

## 症例報告

## 術前診断困難であった 腹腔内 Inflammatory myofibroblastic tumor の 1 例

中村 泰介, 長谷川 敦也, 針金 裕平, 木場 翔太,  
神戸 美有希, 井上 瑛裕, 嘉川 博彦, 山口 唯史,  
青木 亮, 縄田 晋太郎, 上出 浩之, 西井 俊晶,  
関川 善二郎

横浜市立大学附属市民総合医療センター 放射線診断科

**要旨:** 症例は24歳男性。数カ月前より持続する下腹部痛で当院消化器内科を受診した。造影CTでは膀胱頭側に辺縁平滑境界明瞭な長径10cm大の腫瘤を認めた。内部は筋と比べて等～低濃度の不均一な濃度を呈し、腹側部に脂肪成分を疑う低濃度域を伴い、平衡相で中心部にわずかな造影増強効果を認めた。MRIでは内部はT2強調像で脂肪と等信号の要素と水と等信号の要素に分かれ、前者は拡散制限を呈した。また脂肪抑制T1強調像で腹側部に信号低下を認め、脂肪成分が疑われた。これらの所見から奇形腫や脂肪肉腫が鑑別に挙がり、診断的治療目的に当院泌尿器科で病変が摘出された。病変は腹腔内に位置しており、病理診断はinflammatory myofibroblastic tumor (IMT) であった。IMTは筋線維芽細胞などの増殖や炎症細胞の浸潤を特徴とする中間悪性腫瘍であり、頭頸部、肺、縦郭、腹部軟部組織、消化管、泌尿生殖器などでの発生が報告されている。本症例のように腹腔内発生の報告は少ないため、画像所見と合わせて報告する。

**Key words:** 炎症性筋線維芽細胞性腫瘍 (inflammatory myofibroblastic tumor),  
画像診断 (imaging diagnosis)

### はじめに

inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) は組織学的に線維芽細胞や筋線維芽細胞の増殖やリンパ球、形質細胞、好酸球などの炎症細胞浸潤を特徴とする腫瘍性病変である。従来、肺の炎症による反応性腫瘍と考えられていた炎症性偽腫瘍 (inflammatory pseudotumor) の中から発見され1990年に報告された。以降、頭頸部、肺、縦郭、腹部軟部組織、消化管、泌尿生殖器などでの発生が報告されているが、本症例のように腹腔内発生の報告は少ないため、画像所見と合わせて報告する。

### 症 例

症例: 24歳, 男性

主訴: 下腹部痛

既往歴: なし

内服歴: なし

家族歴: 特記すべき事項なし。

現病歴: 数カ月前より持続する下腹部痛で前医を受診。

超音波検査で腹部正中に長径9cm大の高輝度腫瘍と周囲の少量腹水を認めた。精査加療目的に当院消化器内科へ紹介受診となった。

初診時現症: 腹部平坦, 軟, 自発痛なし, 下腹部正中に局所的な圧痛あり (Numerical Rating Scale 6-7), 反

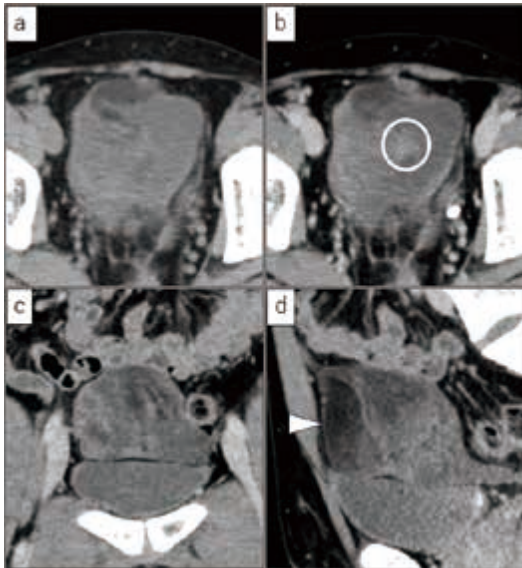


図1 腹部CT

- a: 単純CT水平断像：膀胱頭側に7.0×6.8×5.5cmの辺縁平滑明瞭な腫瘍を認めた。辺縁平滑で周囲との境界は明瞭であり、内部は筋と比べて等～低濃度の不均一な濃度を呈した。
- b: 造影CT平衡相水平断像：中心部のわずかな領域（丸印）に造影増強効果を認めた。
- c: 造影CT平衡相冠状断像。
- d: 造影CT平衡相矢状断像：腹側部（矢頭）に脂肪成分を疑う低濃度域（-50～60HU）を伴っていた。

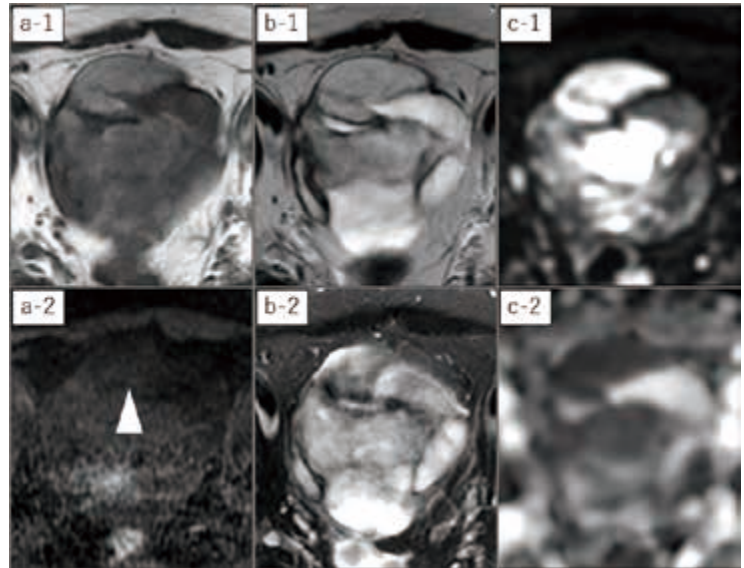


図2 腹部MRI

- a-1: T1 強調像；腫瘍の内部は脂肪と比べて軽度低～低信号を示した。
- a-2: 脂肪抑制T1 強調像；腹側部（矢頭）に信号低下を認め、脂肪成分が疑われた。
- b-1: T2 強調像；脂肪と等信号の部分と水と等信号の部分に分かれ、隔壁様の低信号を伴っていた。
- b-2: 脂肪抑制T2 強調像；一部に不均一な信号低下を認めた。
- c-1: 拡散強調像（ $b = 1000\text{s/mm}^2$ ）；一部は強い高信号を示した。
- c-2: ADC map；拡散強調像での高信号部に一致して低信号（ADC値  $0.77 \times 10^{-3} \text{mm}^2/\text{s}$ ）を認めた。

跳痛なし

初診時血液検査所見：WBC：6.58×10<sup>3</sup>/μL, RBC：5.11×10<sup>6</sup>/μL, Hb：15.9 g/dL, Ht：45.7 %, Plt：229×10<sup>3</sup>/μL, TP：7.2 g/dL, Alb 5.0 g/dL, CK：77 U/L, AST：19 U/L, ALT：26 U/L, LD：184 U/L, ALP：84 U/L, γ-GTP：15 U/L, Amy：106 U/L, UA：6.4 mg/dL, BUN：19 mg/dL, Cre：0.72 mg/dL, Na：140 mmol/L, K：4.3 mmol/L, Cl：103 mmol/L, Ca：9.7 mmol/L, T-Bil：0.6 mg/L, CRP：0.16 mg/dL, CEA：0.7 ng/mL

腹部超音波検査（前医で施行）：下腹部正中に径90×70mmの屈曲するhyperechoic lesionを認めた。周囲には少量の腹水を認めた。血流は明らかではなかった。

腹部CT（図1）：単純CTでは、膀胱頭側に7.0×6.8×5.5cmの腫瘍を認めた。辺縁平滑で周囲との境界は明瞭であり、内部は筋と比べて等～低濃度の不均一な濃度を呈した。腹側部に脂肪成分を疑う低濃度域（-50～60HU）を伴っており、造影CT平衡相では中心部のわずかな領域に造影増強効果を認めた。また、周囲にやや濃度の高い液体貯留を認めた。病変は腹腔内またはS状結腸間膜内に位置していると考えられた。

腹部MRI（図2）：腫瘍の内部はT2強調像で脂肪と等信号の部分と水と等信号の部分に分かれ、隔壁様の低信号を伴っていた。脂肪と等信号の部分は拡散強調像（ $b = 1000\text{s/mm}^2$ ）で高信号、ADC mapで低信号（ADC値  $0.77 \times 10^{-3} \text{mm}^2/\text{s}$ ）を呈した。また腹側部に脂肪抑制T1強調

調像で信号低下を認め、脂肪成分が疑われた。

これらの所見から、Benign multicystic mesothelioma (BMM), Gastrointestinal stromal tumor (GIST), デスマイド型線維腫症, Solitary fibrous tumor (SFT), Desmoplastic small round cell tumor (DSRCT), 脂肪肉腫, 平滑筋肉腫, 成熟奇形腫, 炎症性偽腫瘍, 悪性リンパ腫などが鑑別に挙げられたが、腫瘍内に粗大な脂肪成分が疑われたことと、若年であることから成熟奇形腫や脂肪肉腫を鑑別上位とした。

手術所見：当院泌尿器科にて診断的治療目的に手術が施行された。下腹部正中に皮切を入れ、膀胱をメルクマールにレチウス腔を展開した。腫瘍周囲を丁寧に剥離していったところ腹膜が開放された。腫瘍は腹腔内に存在しており、かなり脆弱であったが断片状に全てを回収した。腹腔内を生理食塩水で十分に洗浄しDouglas窩に残存腫瘍がないことを確認した。腹膜、腹直筋前鞘を縫合し手術を終了した。

病理組織学的所見（写真1, 2）：腹腔内から断片状の組織が提出され、固定後の総重量は152.0gであった。肉眼的には黄褐色調でやや光沢のある断面をもつ充実性腫瘍であった。組織学的に腫瘍は紡錘状細胞が脂肪細胞を巻き込みながら増殖しており、種々の程度にリンパ球や形質細胞、好酸球などの炎症細胞浸潤を伴っていた。増殖パターンに特異的な所見は認めなかった。核分裂像は目立たなかった。免疫染色で増殖細胞は、ALK



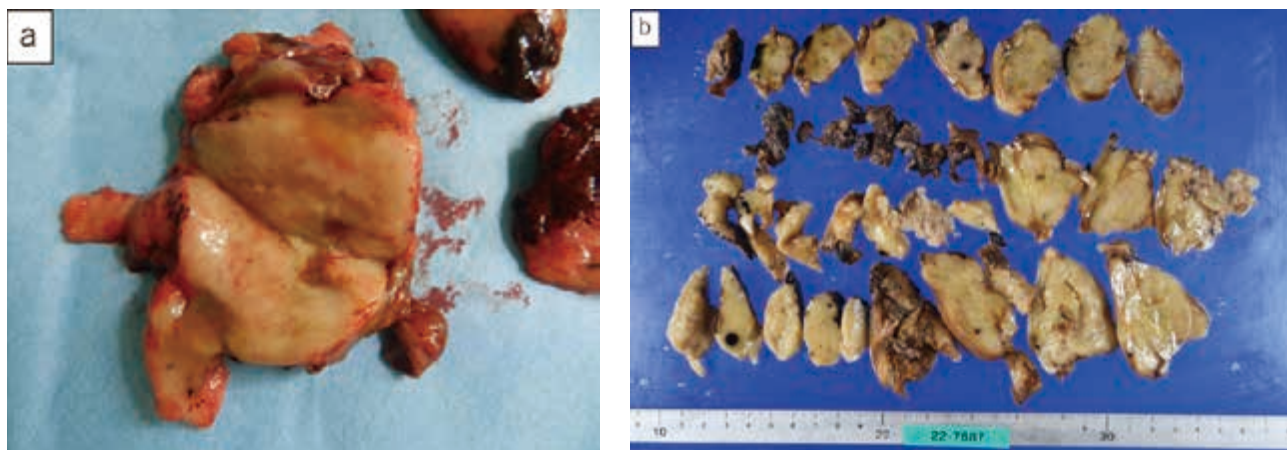


写真1 摘出標本肉眼像

固定後の総重量は152.0g. 肉眼的には黄褐色調でやや光沢のある断面をもつ充実性腫瘍.

a: 断片状となった腫瘍の一部

b: 切り出し後

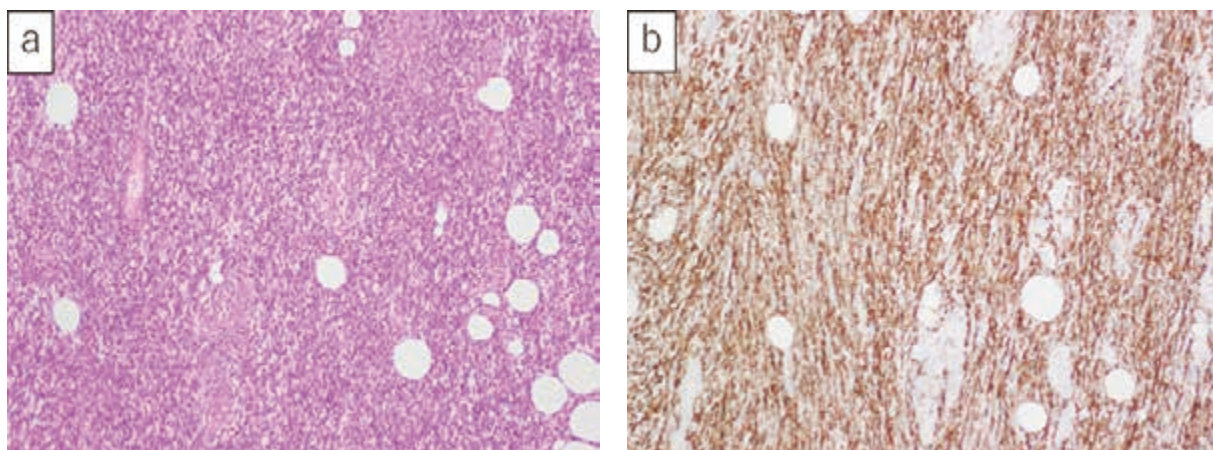


写真2 摘出標本病理組織像

a: HE染色: 紡錘状細胞が脂肪細胞を巻き込みながら増殖し, 種々の程度にリンパ球や形質細胞, 好酸球などの炎症細胞浸潤を伴っていた.

b: 免疫染色: ALK (+) を認めた.

(+), Desmin(+), SMA(+), Vimentin(+), myogenin(-), CD34(-), Cytokeratin AE 1/AE 3(-), EMA(-), p53(-)の結果であり, myofibroblastic tumorを支持する所見であった. 鑑別として low-grade myofibroblastic sarcomaが挙げられたが,  $\beta$ カテニン(膜+, 核-)であり, 否定的であった.

以上より inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) と診断された.

**術後経過:** 術後経過は良好で, 術後6日目に退院となった. 術後化学療法は行わず経過観察の方針となった. その後, 約半年~1年置きに単純CT(非提示)を施行し2年経過したが, 再発は認めていない.

## 考 察

IMTは, 組織学的に線維芽細胞や筋線維芽細胞の増殖, 炎症細胞浸潤を主とする腫瘍性病変と定義されている.

従来, 肺の炎症による反応性腫瘍と考えられていた炎症性偽腫瘍 (inflammatory pseudotumor) の中から発見され, 1990年に報告された<sup>1)</sup>. 好発年齢は小児および若年成人に好発すると考えられているが, 幅広い年代での報告がある<sup>2,3)</sup>. 発症部位は頭頸部, 肺, 腹腔(特に腸間膜, 大網, 後腹膜腔), 膀胱, 子宮, 中枢神経系などでの報告が多いが, 全身で発生しうるとされる<sup>4,9)</sup>. 2023年までに医学中央雑誌で「腹腔内」, 「abdominal」, 「intra-peritoneal」, 「炎症性筋線維芽細胞性腫瘍」, 「inflammatory myofibroblastic tumor」をキーワードに検索したところ7例の報告があり, 自験例が8例目であった. 臨床症状は発生部位により様々であり, 例えば腹部では腫瘍触知や疼痛, 腸閉塞などの症状を来しうるが, 無症状で偶発的に発見されることもある. また発熱, 体重減少, 倦怠感などの全身症状を起こすことがある. 血液検査では白血球, CRP, 赤血球沈降速度の上昇などの炎症反応を認めることがある<sup>4)</sup>. 局所浸潤傾向を示すことがあり, まれではあるが転移の

報告がある<sup>10)</sup>。特に肺と脳が多く、肝と骨がそれに次ぐとされている<sup>11)</sup>。完全切除不能例では局所再発率が高いとされている<sup>4)</sup>。こういった特徴からWHO骨軟部腫瘍分類改訂第5版では中間悪性腫瘍に分類されている。治療法は外科的完全切除を行うことができれば予後は良好とされる。腫瘍の完全切除が困難である場合は化学療法が必要となる。化学療法では一般的な抗腫瘍薬の他に、ALK融合遺伝子陽性例に対してALK阻害剤が有効であったとの報告がある<sup>12)</sup>。その他、ステロイド剤や放射線治療が有効であったとの報告もある<sup>13)</sup>。

肉眼的には黄褐色～褐色、桃色、白色調の充実性成分からなる瘤状～分葉状の腫瘍である<sup>14)</sup>。腹部や後腹膜などに発生するIMTは同じ解剖学的領域に複数の独立した腫瘍として認められることがある<sup>10)</sup>。5～10cm大での報告が多いが、腫瘍の大きさが8cmを超えると予後が悪くなるとされる<sup>15)</sup>。石灰化、出血、壊死が確認される頻度は低いとされる<sup>11)</sup>。組織学的には線維芽細胞および筋線維芽細胞の増殖が見られ、形質細胞、リンパ球、好酸球、および組織球による混合性炎症性浸潤を伴う<sup>1)</sup>。免疫染色では線維芽細胞や筋線維芽細胞の特徴を反映してSMA, vimentinの陽性率が高いとされている<sup>4)</sup>。またチロシンキナーゼ受容体蛋白のALKは50～60%の症例で陽性になるとされ、鑑別の一助となる<sup>16)</sup>。

IMTの画像所見についての報告は少なく、多くは症例報告である。形態は不整形、分葉状、類円形など様々であり、境界は明瞭または不明瞭である。隣接構造への侵襲を示した症例では隣接軟部組織侵襲や骨破壊が見られた。CTでは骨格筋などと比し等～低濃度を示すことが多く、内部は均一～不均一まで様々である。造影増強効果の程度は様々で一定の傾向は見られず、嚢胞変性や石灰化を伴うことがある。MRIでは骨格筋などと比しT2強調画像で不均一な高信号、T1強調画像で等～低信号を示すことが多い<sup>10)</sup>。しかしながらこれらの画像所見はいずれも非特異的であり、GISTやデスモイド型線維腫症、悪性リンパ腫など腹部に発生する他の腫瘍との鑑別は困難である。本症例では施行されていないが<sup>18</sup>F FDG-PET/CTではSUVmax3.3～20.8という幅広い集積を示したと報告がある。高集積を示すIMTの特徴として、細胞密度が高いもの、炎症細胞の中で形質細胞が多くを占めるもの、細胞に核異型を認めるもの、増殖係数が高いものが挙げられている<sup>17)</sup>。こちらも様々な集積の程度を示すため、他の腫瘍との鑑別に用いる検査としては適さないと考えられる。

本症例では、若年成人での発症、および下腹部痛という症状を伴う点においてIMTの特徴に合致していた。またCTやMRIにおける画像所見は報告されているものと概ね合致していた。本症例の術前画像診断では成熟奇形腫や脂肪肉腫を鑑別上位としたが、その根拠とした「腫

瘍内の脂肪含有」はIMTの特徴とは合致しなかった。そのため海外の文献を検索したところ、我々の知る限りでは2件の脂肪を含有した腹部IMTの報告が見られた<sup>18, 19)</sup>。いずれも腸間膜に発生したIMTであり、CT画像では腫瘍内に腸間膜脂肪織と思われる粗大な脂肪濃度を伴っていた。現時点で腫瘍内に脂肪が取り込まれる機序ははっきりしない。予想されるものとしては、本症例も含めて3例とも腫瘍の周囲に豊富な正常脂肪組織が見られたことや、腫瘍の辺縁部に多くの脂肪が認められたことから、腫瘍の局所浸潤によるものが考えられた。一方で、手術所見で腫瘍の周囲組織への浸潤は明らかでなかったが、術前のCTやMRIにおける画像所見で腫瘍辺縁の境界は明瞭であった点とは矛盾せず、原因としては腫瘍の発生初期または増大途中で一時的に局所浸潤傾向を有した可能性などが考えられた。

## 結 語

術前診断が困難であった腹腔内IMTの1例を経験した。IMTは非特異的な画像所見を呈するとされ、画像所見から診断に至ることは難しい。しかし本症例を含めて複数の腹部IMTでは腫瘍内に脂肪の含有が報告されており、他の腫瘍との鑑別に有用な所見の可能性はある。今後のさらなる症例報告の蓄積が期待される。

本文の要旨は、第460回日本医学放射線学会関東地方会定期大会で発表した。

## 文 献

- 1) 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*, **94**: 538–546, 1990.
- 2) Meis JM, Enzinger FM: Inflammatory fibrosarcoma of the mesentery and retroperitoneum. A tumor closely simulating inflammatory pseudotumor. *Am J Surg Pathol*, **15**: 1146–1156, 1991.
- 3) Cook JR, Dehner LP, Collins MH, et al.: Anaplastic lymphoma kinase (ALK) expression in the inflammatory myofibroblastic tumor: a comparative immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol*, **25**: 1364–1371, 2001.
- 4) 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*, **19**: 859–872, 1995.

- 5) Wenig BM, Devaney K, Bisceglia M: Inflammatory myofibroblastic tumor of the larynx. A clinicopathologic study of eight cases simulating a malignant spindle cell neoplasm. *Cancer*, **76**: 2217-2229, 1995.
- 6) Sciot R, Dal Cin P, Fletcher CD, et al.: Inflammatory myofibroblastic tumor of bone: report of two cases with evidence of clonal chromosomal changes. *Am J Surg Pathol*, **21**: 1166 - 1172, 1997.
- 7) Ramachandra S, Hollowood K, Bisceglia M, Fletcher CD: Inflammatory pseudotumour of soft tissues: a clinicopathological and immunohistochemical analysis of 18 cases. *Histopathology*, **27**: 313 - 323, 1995.
- 8) Häusler M, Schaade L, Ramaekers VT, Doenges M, Heimann G, Sellhaus B: Inflammatory pseudotumors of the central nervous system: report of 3 cases and a literature review. *Hum Pathol*, **34**: 253 - 262, 2003.
- 9) Folpe AL, Mentzel T, Lehr HA, Fisher C, Balzer BL, Weiss SW: Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol*, **29**: 1558 - 1575, 2005.
- 10) Tan H, Wang B, Xiao H, Lian Y, Gao J: Radiologic and Clinicopathologic Findings of Inflammatory Myofibroblastic Tumor. *J Comput Assist Tomogr*, **41**: 90 - 97, 2017.
- 11) Gleason BC, Hornick JL: Inflammatory myofibroblastic tumours: where are we now? *J Clin Pathol*, **61**: 428 - 437, 2008.
- 12) Butrynski JE, D'Adamo DR, Hornick JL, et al.: Crizotinib in ALK-rearranged inflammatory myofibroblastic tumor. *N Engl J Med*, **363**: 1727 - 1733, 2010.
- 13) Kovach SJ, Fischer AC, Katzman PJ, et al.: Inflammatory myofibroblastic tumors. *J Surg Oncol*, **94**: 385 - 391, 2006.
- 14) M.R. Lindberg, D.S. Cassarino, J. Gardner: *Diagnostic pathology - soft tissue tumors*, 3rd ed, 114 - 119, Elsevier, Philadelphia, 2019.
- 15) Bennett JA, Nardi V, Rouzbahman M, Morales-Oyarvide V, Nielsen GP, Oliva E: Inflammatory myofibroblastic tumor of the uterus: a clinicopathological, immunohistochemical, and molecular analysis of 13 cases highlighting their broad morphologic spectrum. *Mod Pathol*, **30**: 1489 - 1503, 2017.
- 16) Lawrence B, Perez-Atayde A, Hibbard MK, et al.: TPM3-ALK and TPM4-ALK oncogenes in inflammatory myofibroblastic tumors. *Am J Pathol*, **157**: 377 - 384, 2000.
- 17) Dong A, Wang Y, Dong H, et al.: Inflammatory myofibroblastic tumor: FDG PET/CT findings with pathologic correlation. *Clin Nucl Med*, **39**: 113 - 121, 2014.
- 18) Groenveld RL, Raber MH, Oosterhof-Berktaş R, Eijken E, Klaase JM: Abdominal inflammatory myofibroblastic tumor. *Case Rep Gastroenterol*, **8**: 67 - 71, 2014.
- 19) Asbah M, Shrateh ON, Musleh A, Abbadi K, Amro W, Shaltaf A: Huge mesenteric inflammatory myofibroblastic tumor as a rare cause of intussusception with recurrence after 10 months: Case report and literature review. *Int J Surg Case Rep*, **111**: 108871, 2023.



**Abstract**

A CASE OF AN INTRAPERITONEAL INFLAMMATORY MYOFIBROBLASTIC TUMOR  
THAT WAS DIFFICULT TO DIAGNOSE PREOPERATIVELY

Taisuke NAKAMURA, Atsuya HASEGAWA, Yuhei HARIGANE, Shota KOBAYASHI,  
Miyuki KAMBE, Akihiro INOUE, Hirohiko YOSHIKAWA,  
Tadashi YAMAGUCHI, Ryo AOKI, Shintaro NAWATA,  
Hiroyuki KAMIDE, Toshiaki NISHII, Zenjiro SEKIKAWA

*Department of Diagnostic Radiology, Yokohama City University Medical Center*

The patient was a 24-year-old man who came to our gastroenterology clinic with a several month history of persistent lower abdominal pain. Contrast-enhanced computed tomography (CT) showed a 10-cm-long mass with a well-defined smooth border on the cephalic side of the bladder. Magnetic resonance imaging (MRI) showed that the interior of the mass was divided into two components on T2-weighted imaging: one with equal signal intensity to fat, and the other with equal signal intensity to water. The former showed restricted diffusion, and a fat-suppressed T1-weighted image showed decreased signal intensity in the ventral region, suggesting a fat component. These findings suggested teratoma or liposarcoma, and the lesion was removed by our urology department for diagnostic and therapeutic purposes. The lesion was located in the abdominal cavity, and the pathological diagnosis was inflammatory myofibroblastic tumor (IMT). IMTs have been reported to occur in the head and neck, lungs, mediastinum, abdominal soft tissues, gastrointestinal tract, and genitourinary tract. Since there have been few reports of their intra-abdominal occurrence, as in the present case, this case is reported together with its imaging findings.