

縦隔に発生した悪性間葉腫の 1 切除例

A Case of Malignant Mesenchymoma of the Mediastinum

三竿貴彦^{1,2}・中川準平²・中野秀治²・佐藤 功^{1,3}・小林琢哉^{1,3}

要旨：症例は 46 歳，女性，咳嗽と胸部異常陰影を主訴に来院した。胸部単純 X 線写真では左胸腔に巨大な腫瘍を認めた。CT では縦隔から左胸腔に多結節性の腫瘍が存在し，内部は不均一で脂肪成分に富み，一部石灰化を伴っていた。MRI では腫瘍の大部分は脂肪組織の信号強度を示すが，中等度信号強度の部分も混在していた。腫瘍を含めて左肺全摘を行い切除した。最終病理診断は脂肪肉腫成分と軟骨肉腫成分からなる悪性間葉腫であり，CT, MRI の画像所見は本症の病理組織学的特徴をよく反映していた。悪性間葉腫は二種類以上の肉腫成分より構成される軟部組織腫瘍であるが，縦隔に発生することは稀で，本症例は貴重な症例と考えられた。〔肺癌 40 (6) : 651 ~ 656, 2000, JJLC 40 : 651 ~ 656, 2000〕

Key words : Malignant mesenchymoma, Mediastinal tumor

はじめに

悪性間葉腫はよく分化した二種類以上の肉腫成分より構成され，縦隔に発生することは非常に稀である。今回われわれは縦隔に発生したと考えられる悪性間葉腫の 1 切除例を経験したので報告する。

症 例

症 例：46 歳，女性

主 訴：咳嗽，胸部異常陰影

既往歴：36 歳より慢性肺炎にて治療

家族歴：特記すべきことなし

喫煙歴：25 本/日，25 年

現病歴：1998 年 2 月発熱，咳嗽あり近医を受診し治療を受けた。また，同 2 月に心窩部不快感あり当院消化器科を受診し上部消化管造影検査を受けたが，異常はみられなかった。その後も咳嗽が続き，6 月下旬再び近医を受診したところ胸部単純 X 線写真にて異常陰影を認めたため，7 月 2 日当科へ紹介された。

入院時現症：身長 152cm，体重 45kg。貧血，黄疸なく，表在リンパ節を触知せず。胸部理学的所見では，左肺の呼吸音の減弱を認めた。腹部所見には異常はみられなかった。

入院時検査成績：血液一般，生化学検査では，異常は認められず，腫瘍マーカーについては，CEA，AFP，

Fig. 1 . Chest X-ray film shows a giant mass in the upper half of the left lung field and upper mediastinum.



hCG，CA19 - 9，SLX，NSE は全て正常範囲内であった。

胸部単純 X 線写真：縦隔から左胸腔の上半分を占める巨大な腫瘍影と左肺上葉の無気肺を認めた (Fig. 1)。

胸部 CT 所見：腫瘍は充実性で，縦隔から左胸腔に存在。多結節性で内部は不均一，脂肪成分が多く一部に石灰化を伴っていた (Fig. 2)。

胸部 MRI 所見：腫瘍の大部分は脂肪成分の信号強度を示すが，一部 T1，T2 強調画像で不均一な中等度信号強度を呈する部分を認めた (Fig. 3)。

食道造影所見：食道は気管分岐部の高さよりやや頭側を中心に，壁外より圧排され右方に大きく偏位していたが，通過は良好であった (Fig. 4)。さかのぼって，1998

1. 香川県立がん検診センター呼吸器科

2. 香川県立中央病院外科

3. 香川医科大学放射線科

別刷請求先：三竿貴彦 香川県立がん検診センター

〒761 8031 香川県高松市郷東町 587 1

TEL : 087 881 5100

Fig. 2. Chest CT scan. A) Nonenhanced image shows a lobulated large mass with fat density area and calcified spots in the mediastinum and left pleural space. B) Enhanced image shows a heterogeneous solid mass with poor enhancement.

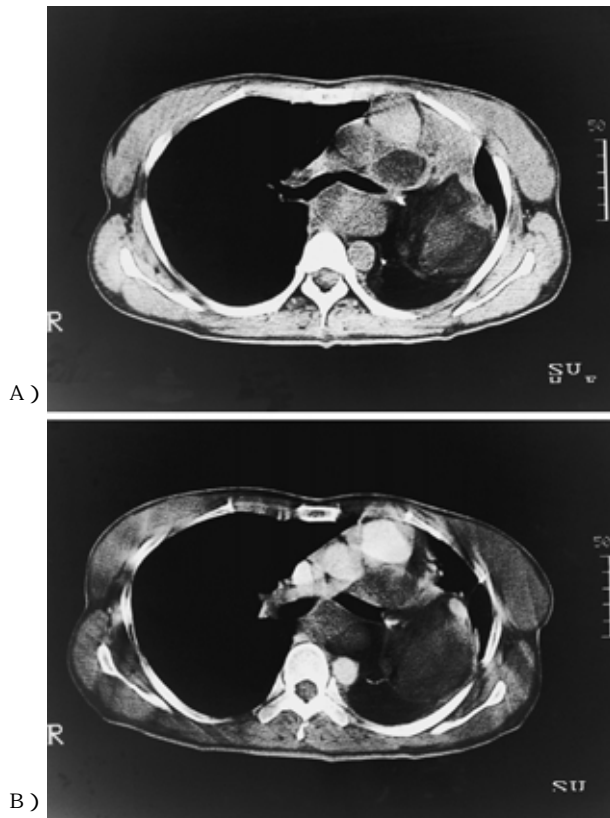
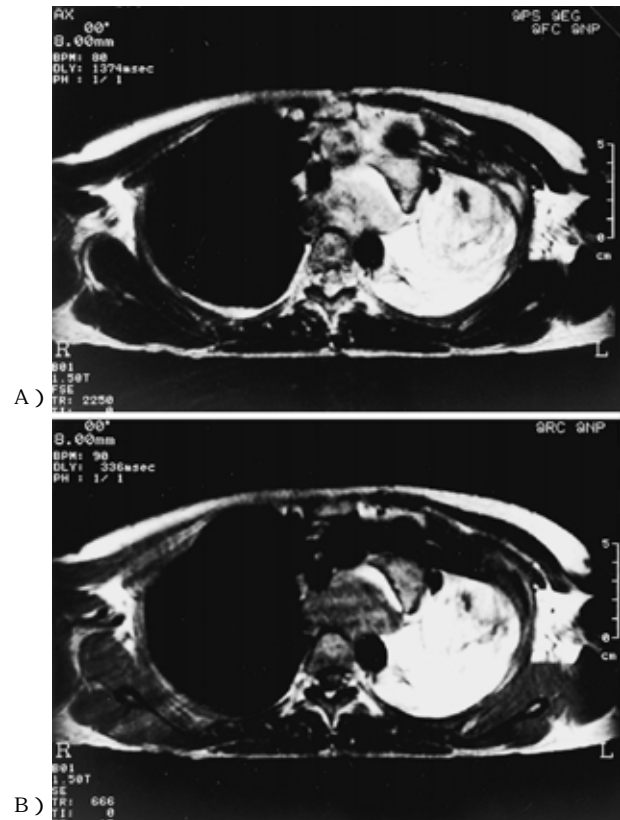


Fig. 3. Chest MRI (A T1-weighted axial image, B T2-weighted axial image). A large solid mass consists mainly of areas with the same intensity as fatty tissue and partly heterogeneous moderate intensity areas.



年2月の食道造影を見直したところ同部の圧迫所見は全くみられなかった。

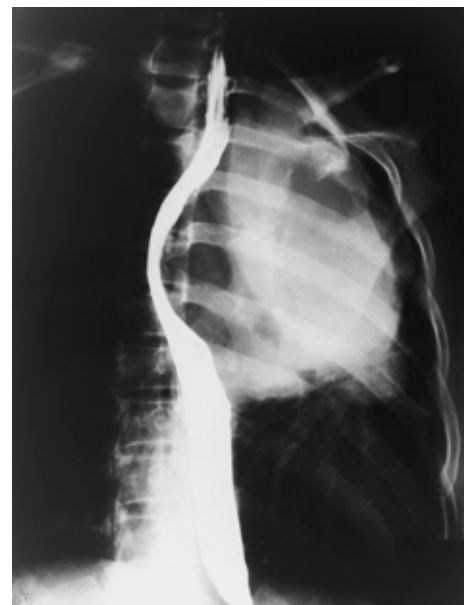
気管支鏡所見：左主気管支は表面平滑な脂肪腫様のポリープによりほぼ閉塞し、左上幹は確認できなかった (Fig. 5)。また気管分岐部では膜様部が壁外より圧迫されていた。

肺動脈造影：左主肺動脈は腫瘤により大きく圧排され挙上していたが、肺動脈主幹には異常はみられず、下肺への血行も保たれていた。

以上より、画像診断としては多彩な所見を示す縦隔原発の悪性腫瘍で、脂肪成分に富み石灰化を伴うことより骨形成を伴う脂肪肉腫などの間葉系腫瘍や悪性奇形腫が考えられたが鑑別は困難であった。入院後腫瘤による圧迫症状が次第に強くなり窒息の危険性が切迫していること、腫瘍は巨大であるが大部分は圧排性の発育を示し完全切除できる見込みが高いこと、さらに一般に間葉系の腫瘍に対して化学療法、放射線療法は有効ではないことより、確定診断がつかないままに1998年7月17日手術を施行した。

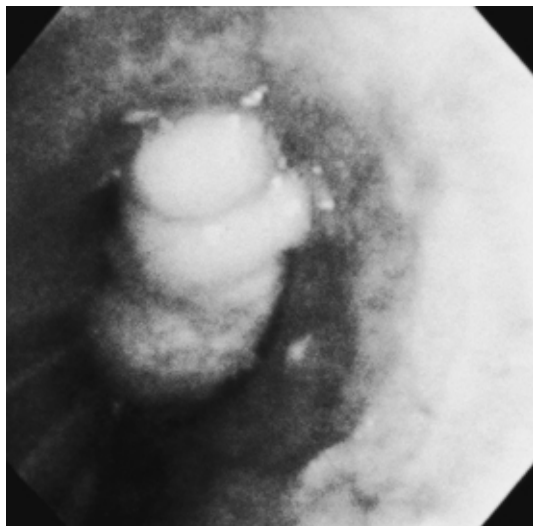
手術所見：体外循環を必要時に行える準備をした上

Fig. 4. Esophagogram shows that the esophagus in the upper chest is extraluminally compressed by a giant mass and is deviated to the right.



で、左後側方切開を行い第 5 肋間で開胸したところ、縦隔より左胸腔内に大きく発育する腫瘍を認め少量の胸水を伴っていた。腫瘍は比較的柔らかな数個の結節が癒合したような形状で、肺門より左肺内に浸潤し上葉の大部分は虚脱していた。腫瘍の大部分は圧排性の発育を示し、鈍的に剥離可能で気管、食道、大血管への直接浸潤もなかったが、左主気管支、左主肺動脈は腫瘍に巻き込まれていたため左肺全摘を行い、さらに一部心膜を合併切除

Fig. 5. Bronchofiberscopy shows a lipoma-like polypoid tumor in the left main bronchus.



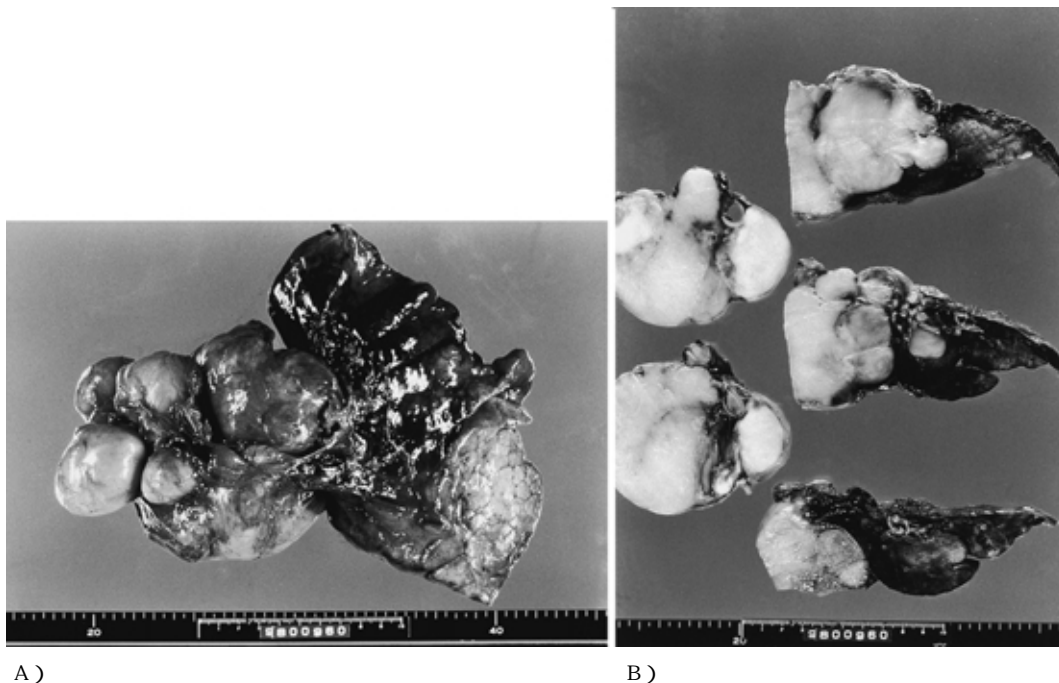
することにより、腫瘍と肺を一塊にして摘出することができた。リンパ節は、肺門および縦隔の一部についてサンプリング程度に郭清した。

摘出標本肉眼所見 (Fig. 6A, B): 腫瘍は $14 \times 12 \times 7$ cm 大で、被膜を有する 5~6cm までの結節が癒合した構造を示し、断面は黄色調ないし白色調で充実性であった。腫瘍の大部分は縦隔に存在するが、それに連続して肺門部より気管支、肺動脈に沿うように肺内に侵入し被膜を有する結節を形成していた。主気管支、主肺動脈は腫瘍内にあり、主気管支内には有茎性のポリープを認めた。

病理組織学的所見: よく分化した脂肪成分に骨および軟骨形成を伴った多彩な組織像を呈する腫瘍で (Fig. 7A, B, C), 脂肪成分には時に核異型を示す脂肪芽細胞が混在していた (Fig. 7D)。脂肪間の紡錐形細胞から成る線維性成分にも多数の異型細胞が認められ (Fig. 7E), 島状に分布する軟骨成分も細胞密度が高く核異型を伴っており悪性と考えられた (Fig. 7F)。一方、骨はよく分化しており異型性に乏しかった。気管支内への浸潤性増殖を認め、これも悪性を示唆する所見であった。また肺門および縦隔リンパ節への転移は認められなかった。以上より、悪性間葉腫 (well differentiated liposarcoma with osteocartilagenous differentiation) と診断した。

術後補助療法は行わず経過を見ているが、現在再発の徴候を認めていない。

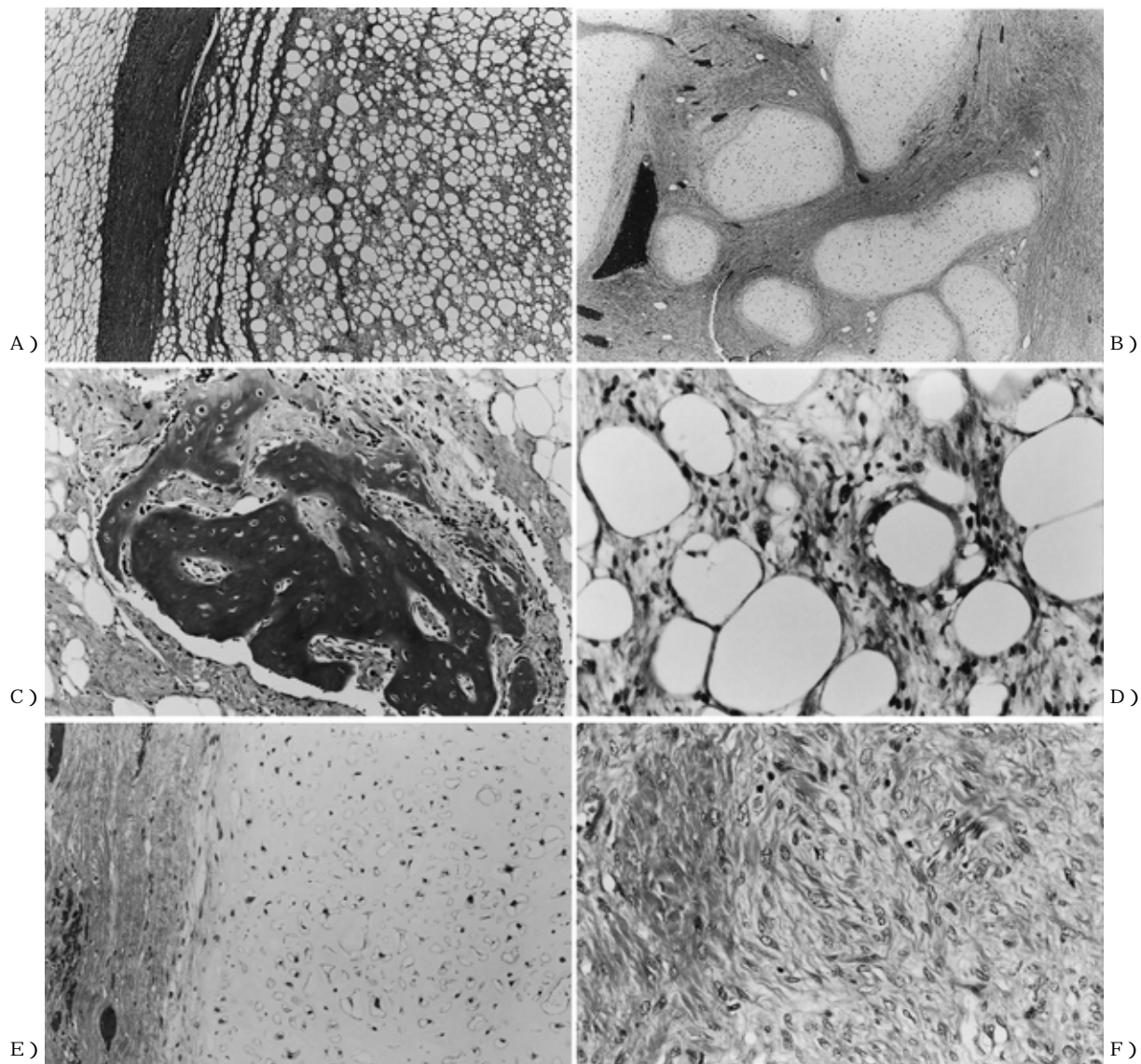
Fig. 6. A) Macroscopic appearance of the resected specimen shows an encapsulated large mass invading the left lung. B) Cut-surface of the resected specimen shows a yellowish multinodular mass.



A)

B)

Fig. 7. Microscopic appearance of the tumor. A)Liposarcomatous component, B)Chondrosarcomatous component, C) Osseous focus, D) Lipoblasts in liposarcoma, E) Chondrosarcoma, F)Fibrosarcomatous component. H.E. stain ; low power view (A, B, C), high power view (D, E, F)



考 察

1948年にStoutは二種類以上の間葉系細胞由来の腫瘍より構成される軟部悪性腫瘍を、初めて悪性間葉腫 malignant mesenchymoma と報告した¹⁾²⁾。悪性間葉腫は後腹膜、下肢の軟部組織に好発するとされ、心臓、食道、肝臓、膀胱、喉頭など他臓器の発生例も散見されるが、縦隔での発生例は非常に稀である²⁾⁻⁷⁾。年齢については、小児から高齢者まですべての年齢層にわたって発生しているが、一般には60歳以上の高齢者に多い傾向がある³⁾。

悪性間葉腫の画像診断上の特徴、特にCTおよびMRI所見について詳しく言及した報告は少ないが、本症例で

はCT、MRIは悪性間葉腫の病理組織学的不均一性をかなり忠実に反映していた⁸⁾。悪性間葉腫は脂肪肉腫成分を中心に骨・軟骨、筋などへの分化の傾向を示す肉腫成分が混在し、その組み合わせも多様で、症例毎に組織像は異なる。CTとMRIを併用することにより、脂肪肉腫成分や骨形成を示す部分は明確に認識され、その他の肉腫成分や肉腫間に介在する線維肉腫様成分はさまざまな濃度あるいは強度を示す充実性部分として捉えられる。悪性間葉腫の特徴として充実性の多結節が癒合したような形態をとり、内部には嚢胞状構造を伴わないことより悪性奇形腫と鑑別可能であるが、この点でもCT、MRIは有用な検査手段といえる。本症例では、画像診断上は骨

形成を伴う脂肪肉腫または悪性奇形腫を疑っていたが、悪性間葉腫という疾患概念について残念ながらほとんど認識不足であった。

組織学的診断は、現在でも一般に前出の Stout の定義に従いなされている²⁾。すなわち、悪性間葉腫とは通常では互いに関係のない 2 種類以上の分化した間葉系細胞から構成される腫瘍である。注意すべき点としては、未分化肉腫と線維肉腫様成分はいずれも一成分とは数えず、本疾患の診断に必須の構成要素とは成り得ないことがあげられる。悪性間葉腫は多様な組織像を示すが、以下の二種類に大別される³⁾。1) しばしば線維肉腫様の紡錘形細胞の成分を伴うが、筋原性肉腫(横紋筋肉腫、平滑筋肉腫)と脂肪肉腫が混在しているもの、2) 横紋筋肉腫や脂肪肉腫のように分化の明らかな肉腫成分に、悪性の軟骨あるいは骨性の組織成分を伴うもの。ただし、時に骨、軟骨組織成分については悪性の有無を判断することが難しいことがあり、また骨、軟骨成分が腫瘍の大半を占めることは非常に稀である。本症例はよく分化した脂肪肉

腫成分に骨、軟骨成分を伴い、2) の分類に該当すると考えられた。

治療に関しては外科的摘出が原則であり、化学療法、放射線療法など補助療法の有効性は明らかではない。摘出の原則は、通常的肉腫の場合と同様で、十分な切除断端を保ち、腫瘍を完全に切除することである⁹⁾。膨張性発育を基本的とする悪性間葉腫は大きくても切除可能であることが多く、浸潤部については可能であれば積極的に合併切除を行い完全切除を目指すべきである。

予後については一般には不良とするものが多く、Brady らの大腿部と後腹膜の発生例、それぞれ 4 例ずつ計 8 例の報告では、2 年および 3 年無病生存率がそれぞれ 75%、37% で、5 年以上健在例は得られていない⁴⁾。一方、Newman らの報告では、これも 9 例と少ない症例ではあるが、低悪性度の予後良好群が存在することを主張している⁵⁾。本症例では、現在再発の徴候を認めていないが、今後も嚴重な経過観察が必要である。

文 献

- 1) Stout AP : Mesenchymoma, the mixed tumor of mesenchymal derivatives. *Ann Surg* 127 : 278-290, 1948.
- 2) Stout AP : Malignant mesenchymoma., In : *Tumors of the soft tissues*, Section 2, Fascicle 5, Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC, pp118-119, 1953.
- 3) Enzinger FM, Weiss SW : Malignant mesenchymoma. In : *Soft tissue tumors*, 3rd ed, Mosby-Year Book Inc., St Louis, pp1087-1089, 1995.
- 4) Brady MS, Perino G, Tallini G, et al : Malignant mesenchymoma. *Cancer* 77 : 467-473, 1996.
- 5) Newman PL, Fletcher CDM : Malignant mesenchymoma. *Am J Surg Pathol* 15 : 607-614, 1991.
- 6) Haratake J, Jime A, Horie A, et al : Malignant mesenchymoma of the esophagus. *Acta Pathol Jpn* 34 : 925-933, 1984.
- 7) Al-Kana R, Rangwala AF, Sills Charles, et al : Case report : Malignant mesenchymoma of the mediastinum. *New Jersey Medicine* 89 : 851-855, 1992.
- 8) Mukherji SK, Rojiani AM, Younathan CM, et al : CT findings of retroperitoneal malignant mesenchymoma. *Abdom Imaging* 19 : 82-83, 1994.
- 9) 柴田信博, 玉井正光 : 腸間膜間葉腫, 悪性間葉腫. 別冊日本臨牀 領域別症候群 11, 日本臨牀社, 大阪, 152-154 頁, 1994.

A Case of Malignant Mesenchymoma of the Mediastinum

Takahiko Misao^{1,2}, *Junpei Nakagawa*², *Hideharu Nakano*², *Katashi Satoh*^{1,3} and *Takuya Kobayashi*^{1,3}

1 . Division of Respiratory Disease, Kagawa Prefectural Cancer Detection Center

2 . Division of Surgery, Kagawa Prefectural Central Hospital

3 . Department of Radiology, Kagawa Medical University

Background : Malignant mesenchymoma is a soft tissue tumor arising preferentially in the extremities and retroperitoneum. We report a case of primary malignant mesenchymoma of the mediastinum.

Case : A 46-year-old woman with an abnormal shadow on chest X-ray film and complaining of cough was referred to our hospital for further investigation and treatment. Chest X-ray film showed a giant mass in the upper half of the left lung field. Chest CT scan showed a lobulated large mass with fat density area and calcified spot in the mediastinum and left pleural space. Chest MRI demonstrated a large solid mass consisting mainly of areas with the same intensity as fatty tissue and partly of areas with heterogenous moderate intensity. The tumor was resected almost completely by left pneumonectomy. The pathologic diagnosis was malignant mesenchymoma ; well differentiated liposarcoma with osteocartilagenous differentiation.

Conclusion : The CT and MRI images corresponded well with the pathologic findings of the malignant mesenchymoma.

[JJLC 40 : 651 ~ 656, 2000]
