

術前診断しえた肺動脈肉腫の 1 例

A Case of Pulmonary Angiosarcoma Diagnosed Preoperatively

井上秀範・吉井新平・高橋 渉・喜納五月・多田祐輔

要旨：症例は 70 歳男性・平成 12 年 2 月，胸部不快感および持続する右胸部痛を認めたため近医を受診し右肺梗塞の診断で線溶療法を中心とする加療するも軽快せず，精査加療目的にて当院に紹介された．CT および MRI にて一部肺動脈壁外に浸潤する右主肺動脈をほぼ完全に占拠した陰影を認め，Ga シンチグラフィーでは右肺門部に集積像を認めた．肺動脈造影では右主肺動脈をほぼ閉塞する球状かつ辺縁平滑な腫瘤影を認め，右内胸動脈および右気管支動脈造影では，腫瘍の部位に一致して腫瘍濃染像を認めた．肺動脈造影時に施行した吸引組織診で血管肉腫と診断された．他の全身検索では転移巣を認めず，胸骨正中切開によるアプローチで右肺全摘術及び縦隔リンパ節隔清術を施行した．術後病理組織所見では肺動脈原発の intimal sarcoma と診断され，右下葉に肺内転移を認めた．現在術後 10 ヶ月経過するが，再発の徴候はない．以上，きわめて稀な右主肺動脈原発肉腫を経験した．文献上術前に診断しえた本邦 5 例目の症例であるので報告した．

〔肺癌 41 (3): 237~242, 2001, JJLC 41 : 237~242, 2001〕

Key words : Pulmonary angiosarcoma, Intimal sarcoma, Transcatheter aspiration biopsy

はじめに

肺動脈肉腫は，慢性肺動脈血栓症に類似した臨床像を呈し，手術時や剖検時に初めて診断されることが多いきわめて稀な腫瘍である．今回我々は，術前に肺動脈肉腫と診断し切除しえた 1 例を経験したので報告する．

症 例

症例：70 歳，男性．

主訴：胸部違和感，右胸部痛．

喫煙歴：10 本/日 × 40 年間．

既往歴：特記事項なし．

家族歴：特記事項なし．

現病歴：平成 11 年 12 月頃より時々胸部違和感を認めたが増悪しないため放置．平成 12 年 2 月，同様の胸部違和感および持続する右胸部痛を認めたため近医受診．肺梗塞の診断でウロキナーゼ・ヘパリン・ワーファリンを中心とした線溶療法の治療を受けたが改善しないため，精査加療目的にて当院へ紹介された．

入院時現症：身長 164cm，体重 70kg，血圧 130/75 mmHg，脈拍 68/分，頸部および腋窩等のリンパ節の腫脹，下肢の静脈瘤や浮腫等の身体所見の異常は認めなかった．

Fig. 1. Chest X-ray film on admission.



入院時検査所見：血算・生化学検査，フィブリノーゲン・ATIII・プロテイン C などの線溶系凝固機能異常も認めなかった．

肺機能検査：VC = 3640ml，%VC = 110% ，FEV_{1.0} = 2520 ml，FEV_{1.0%} = 69.2% であった．

動脈血液ガス：PO₂ = 67mmHg，PCO₂ = 42mmHg で軽度の酸素分圧低下を認めた．

心電図：洞調律，70bpm，特に異常所見は認めなかった．

山梨医科大学第 2 外科

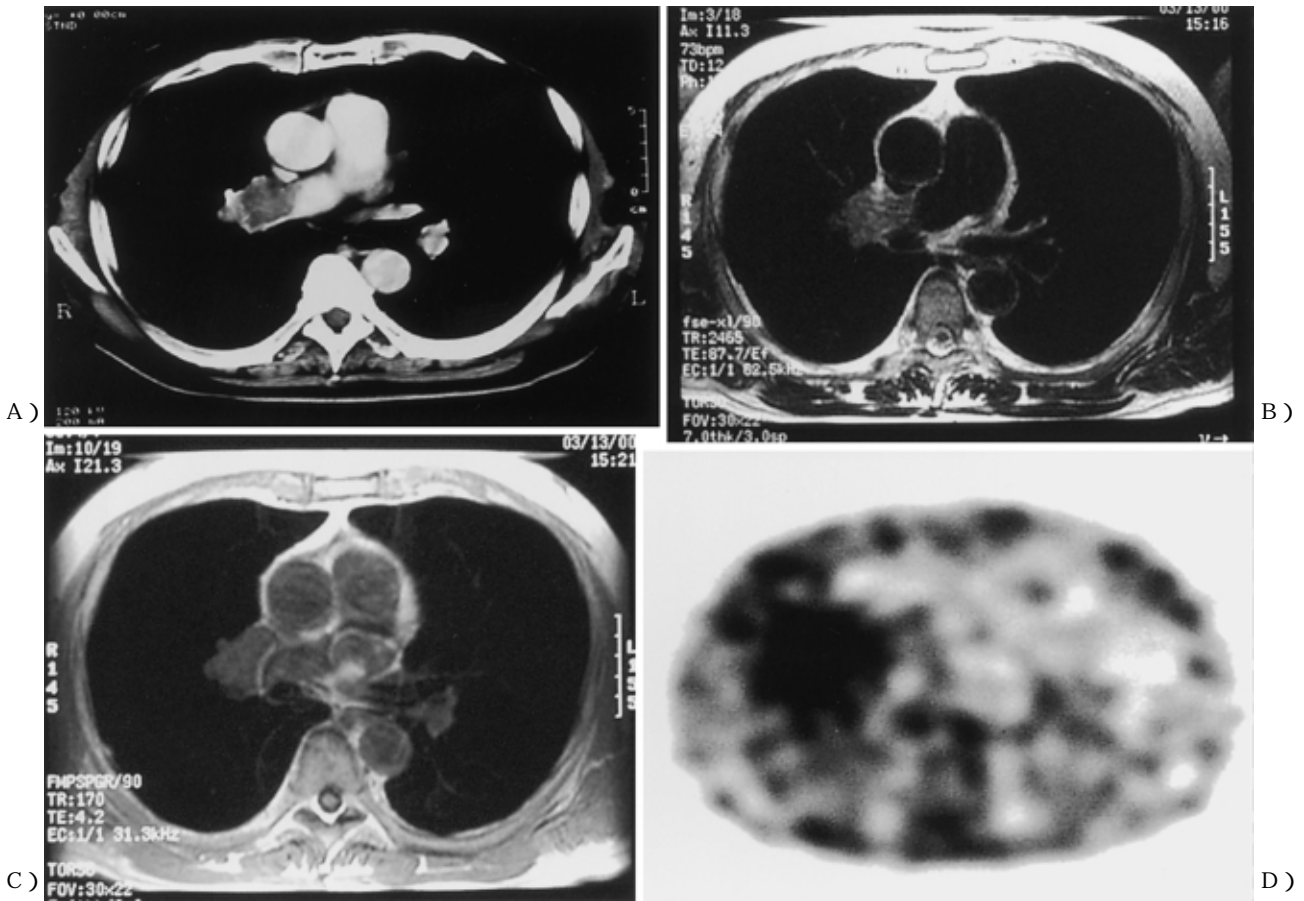
別刷請求先：井上秀範 山梨医科大学第 2 外科

〒409-3898 山梨県中巨摩郡玉穂町下河東 1110

TEL : 055-273-1111

E-mail : hidenori@res.yamanashi-med.ac.jp

Fig. 2. A) Chest CT scan.
B) MRI (Axial T1-weighted SE image)
C) MRI (Axial T2-weighted SE image)
D) Ga-scintigraphy.



心臓超音波検査：右房および右室負荷の所見は認めなかった。

胸部単純 X 線写真：心胸郭比 = 47%，肺動脈の拡大・肺血管陰影の左右差等は認めなかった (Fig. 1)。

胸部 CT：縦隔条件で右主肺動脈に 45 × 30mm の低吸収域を認め、一部肺動脈壁外への連続性を認めたため腫瘍性病変を疑った (Fig. 2A)。右 S⁸ 領域に複数の小結節を認めた。縦隔リンパ節の腫大は認められなかった。

胸部 MRI：T1 および T2 強調像にて 40 × 30mm の腫瘍性病変を認めた。MRI の信号域からは血栓も否定できなかったが、右肺動脈第 1 分枝のレベルで一部血管壁外へ浸潤する像を認めたため強く腫瘍性病変を疑った (Fig. 2B-C)。

肺血流シンチグラフィー：右主肺動脈の血流欠損を認め、上葉の一部がわずかに造影された。

Ga-シンチグラフィー：右肺門部に病的集積像を認めた (Fig. 2D)。

肺動脈造影：右上幹がわずかに造影された。前医との比較にて、右腫肺動脈の血栓様陰影がさらに増大してい

ることが窺えた (Fig. 3A-B)。

右内胸動脈造影および右気管支動脈造影：腫瘍性病変を疑い肺動脈造影時に右内胸動脈造影、右気管支動脈造影を追加して行ったが、それぞれ病変に対する栄養動脈および濃染像が認められた (Fig. 3C-D)。

心臓カテーテル検査：平均右房圧 = 17mmHg，右室圧 = 55/17mmHg，平均肺動脈圧 = 35mmHg と右心系の圧上昇および肺高血圧を認めた。

生検組織診：カテーテル時に施行した吸引組織診にて HE 所見および免疫染色 [CD34(±)，FactorVIII(+)，ビメンチン(+)，ケラチン(-)] 所見から血管肉腫と診断された (Fig. 4)。

他の全身検索では遠隔転移を認めず、腫瘍マーカーも異常値は認められなかった。血管肉腫として手術以外に他に有効な治療法がないと判断したため、右肺全摘術を施行する方針とした。

手術：胸骨正中切開で肺動脈を十分に剥離後、術野エコー検査で腫瘍の位置を確認し、腫瘍断端より十分に離れた位置で右肺動脈を切離した。なお術中迅速病理検査

Fig. 3. A) Previous pulmonary arteriography in another previous hospital.
B) Pulmonary arteriography in our hospital.
C) Angiography of the right internal thoracic artery.
D) Angiography of the right bronchial artery.

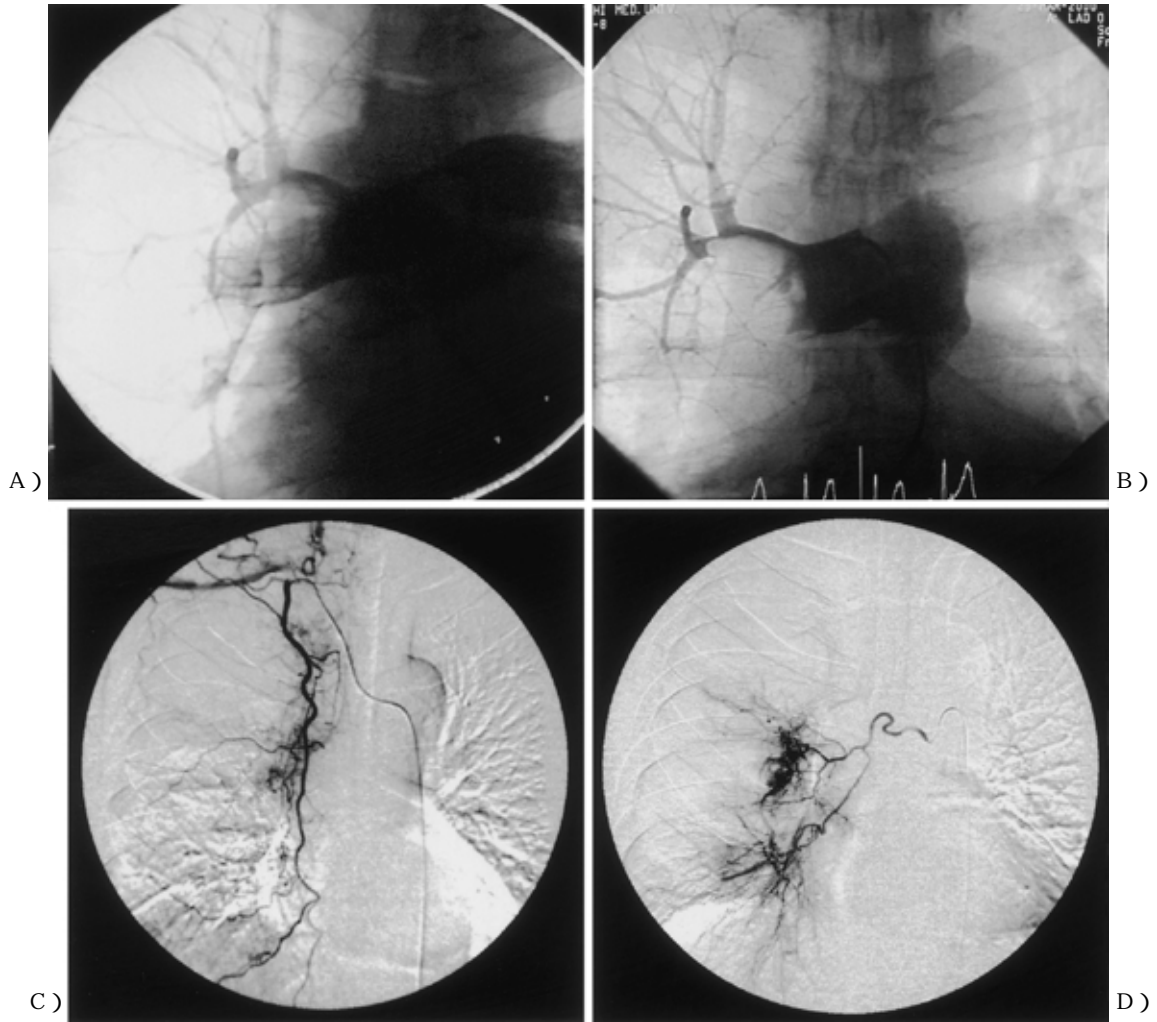


Fig. 4. Photomicrograph of a transcatheter aspiration biopsy specimen showing angiosarcoma. (Original magnification $\times 200$)

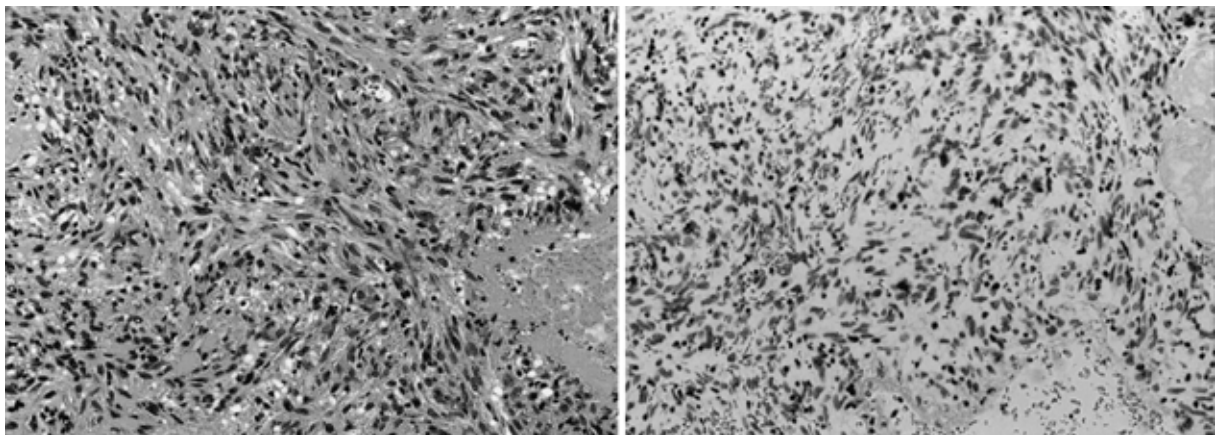
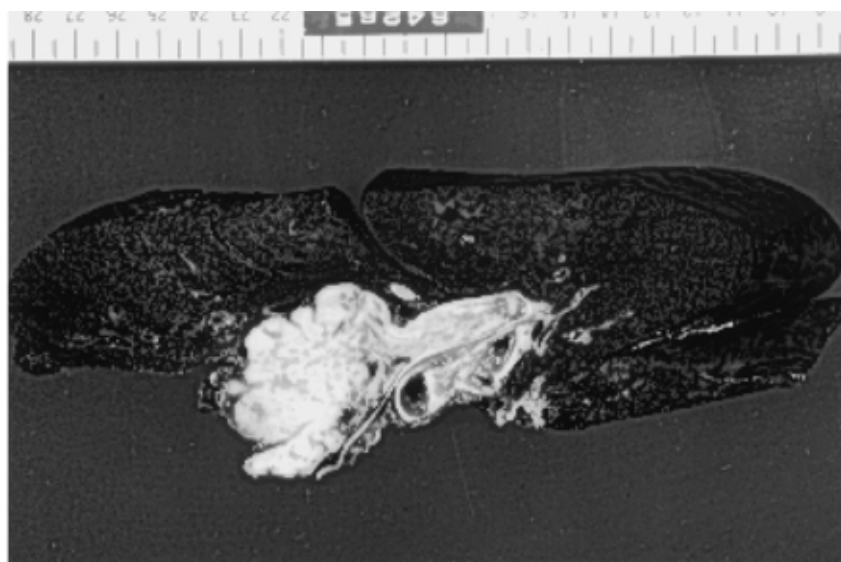
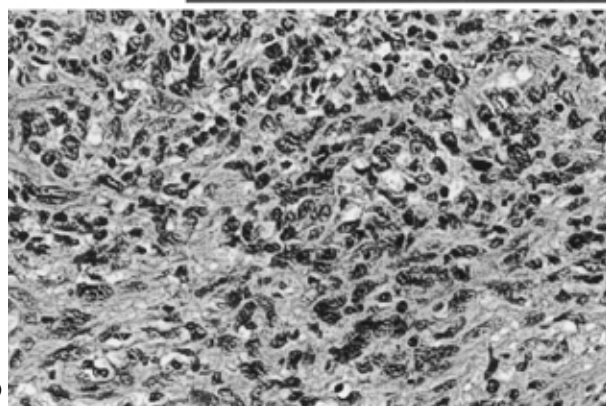


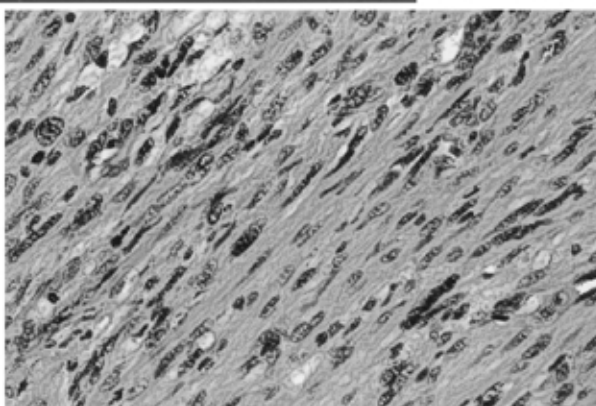
Fig. 5. A) Macroscopic findings.
 B) Microscopic findings. Large atypical cells with polymorphous hyperchromatic nuclei.
 C) Microscopic findings. Storiform proliferation of spindle cells with hyperchromatic nuclei.
 B) & C) H.E. stain, original magnification $\times 400$)



A)



B)



C)

では肺動脈の断端は陰性であった。続いて肺静脈・気管支の処理を行い、右肺全摘術及び縦隔リンパ節郭清術を施行し手術を終了した。

摘出標本：腫瘍は一部血管外に浸潤し、右肺動脈は腫瘍塞栓の状態であった。大きさは 5×5 cm で分葉状に分化し、一部に出血を伴う壊死巣を認めた (Fig. 5A)。

病理組織所見：HE 染色にて紡錘状の核および核の異形成が認められた。また同時に施行した免疫染色では、HHF35(±), α -SMA(±), desmin(-), CD34(-), CD31(-), S-100(-), cytokeratins(-) で、肺動脈原発の intimal sarcoma と診断された (Fig. 5B-C)。

右下葉 S⁸ に同側肺内転移を認めたが、肺動脈の断端は陰性で、縦隔リンパ節の転移は認めなかった。

術後経過：経過良好にて術後 3 週間で退院した。現在術後 10 か月になるが再発の徴候なく外来通院中である。

考 察

血管肉腫は皮膚・骨および軟部組織から発生することが多く、早期の血行性転移を特徴とする腫瘍である。肺動脈に発生するのは非常にまれで、1923 年の Mandelstamm¹⁾ の報告以来現在まで 200 例程度である²⁾。大血管由来の肉腫の発生については McConnell³⁾ が報告しており、複数の間葉系線維細胞から発生した肉腫は、その発育過程において骨・軟骨・筋などの様々な間葉系成分に化生するものとしている。最近 Burke ら⁴⁾ は自験例の肺動脈肉腫 16 例を中心に大血管由来の Sarcoma 43 例についてまとめている。この中で彼らは intimal sarcoma と angiosarcoma の発生の違いについて明確に述べている。すなわち intimal sarcoma は intimal smooth muscle cell または fibroblast より分化したものであるが、angiosarcoma に関しては intimal endothelial cell より分化したものである。それゆえ病理組織標本の鑑別は形態

Table 1. Cases of pulmonary artery sarcoma diagnosed preoperatively reported in the Japanese literature

No	Author	(Year)	Age	Sex	Pathology	Diagnostic method	Outcome
1	Ogura ⁶⁾	(1993)	64	F	Angiosarcoma	TBLB	Died at 9 mo
2	Matsushima ¹¹⁾	(1995)	22	M	Leiomyosarcoma	Transthoracic needle biopsy	Died at 5 mo
3	Namikawa ¹²⁾	(1996)	73	F	Leiomyosarcoma	Transcatheter needle biopsy	Alive at 18 mo*
4	Ishida ¹³⁾	(1999)	54	F	Leiomyosarcoma	Transcatheter aspiration biopsy	Alive at 12 mo*
5	Our case	(2001)	70	M	Intimal sarcoma	Transcatheter aspiration biopsy	Alive at 10 mo

mo : month : * : We contacted each author concerning for postoperative outcome.

観察を重視した上で免疫染色も加えて両者を区別している。さらに彼らが経験した管腔發育型の pulmonary angiosarcoma の多くは intimal sarcoma であったと述べている。今回我々もこの基準に準じて sarcoma の形態および内皮細胞由来の免疫染色所見を加えて、総合的に intimal sarcoma と診断した。

肺動脈肉腫の初発症状は、呼吸困難・胸痛・咳そう・血痰等が多い。臨床的な症状や病態が慢性肺動脈血栓症と類似しており、術前に確定診断にいたることが難しく、ほとんどが手術の摘出標本か剖検で診断されている。現在のところ術前診断は、気管支鏡生検⁵⁾や心臓血管カテーテルによる生検⁷⁾、CT ガイド下の針生検⁸⁾によってなされているが、近年の画像診断および診断手技の発達により Gd-DTPA 併用 MRI⁹⁾および血管内エコー¹⁰⁾を利用することで、ある程度診断が可能であることが報告されている。本症例は術前 CT にて腫瘍塞栓の疑いをもち、MRI、Ga-シンチグラフィを施行することでさらに疑いを強め、血管造影検査および吸引組織診にて確定診断された本邦 5 例目の報告である⁶⁾¹¹⁾⁻¹³⁾ (Table 1)。本例は肺動脈造影時に右内胸動脈造影、右気管支動脈造影を追加して行ったが、それぞれ腫瘍病変に対する栄養動脈および濃染像が認められた。今後 CT、MRI 検査時に肺動脈肉腫が疑わしいと考えられる場合、Ga-シンチグラフィの

追加および肺動脈造影検査時に栄養動脈を検索することで、肺動脈血栓症と肺動脈肉腫を鑑別する一助になるのではないかと考えられる。

肺動脈肉腫は予後不良であることが多いが、Krüger ら¹⁴⁾は非手術群に比べ手術群は 1.5 カ月の予後の延長を認めたと述べており、手術の有用性について報告している。また最近では、Bacha ら¹⁵⁾が自験例の手術症例 23 例についてまとめているが、手術死亡 1 例を除く 22 例の 5 年生存率は 69% で、特に完全切除例では 83% の高い 5 年生存率が認められたと報告している。そのなかで彼らは肺動脈主幹部周囲の病変に対して完全切除した症例についても記しているが、体外循環下にて肉腫を完全切除することは予後の延長に有用であったと報告している。このことから肺動脈肉腫に関しては腫瘍の完全切除が予後のもっとも重要な因子となりえることが伺え、遠隔転移等を認めない場合は積極的に完全切除を目指すべきであると考えられる。

結 語

きわめて稀な原発性肺動脈肉腫を経験し、術前に確定診断し得た。本症例では手術にて完全切除し得たが、今後とも十分な経過観察が必要と考えられる。

文 献

- Mandelstamm M : Über primäre Neubildungen des Herzens. Virchows Arch (Pathol Anat) 245 : 43-54, 1923.
- Kacl GM, Bruder E, Pfammatter T, et al : Primary angiosarcoma of the pulmonary arteries : Dynamic contrast-enhanced MRI. J Comput Assist Tomogr 22 : 687-691, 1998.
- McConnell TH : Bony and cartilaginous tumors of the heart and great vessels. Report of an osteosarcoma of the pulmonary artery. Cancer 25 : 611-617, 1970.
- Burke AP, Virmani R : Sarcomas of the great vessels. Cancer 71 : 1761-1773, 1993.
- Balduin R, Drigo R, Schiraldi C, et al : Ante mortem diagnosis of primary leiomyosarcoma of the pulmonary artery. Respiration 49 : 307-310, 1986.
- 小倉芳人, 下高原哲朗, 西島浩雄, 他 : 肺血管肉腫の 1 切除例. 日呼外会誌 7 : 157-164, 1993.
- Talley JD, Franch RH : Catheter suction biopsy in diagnosis of an intrapulmonary artery tumor. Cathet Cardiovasc Diagn 12 : 411-413, 1986.
- Bressler EL, Nelson JM : Primary pulmonary artery sarcoma : diagnosis with CT, MR imaging, and transthoracic needle biopsy. Am J Roentgen 159 : 702-704, 1992.
- Weinreb JC, Davis SD, Berkman YM, et al : Pulmonary artery sarcoma : evaluation using Gd-DTPA. J Comput Assist Tomogr 14 : 647-649, 1990.
- 永谷憲歳, 岡野嘉明, 高本真一, 他 : 慢性肺血栓塞栓症における血管内イメージングの意義. Jpn J Interv Cardiol 12 (Suppl II) : 9-15, 1997.
- 松島秀和, 須賀由香里, 高柳 昇, 他 : 肺動脈原発平滑筋肉腫の 1 例. 肺癌 35 : 701, 1995.
- 並河尚二, 島本 亮, 日置敏雄, 他 : 体外循環下左肺全切除を行なった肺動脈肉腫の 1 例. 肺癌 36 : 513, 1996.
- 石田岳史, 岡野 良, 大村延博, 他 : Thrombectomy catheter を用いて診断しえた肺動脈原発肉腫の 1 例. Jpn Circ

- J 63 (Suppl III): 850, 1999.
- 14) Krüger I, Borowski A, Horst M, et al : Symptoms, diagnosis, and therapy of primary sarcomas of the pulmonary artery. *Thorac Cardiovasc Surg* 38 : 91-95, 1990.
- 15) Bacha EA, Wright CD, Grillo HC, et al : Surgical treatment of primary pulmonary sarcomas. *Eur J Cardiothorac Surg* 15 : 456-460, 1999.

[原稿受付 2001 年 1 月 18 日 / 採択 2001 年 3 月 2 日]

A Case of Pulmonary Angiosarcoma Diagnosed Preoperatively

Hidenori Inoue, Shinpei Yoshii, Wataru Takahashi, Satsuki Kina and Yusuke Tada

Second Department of Surgery, Yamanashi Medical University

Background : Pulmonary angiosarcoma is a rare tumor that usually grows rapidly and has a highly malignant clinical course. There have been only a few reports of this tumor, which was diagnosed preoperatively. We report a case of pulmonary angiosarcoma diagnosed preoperatively.

Case : A 70-year-old man presented with symptoms suggesting chronic pulmonary thromboembolism. The CT scan and MRI revealed a mass obliterating the right pulmonary artery invading its wall. A primary tumor of the pulmonary artery was suspected and a transcatheter aspiration biopsy confirmed it to be angiosarcoma. The tumor was completely resected by right pneumonectomy with mediastinal lymph node dissection. The histological diagnosis of the resected specimen was an intimal sarcoma. Ten months after the operation, the patient is alive without any evidence of recurrence.

Conclusion : A rare case of preoperatively diagnosed pulmonary intimal sarcoma with successful surgical resection was reported.

[JJLC41 : 237 ~ 242, 2001]
