

再発時に肺動脈幹内への高度浸潤進展を示した肺原発悪性線維性組織球腫の 1 例

A Case of Malignant Fibrous Histiocytoma of the Lung Extending Grossly into the Trunk of the Pulmonary Artery

山下良平¹・寺畑信太郎²・角田清志³

要旨：再発時に肺動脈幹内への高度浸潤進展を示した肺原発悪性線維性組織球腫(MFH)の1例を経験した。症例は70歳女性。1995年5月15日、左肺下葉の長径6.5cmの腫瘍に対して下葉切除術を行い、病理学的にstoriform-pleomorphic typeのMFHと診断された。術後経過良好であったが、98年6月、左肺門部での再発が明らかとなった。画像所見上、腫瘍が左肺動脈幹内へ浸潤進展している像を認めたが、遠隔転移の所見がなかったため、98年7月10日、残存肺摘除術を行った。切除標本では、肺門部に暗赤色の充実性腫瘍が、多結節状に集簇発育しており、その一部は左肺動脈幹内へと連続性に進展していた。術後は呼吸不全を合併したが、10月17日、軽快退院した。その後の経過は良好であったが、99年7月、造影CT上、右肺動脈幹内に血栓を思わせる陰影欠損を認め、再々発腫瘍が、右肺動脈幹内へ浸潤進展したものと考えられた。99年9月17日、死亡した。

MFHなど肺原発の肉腫は元来まれであるが、これらの腫瘍では本例で見られたような肺動脈内腔への高度の浸潤進展を示すことがある。従って肺腫瘍において肺動脈血栓類似の所見を見た場合には、鑑別疾患上、MFHなどの肉腫も考慮すべきと考える。

[肺癌 40(7): 771~775, 2000, JJLC 40: 771~775, 2000]

Key words： Malignant fibrous histiocytoma, Lung, Pulmonary thromboembolism

はじめに

悪性線維性組織球腫 Malignant fibrous histiocytoma(以下、MFH)は、四肢や後腹膜に好発する軟部組織肉腫で¹⁾、肺に発生することはまれである。

われわれは、左肺下葉原発のMFHに対して、まず下葉切除を行い、そしてその3年後に再発のために completion pneumonectomy を行った症例を経験した。本例では、再発時およびその後の再々発時に、腫瘍が肺動脈幹内へ浸潤進展し、肺動脈内血栓類似の所見を認めた。肺腫瘍において、このような腫瘍進展を認めることは極めてまれであり、若干の考察を加えて報告する。

症 例

症 例：70歳，女性，主婦。

主 訴：咳，血痰。

家族歴：特記すべき事なし。

既往歴：特記すべき事なし。

喫煙歴：なし。

現病歴：咳と血痰を主訴に95年4月25日、当院内科へ入院。胸部XpおよびCT上、左肺下葉に長径6.5cmの大きな腫瘤を認め(Fig. 1)、気管支鏡下生検で低分化癌と診断された。全身検索で他部位に異常を認めず、cT2 NOMOの原発性肺癌として、95年5月15日下葉切除およびリンパ節郭清を行った。切除標本では、腫瘍は境界明瞭で圧排性に発育し、内部は一部液状変性に陥っていた(Fig. 2)。病理組織学的には、腫瘍は主に紡錘形の多形性細胞から成り、一部に異型巨細胞や異型核分裂像を認めると共に、storiform 状の細胞配列を認めた(Fig. 3)。免疫組織染色では、Vimentin 陽性、EMA、Keratin、Desmin、SM-actin および S100 蛋白陰性であり、storiform-pleomorphic type の MFH と診断された。リンパ節転移は認めず、切除断端の腫瘍浸潤も陰性であった。

術後経過は良好であったが、98年6月始めより再び咳と血痰が出るようになり、症状が持続するため、7月1日、外来を受診した。胸部Xp上、左肺門部に腫瘤影を認め、胸部CTでは、腫瘤は左上葉支を圧排するように発育し、更に肺動脈内へ進展して肺動脈内血栓類似の像を呈していた(Fig. 4)。既往のMFHの再発と考え、精査治療目的で7月8日入院した。

1. 市立砺波総合病院呼吸器外科

2. 同 病理検査科

3. 同 放射線科

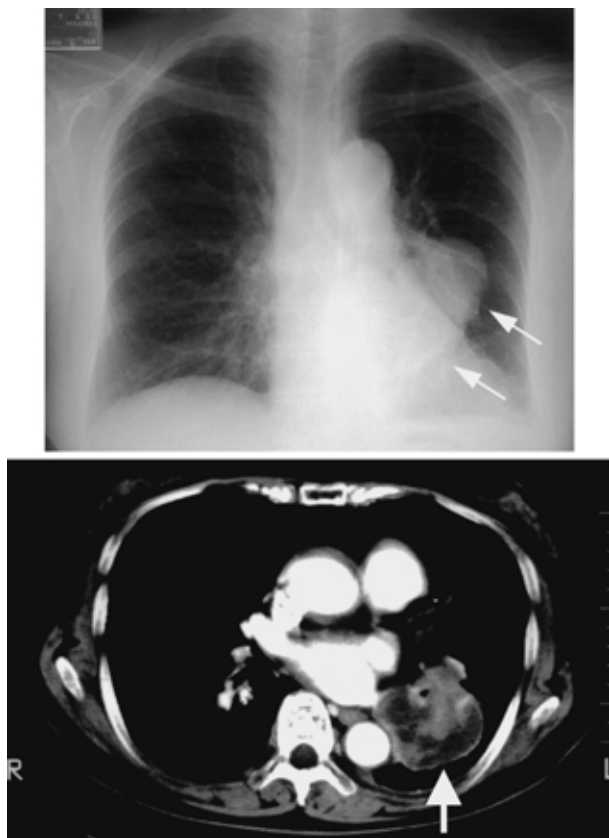
別刷請求先：山下良平 市立砺波総合病院

〒939-1395 富山県砺波市新富町 1-61

TEL: 0763-32-3320

e-mail: yamaryo@pl.coralnet.or.jp

Fig. 1. Chest X-ray film and CT scan on the first admission showing a large mass in the left lung (arrows)



入院時現症：身長 151cm，体重 46kg，血圧 132/80 mmHg，脈拍 80/min 整。結膜に貧血，黄疸なく，表在リンパ節は触知しなかった。心音は正常で雑音なし。呼吸音は左背部で減弱していたが，ラ音は聴取しなかった。左胸部に前回の手術による後側方切開の創痕が存在する以外は，頭頸部，胸腹部，四肢には異常所見なし。

入院時検査所見：検尿，検血，血液生化学検査上で異常所見なく，各種腫瘍マーカーも正常範囲内であった。

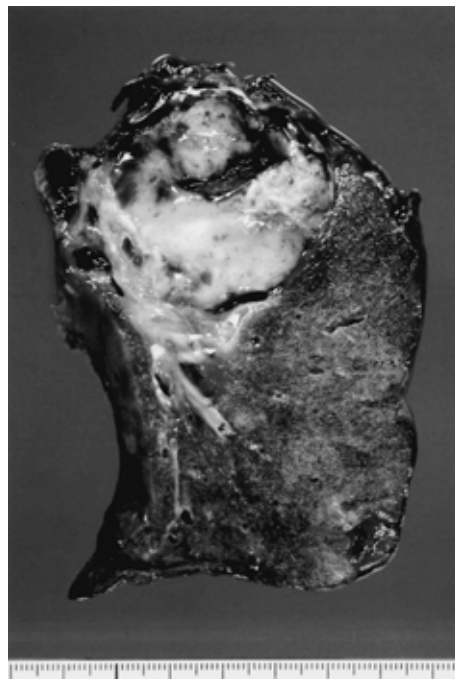
気管支鏡検査では，左上葉支口および下葉支断端粘膜の高度の浮腫性変化を認めたが，気管支内腔への腫瘍の浸潤は認めなかった。

頭部 MRI，腹部 CT および骨シンチグラフィーでは異常所見を認めなかった。

以上より，MFH の左肺門部再発で，遠隔転移の所見がなく，また呼吸機能を含めた全身状態が良好であったため，98 年 7 月 30 日，手術を行った。

手術所見：前回の後側方切開創痕に沿って皮切を加え，第 5，6 肋骨を切除して開胸した。まず心嚢内で肺静脈を切離した。次いで Botallo 靱帯を切離し，左肺動脈幹に taping し，可及的中枢側でこれを clamp した後に切離した。この際，肺動脈幹内へ進展した腫瘍が剥脱しないよう注意した。最後に左主気管支を TA30(4.8)で処理し，

Fig. 2. Cut surface of the resected specimen on the first operation, left lower lobectomy, showing a well-demarcated tumor which grows expansively with partly cystic degeneration.



断端を有茎肋間筋弁で被覆し，残存肺摘除を完了した。手術時間は，5時間55分，術中出血量は1,750gであった。

切除標本肉眼所見：肺門部に暗赤色の充実性腫瘍が，多結節状に集簇発育しており，その一部は左肺動脈幹内へと連続性に進展していた (Fig. 5)。

病理組織所見：組織像は，既往の MFH 原発巣と同様の所見であったが，今回は特に，腫瘍の肺動脈内浸潤が広範かつ高度に認められ，これらの部分では pleomorphic pattern が優位であった (Fig. 6)。なお，原発巣の組織像を改めて検索すると，腫瘍の辺縁領域で，腫瘍細胞の比較的高度の脈管侵襲を認めたが，今回の再発巣で見られたような太いレベルの肺動脈への浸潤は認めなかった。

術後経過：術後は，痰の喀出不良から肺炎を合併し，呼吸不全となったため，気管切開を行い，2 週間の人工呼吸管理を行った。その後は次第に全身状態改善し，10 月 17 日，軽快退院した。

その後の経過：退院後は経過良好であったが，99 年 7 月，CT 上，右肺動脈幹内に再び血栓類似の陰影欠損を認め (Fig. 7)，再々発腫瘍が右肺動脈幹内へ発育進展したものと考えられた。その後は次第に全身状態が悪化し，99 年 9 月 17 日，死亡された。剖検の同意は得られなかった。

Fig. 3. Microscopic findings of the tumor resected on the first operation showing a storiform arrangement of spindle-shaped cells. Cellular pleomorphism is also recognized. (H. E. × 200)

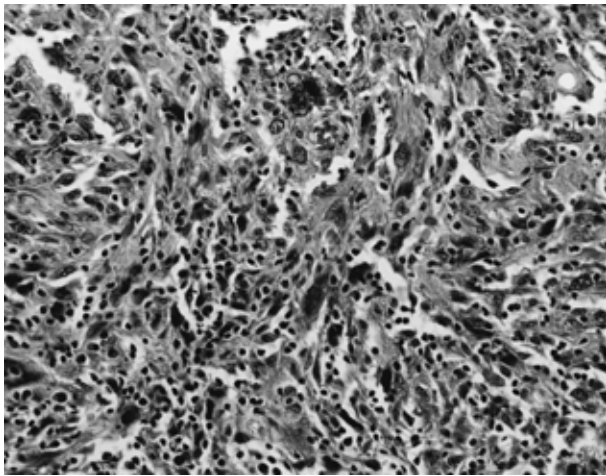
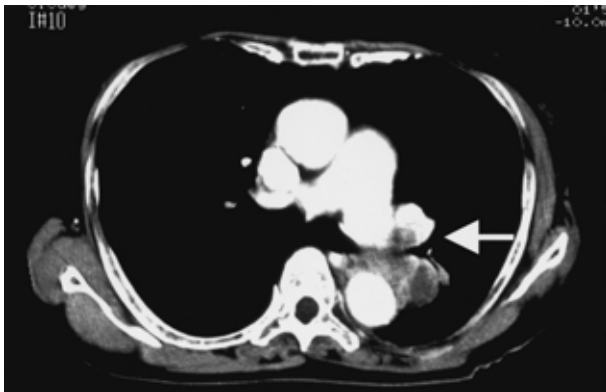


Fig. 4. Chest CT scan on the second admission showing the recurrent tumor with invasion into the trunk of the left pulmonary artery (arrow)



考 察

MFH は , 中高年者にみられる軟部組織肉腫としては最も多いものであるが , 肺に発生することは極めてまれである . 肺原発 MFH は , 肺癌の 0.1% 程度の発生頻度とされており^{2),3)} , われわれが調べた範囲 (医学中央雑誌 1999 年まで) では , 本邦ではこれまで 73 例が報告されているにすぎない .

肺原発 MFH は , 今回のわれわれの症例のように血痰や咳などの症状が発見契機となる場合もあるが , 実際には検診などでの胸部 Xp で偶然発見されることが最も多く³⁾⁻⁵⁾ , 肺癌との鑑別が問題となる . 肺 MFH は , 画像上 , 比較的大きな単発性腫瘤を呈し⁶⁾ , また血液生化学検査上 , フェリチンが上昇して腫瘍マーカーとして利用できる場合があると報告されている^{7,8)} . しかし , これらの所

Fig. 5. Cut surfaces of the resected specimen on the second operation, left completion pneumonectomy, showing the lobulated tumor which extends grossly into and occludes the trunk of the left pulmonary artery (arrow)

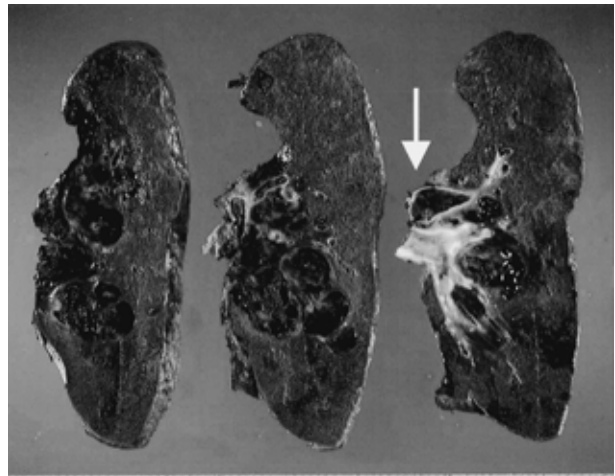
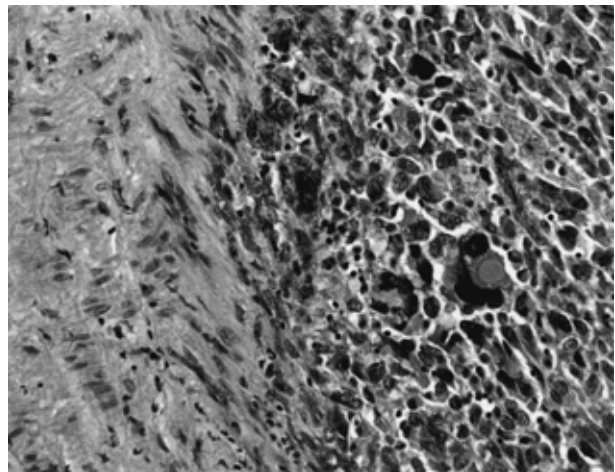


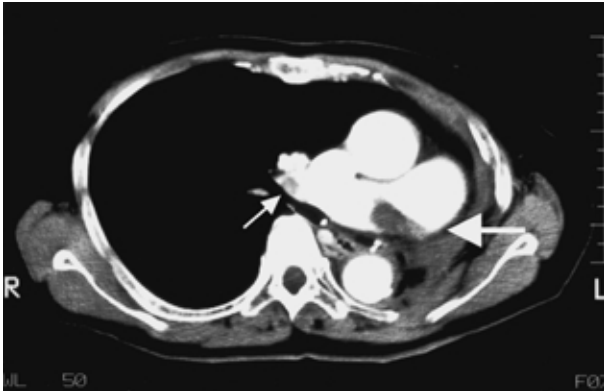
Fig. 6. Microscopic findings of the recurrent tumor resected on the second operation. Pleomorphic pattern is predominant in the part of the tumor growing into the pulmonary artery (H. E. × 200)



見は , いずれも肺 MFH に特異的なものではなく , その確定診断には充分量の組織材料での病理学的検索が必要不可欠とされている⁹⁾ . また肺原発とするには , 肺が他臓器原発 MFH の主要な転移標的臓器であることから¹⁾ , 他臓器 MFH からの転移の除外も必要である . 自験例では , 当初 , 気管支鏡下生検で低分化癌と診断されたが , その後の切除標本にて最終的に MFH と診断され , また術前の全身検索で他臓器に異常を認めなかったことから , 肺原発 MFH と考えた .

自験例では , 原発巣に対する左肺下葉切除術後 38 カ月で再発のために completion pneumonectomy を行った

Fig. 7. Chest CT scan one year after the second operation showing the tumor re-growth into the trunk of the right pulmonary artery. The intraluminal defect mimics pulmonary thromboembolism (arrows)



が、再発時の画像や手術所見で、腫瘍の肺動脈内への著しい浸潤進展を認め、更にその後の再々発時の画像上でも、肺動脈内血栓類似の特徴的所見を認めた。本例の MFH がこのような特徴的進展を示した機序としては、まず、今回の MFH の発生母地が肺動脈であり、原発巣は肺末梢の細い動脈に発生したが、再発巣は肺門の比較的大い動脈に発生し血管内腔を肺動脈幹方向へ発育進展した、との可能性が考えられる。しかし、腫瘍の発生母地については、原発巣の病理組織像でも特定困難と言わざるを得ず、従って、肺門部で局所再発した腫瘍が、太い肺動脈内へ直接浸潤し中枢方向へ発育進展した、とする

文 献

- 1) Weiss SW, Enzinger FM : Malignant fibrous histiocytoma : An analysis of 200 cases. *Cancer* 41 : 2250-2266, 1978.
- 2) Lee JT, Shelburne JD, Linder J : Primary malignant fibrous histiocytoma of the lung. A clinicopathologic and ultrastructural study of five cases. *Cancer* 53 : 1124-1130, 1984.
- 3) 久保田伊知郎, 原 信之, 一瀬幸人, 他 : 肺原発及び縦隔原発悪性線維性組織球腫 . *肺癌* 30 : 1035-1041, 1990.
- 4) Yousem SA, Hochholzer L : Malignant fibrous histiocytoma of the lung. *Cancer* 60 : 2532-2541, 1987.
- 5) 小野寺健一, 平塚 巖, 石田 薫, 他 : 肺悪性線維性組織球腫の 1 例 本邦の報告 42 例の検討 *癌の臨床* 39 : 696-699, 1993.
- 6) Halyard MY, Camoriano JK, Culligan JA, et al : Malignant fibrous histiocytoma of the lung . Report of four cases and review of the literature . *Cancer* 78 : 2492-2497, 1996.
- 7) 安田雄司, 加藤弘文, 藤野昇三, 他 : 肺の原発性および転移性悪性線維性組織球腫 (MFH) の臨床的ならびに形態学的検討 . *日呼外会誌* 4 : 3-13, 1990.
- 8) 加藤信秀, 佐々木忠, 長谷川洋一, 他 : 肺原発悪性線維性組織球腫 4 剖検例の臨床病理学的検討 . *肺癌* 32 : 95-107, 1992.
- 9) Venn GE, Gellister J, DaCosta PE, et al : Malignant fibrous histiocytoma in thoracic surgical practice. *J Thorac Cardiovasc Surg* 91 : 234-237, 1986.
- 10) Misra DP, Sunderrajan EV, Rosenholtz MJ, et al : Malignant fibrous histiocytoma in the lung masquerading as recurrent pulmonary thromboembolism. *Cancer* 51 : 538-541, 1983.
- 11) Kern WH, Hughes RK, Meyer BW, et al : Malignant fibrous histiocytoma of the lung. *Cancer* 44 : 1793-1801, 1979.
- 12) 石濱洋美, 池田康紀, 嶋田晃一郎 : Cisplatin と放射線同時併用療法により完全寛解を示した再発性悪性線維性組織球腫の 1 例 . *日胸外会誌* 43 : 1757-1761, 1995.
- 13) Kimizuka G, Okuzawa K, Yarita T : Primary giant malignant fibrous histiocytoma of the lung : A case report. *Pathol Int* 49 : 342-346, 1999.
- 14) Sleyster TJ, Heystraten FM : Malignant fibrous histiocytoma mimicking pulmonary embolism. *Thorax* 43 : 580-581, 1988.
- 15) Olsson HE, Spitzer RM, Erson WF : Primary and secondary pulmonary artery neoplasia mimicking acute pulmonary embolism. *Radiology* 118 : 49-53, 1976.

のが妥当と考える。

ところで肺癌では、脈管浸潤は病理組織学的にしばしば認められる所見であり、また腫瘍が肺動脈に浸潤してこれを狭窄・閉塞したり、更に腫瘍が肺静脈内や左房内へ進展していることも少なからず経験される。しかし、肺癌が再発時を含めて、肺動脈内腔を中枢方向へ進展して肺動脈血栓類似の所見を呈することはほとんどなく¹⁰⁾、検索した範囲でも報告例を見出せなかった。

一方、肺原発の肉腫では、比較的大い血管より発生した場合、高度の血管内進展をきたすことがあり、肺動脈原発の平滑筋肉腫や線維肉腫などで、肺動脈血栓類似の腫瘍進展所見を呈したとの報告がなされている¹⁵⁾。また肺 MFH についても、既報告例を詳細に調べると、呈示された原発巣や再発巣の画像所見などで、自験例のような肺動脈内腔への高度浸潤像や肺動脈血栓類似の進展像を認めるものがあり¹¹⁾⁻¹³⁾、また、まさに当該所見に注目した報告例もみられる。^{10) 14)}。

このように肺原発の肉腫は、間葉系由来という点からも、肺動脈内腔への浸潤進展をきたしやすい傾向があるものと考えられ、従って肺腫瘍において肺動脈血栓類似の所見を見た場合には、鑑別疾患上、MFH などの肉腫も考慮すべきと考える。

まとめ

以上、再発時に肺動脈血栓類似の腫瘍進展を示した左肺原発 MFH の 1 例について報告した。

本論文の要旨は、第 40 回日本肺癌学会北陸部会(1999 年 6 月、金沢)において発表した。

(原稿受付 2000 年 7 月 17 日/採択 2000 年 9 月 20 日)

A Case of Malignant Fibrous Histiocytoma of the Lung Extending Grossly into the Trunk of the Pulmonary Artery

Ryohei Yamashita¹, Shintaro Terahata² and Kiyoshi Kakuda³

1)Department of Thoracic Surgery, 2)Department of Pathology, 3)Department of Radiology,
Tonami General Hospital, Toyama

Background : Primary malignant fibrous histiocytoma (MFH) of the lung has been rarely reported in the literature. We report a case of primary MFH of the lung which extended grossly into the trunk of the pulmonary artery and presented an image mimicking pulmonary thromboembolism on CT scan.

Case : In May 1995, a 70-year-old woman underwent left lower lobectomy because of a tumor measuring 6.5 cm in greatest dimension. Histopathologically, the tumor was diagnosed as storiform-pleomorphic type MFH. Three years later, local recurrence of the disease was detected. The recurrent tumor invaded into the trunk of the left pulmonary artery. Because there was no evidence of distant metastasis, completion pneumonectomy was performed in July 1998. The cut surface of the resected specimen showed a lobulated tumor, which extended grossly into the trunk of the left pulmonary artery and partially occluded it. One year after the second surgery, the tumor recurred again, invading into the trunk of the right pulmonary artery and presented the filling defect mimicking pulmonary thromboembolism on enhanced CT scan. The patient died of respiratory failure on September 1999.

Conclusion : A rare case of MFH of the lung is reported. The pulmonary tumors with the unique features extending grossly into pulmonary artery and/or mimicking pulmonary thromboembolism may suggest unusual etiologies such as sarcomas, for example, MFH.

[JJLC 40 : 771 ~ 775, 2000]
