Primary Intracranial Synovial Sarcoma

Taku ASANOME, M.D., Yusuke KINOSHITA, M.D., Kenichi SATO, M.D., Tamio ITO, M.D.,  
Yoshimaru OZAKI, M.D., Mitsuteru OIKAWA, M.D., Hironori SUGIO, M.D., and Hirohiko NAKAMURA, M.D.

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

### Abstract:

48 years old woman presented with right leg weakness. She had a tumor in her left parietal lobe, and was admitted to our hospital. Her tumor was 25 millimeters in diameter, and was slightly enhanced by imaging agent.

In the day after admission, she suddenly suffered extratumor hemorrhage (80 ml). Emergent removal of the brain tumor and hematoma was achieved by a craniotomy. Pathological appearance suggested that it was an anaplastic meningioma. She was treated with radiation therapy (total 60Gy).

Two years and five months after the first operation, she presented with right hemiparesis. MRI revealed the recurrence of tumor that was in the space where the tumor had been removed in the first operation. The recurrent tumor was completely removed in the second operation.

The pathological diagnosis was very difficult. At first, the tumor was diagnosed with anaplastic meningioma. However, after a number of repetitions of pathological investigations, the tumor was diagnosed with primary intracranial synovial sarcoma. Immunohistochemical findings were very useful in a diagnosis. In this case, it was especially decisive that cytokeratin was positive.

Key words: synovial sarcoma, intracranial neoplasm, cytokeratin

## はじめに

硬膜から発生する腫瘍は中枢神経系の腫瘍として最も多く、その大部分がlow-gradeのmeningiomaであるが、硬膜および軟髄膜からは他にも様々な腫瘍が発生する。腫瘍の種類によって治療法や予後が異なるため、これらの腫瘍の鑑別においては、様々な種類の鑑別診断を念頭に置き、注意深く診断する必要がある。

今回、我々は頭蓋内に原発した滑膜肉腫の一例を経験した。頭蓋内に原発した滑膜肉腫の報告は極めて稀であるので、若干の文献的考察を加えて、ここに報告する。

症例: 48歳、女性

【主 訴】 右下肢脱力発作

【現 病 歴】 右下肢の脱力発作を主訴に近医を受診し、各種検査にて脳腫瘍が疑われたため当科紹介となった。

【初診時現症】 当科初診時には脱力発作が改善しており、明らかな神経学的脱落所見を認めなかった。

【既 往 歴】 特記すべき事項なし

【家 族 歴】 特記すべき事項なし

【生 活 歴】 喫煙歴なし、機会飲酒、職業: 保育士

## 入院後経過

造影MRIにて左頭頂部に最大径2.5cmの造影効果がやや乏しい髄外腫瘍 (図1) を認めた。明らかな神経学的脱落所見を認めないため、非侵襲的精査を施行してから待機的に外科治療の適応を検討する方針とした。

入院翌日に突然、意識障害 (JCS 3) と右片麻痺が出現

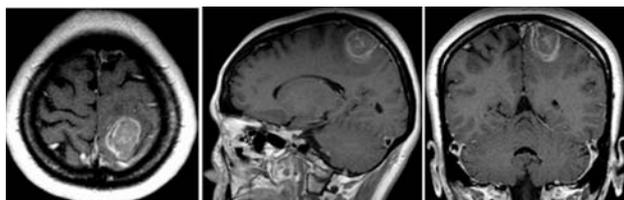


図1 造影MRI (初診時)  
左頭頂部に最大径2.5cmの造影効果がやや乏しい髄外腫瘍を認めた。

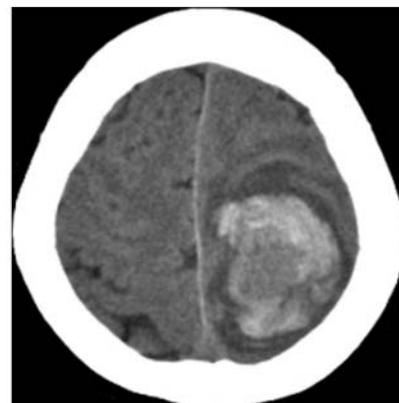


図2 CT (入院翌日)  
約80mlの出血を認めた。

し、頭部CTにて腫瘍外に約80mlの出血 (図2) を認めた。緊急開頭下に血腫除去および腫瘍摘出術を行い、腫瘍を全摘出した。

病理組織検査にてanaplastic meningiomaと診断し、MIB-1 indexが60%と高値であったため、術後、放射線治療 (60Gy/30Fr/43days) を行った。

治療と並行してリハビリテーションを行ったところ、杖歩行が可能な状態まで回復し、術後5カ月で自宅退院とした。

外来での経過観察にて、術後2年までは再発なく経過していたが、術後2年5カ月で右不全麻痺と失語症の増悪を認めた。脳MRIを撮影したところ、前回の腫瘍摘出腔内に進展する最大径7.5cmの腫瘍の再発 (図3) を認めた。

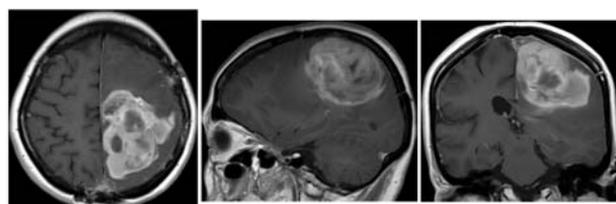


図3 造影MRI (初回手術から2年5カ月後)  
前回の腫瘍摘出腔内に進展する最大径7.5cmの腫瘍の再発を認めた。

抗脳浮腫薬の投与などの保存的加療を施行後、再開頭下に腫瘍摘出術を行った。病理診断に非常に難渋したが、この時点ではGliosarcomaと診断した。術後、右不全麻痺および失語症の改善を認め、腫瘍の再発を認めなかったため、手術の4週間後に他医に転院とした。

その後も病理学的検討を重ねた結果、①high grade、②

dural based、③spindle cell neoplasmsであることに加え、④cytokeratin陽性であることより、頭蓋内に原発した滑膜肉腫であると診断した。

・ Vimentin (+)、SMA (-)、GFAP (-)、S100 (-)、CD34 (-)、NFP (+)、cytokeratin (+) (図5右)

## 考 察

### 病理所見

#### (1) 初発時 (図4左)

- ・ Spindle cellが流れるような錯綜配列を呈している。
- ・ Cellularityは一様に高く (monophasic)、間質に血管が発達している。
- ・ MIB-1 index: 60%
- ・ Vimentin (+)、SMA (-)、GFAP (-)、S100 (-)、CD34 (-)、NFP (-)、cytokeratin (+) (図4右)

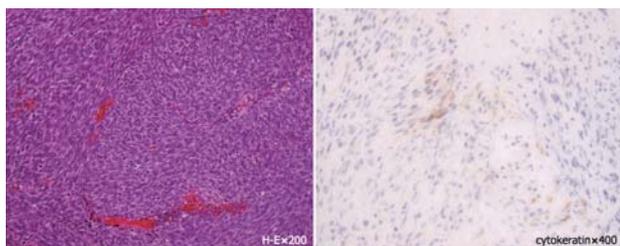


図4 病理所見 (初発時)

左: Spindle cellが流れるような錯綜配列。Cellularityは一様に高く、間質血管の発達を認めた。  
右: Cytokeratin (+) を認めた。

#### (2) 再発時 (図5左)

- ・ 組織に多様性があり、bizarreな異型細胞、多核細胞を認める。
- ・ Cellularityが高い領域と低い領域が混在している (biphasic)。
- ・ MIB-1 index: 40%

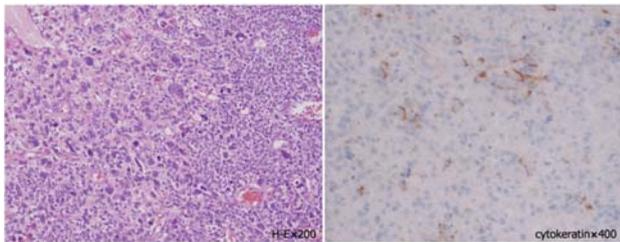


図5 病理所見 (再発時)

左: 組織に多様性。Bizarreな異型細胞を認め、cellularityが高い領域と低い領域が混在。  
右: Cytokeratin (+) を認めた。

本症例の鑑別診断において、①high grade、②dural based、③spindle cell neoplasmという条件より、まずはanaplastic meningiomaである可能性を第一に考えた。これらの条件を満たす他の腫瘍としては、leiomyosarcoma、hemangiopericytoma、synovial sarcoma、MPNSTなどを考えた<sup>1)</sup>。

初発時の開頭腫瘍摘出後は、anaplastic meningiomaの可能性を第一に考えたが、再発時の病理所見にて、cytokeratin陽性であることなどより、最終的にはsynovial sarcomaと診断した。

Synovial sarcomaは、未分化の多能性幹細胞から発生するとされており、若年者の四肢末梢に生じることが多い<sup>2)</sup>。頭頸部の発生は稀で、頭蓋内原発のsynovial sarcomaは過去に2例の報告があるのみである<sup>3,4)</sup>。

組織学的には、monophasicにspindle-cell neoplasmの形態をとることが多いが、biphasicにepithelioid成分とmesenchymal成分からなることもしばしばある。本症例では、初発時はcellularityが一様に高く、monophasicな病理像を呈していたが、再発時にはcellularityが高い領域と低い領域が混在したbiphasicな病理像に変化していた。

またmonophasic tumorは長径が5cm以下で、biphasic tumorは5cm以上であることが多いという傾向があり、この点も本症例の初発時および再発時のそれぞれの所見と矛盾しなかった<sup>5)</sup>。

Synovial sarcomaの90%は染色体18番とX染色体の転座があり、SYT-SSX1・SYT-SSX2のキメラ遺伝子が見られると言われているが、本症例に関しては、現在までにこの所見を検出できておらず、今後の精査が必要である。

頭蓋内に原発したsynovial sarcomaの報告例が非常に少ないため、治療法に関しては一定の見解が得られていないが、anaplastic meningiomaの治療法に準じて全切除および放射線治療を行うのが妥当であるとする報告がある<sup>4)</sup>。尚、四肢の滑膜肉腫に対しては、外科的治療や放射線療法、化学療法に加えて、腫瘍抗原に特異的なペプチド免疫療法の研究が進んでいる。これが臨床応用されるようになれば、頭蓋内原発の滑膜肉腫に対しても有用な治療法になる可能性が十分にある。

## 結 語

これまでの報告例が非常に少ない、頭蓋内に原発した synovial sarcoma の一例を経験した。確定診断に苦慮したが、免疫染色にて cytokeratin 陽性であることが鑑別診断に有用であった。硬膜から発生した腫瘍を鑑別する際には、稀な疾患ではあるが、本疾患も念頭に置く必要がある。

## 文 献

- 1) Rajaram V, Brat DJ, Perry A: Anaplastic meningioma versus meningeal hemangiopericytoma: immunohistochemical and genetic markers. *Hum Pathol* 2004 Nov; 35 (11) : 1413-1418.
- 2) Weiss SW, Goldblum JR: Synovial sarcoma, in Weiss SW, Goldblum JR (eds) : *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. St. Louis: Mosby, 2001, pp1483-1509.
- 3) Kleinschmidt-DeMasters BK, Mierau GW, Sze CI, Breeze RE, Greffe B, Lillehei KO, et al: Unusual dural and skull-based mesenchymal neoplasms: a report of four cases. *Hum Pathol* 29: 240-245, 1998.
- 4) Horbinski C, Cieply K, Bejjani GK, McFadden K: Primary intracranial dural-based synovial sarcoma with an unusual SYT fluorescence in situ hybridization pattern. *J Neurosurg* 109: 897-903, 2008.
- 5) Harb WJ, Luna MA, Patel SR, Ballo MT, Roberts DB, Sturgis EM: Survival in patients with synovial sarcoma of the head and neck: association with tumor location, size, and extension. *Head and Neck* 29: 731-740, 2007.