

CT ガイド下生検にて術前診断し得た 肺動脈原発肉腫の 1 手術例

An Operated Case of Pulmonary Artery Sarcoma Preoperatively
Diagnosed by CT-Guided Needle Biopsy

川野亮二・守屋康充・久米基彦・池田晋悟・坂口浩三・羽田圓城

要旨: 症例は 60 歳, 男性. 1999 年 5 月頃から少量の血痰を認めたため近医を受診し, 胸部 X 線写真にて左中肺野に大きさ 3×2 cm 大の異常陰影を指摘され, 精査目的にて同年 6 月当院を紹介された. 胸部 CT では, 左主肺動脈を中心とし周囲の肺実質に連続性に浸潤する最大径 4 cm 大の腫瘤を認め, 肺動脈造影では, 左右の肺動脈分岐部から約 1 cm の部位で左肺動脈が完全閉塞していた. 気管支鏡生検を行ったが確定診断には至らず, CT ガイド下生検にて肺動脈原発の肉腫と術前診断された. 他の臓器に転移を示唆する所見は認めず, 胸骨正中切開と左前方腋窩開胸によるアプローチにて両側縦隔リンパ節郭清と左肺全摘術を施行した. 病理組織学的検査では, 左肺動脈の前上区域枝 (A³) 原発の intimal sarcoma と診断され, 完全切除例と判定された. 現在, 術後 2 年が経過するが, 再発の徴候は認めない.

(肺癌 41(6) 687~691, 2001, JJLC 41: 687~691, 2001)

Key words: Pulmonary artery sarcoma, Pulmonary intimal sarcoma, CT-guided needle biopsy, Pneumonec-tomy, Bilateral mediastinal nodal dissection

はじめに

肺動脈を発生母地とする腫瘍は極めて稀であり, 文献的に約 120 例(本邦では約 20 例)の報告があるにすぎない¹⁾. 本腫瘍は発生部位の特殊性により早期診断が困難で進行した状態で発見されることが多く, 時に心不全症状が先行することにより気付かれる場合がある²⁾. 今回我々は, 血痰にて発症し, CT ガイド下生検にて左肺動脈肉腫と術前診断し得た 1 手術例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する.

症 例

患者: 60 歳, 男性.

主訴: 血痰.

既往歴: 1996 年から高血圧にて降圧剤内服中であつた. 1997 年, 大腸腺腫にて腺腫摘出術, 1998 年, 胆石にて胆嚢摘出術を受けた. 喫煙歴はない.

家族歴: 特記すべきことなし.

現病歴: 1999 年 5 月頃から少量の血痰を認めたため近医を受診し, 胸部 X 線写真にて左中肺野に大きさ 3×2

cm 大の異常陰影を指摘され, 精査を受けたが確定診断に至らず, 同年 6 月 25 日, 当院呼吸器センター外科に紹介入院となった.

入院時身体所見: 身長 169 cm, 体重 73 Kg, 血圧 140/98 mmHg, 脈拍 78 /分, 整, 呼吸 18 /分, 体温 36.6 °C, 眼瞼, 眼球結膜に異常なし. 胸部聴診上, 呼吸音, 心音に異常なく, 腹部所見も異常なかった. 表在リンパ節は触知しなかった.

入院時検査所見血液生化学的検査では, 血沈 51 mm (1 時間値) と亢進していた以外に特記すべき所見は認めなかった. 室内空気吸入下での動脈血ガス分析は, pH 7.399, Pao₂ 66.6 torr, Paco₂ 40.5 torr, Base Excess 0.8 mM/l と軽度の低酸素血症を示した. 腫瘍マーカー(CEA, CA 19-9, NSE, SCC, SLX)の上昇はなかった. 喀痰細胞診は Class I で異常を認めなかった.

胸部 X 線写真(Fig. 1): 胸部 X 線正面像では, 左中肺野に左肺動脈陰影と重なる 3.0×2.0 cm の境界やや不明瞭な腫瘤影を認めた.

胸部 CT および胸部 Dynamic Thin Slice CT 所見(Fig. 2, 3): 左肺門部には, 左右の肺動脈分岐部から約 1 cm 末梢側の左肺動脈を閉塞すると見なされる 4×2.5 cm の辺縁不整で, 内部性状の比較的均一な腫瘤影を認めた. 腫瘍は周囲の構造物である上肺静脈, 縦隔胸膜に接していた. 肺門及び縦隔リンパ節腫大は認めなかった.

肺動脈造影(Fig. 4): 左肺動脈は左右に分岐した後, 急

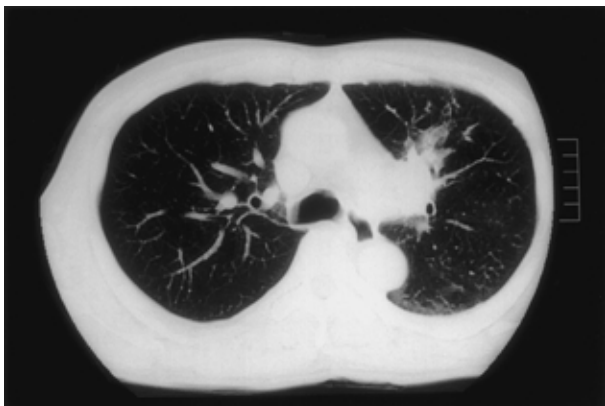
三井記念病院呼吸器センター外科

別刷請求先: 川野亮二 三井記念病院呼吸器センター外科

〒101-8643 東京都千代田区神田和泉 1 番地

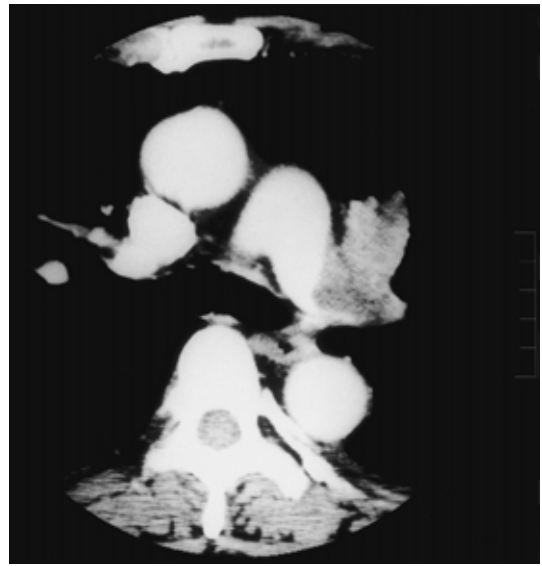
TEL: 03-3862-9111

E-mail: 2ryo@msc.biglobe.ne.jp

Fig. 1. Chest X-ray film on admission**Fig. 2.** Computed tomographic (CT) scan shows an ill-defined shadow in the upper lobe of the left lung (S³)

激に狭小化し、末梢側への血流は途絶していた。
 肺血流シンチ：左肺への血流は認めなかった。
 呼吸機能検査：%肺活量 122%、1秒率 83.1%、1秒量 3.54l。

気管支鏡検査：可視範囲内の気管・気管支内に異常所見を認めず、画像上、腫瘤影に関与すると見なされる B³b から TBLB を行ったが、確定診断には至らなかったため、CT ガイド下生検を行った。本生検の結果は、病理組織学的に高度の異型を示す紡錘形細胞の増生を認め、免疫組織化学的に抗 cytokeratin 抗体陰性、抗 vimentin 抗体が陽性所見を示したことから、肉腫と診断された。従って、以上の臨床病理学的所見の結果から、肺動脈を原発とする肉腫と術前診断した。なお、他の臓器に転移を示唆する所見は認めなかった。1999年7月7日、胸骨正中切開と左前方腋窩開胸にてのアプローチによる両側縦隔

Fig. 3. Dynamic thin slice CT demonstrates the tumor shadow at the center of the left pulmonary artery.**Fig. 4.** Pulmonary arteriography shows absent perfusion of the left main pulmonary artery.

リンパ節郭清と左肺全摘術を施行した。

手術所見：開胸時、胸水なく洗浄細胞診および心嚢水細胞診も陰性で、胸膜播種巣や肺内腫瘤は認めなかった。腫瘍は肉眼的に大動脈弓直下の左肺門部を中心として存在し、上下葉間の不全分葉部において下葉の一部に浸潤を認めた。左肺動脈の術中所見は、左肺動脈後壁側ではポタロー靭帯のレベルから中枢側に向かってわずかに越える部分まで腫瘍が存在した。この肺動脈内の腫瘍縁を指標として右肺動脈の後壁が一部かかる部分で血管鉗子を掛け、迅速病理検査による腫瘍遺残がないことを確認

Fig. 5. Macroscopic finding of the resected specimen of the left lung. The main left pulmonary artery is completely occluded due to the tumor progression.

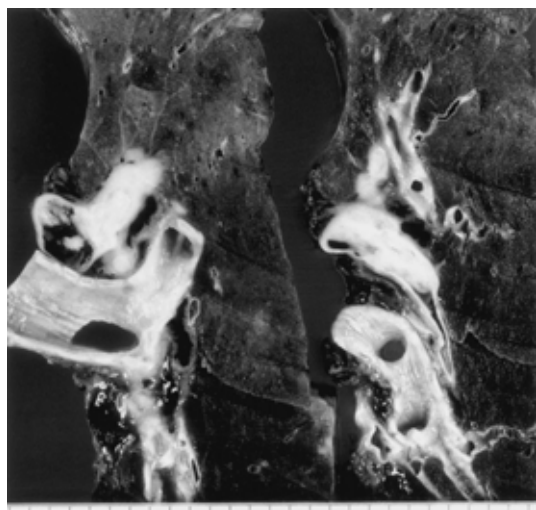
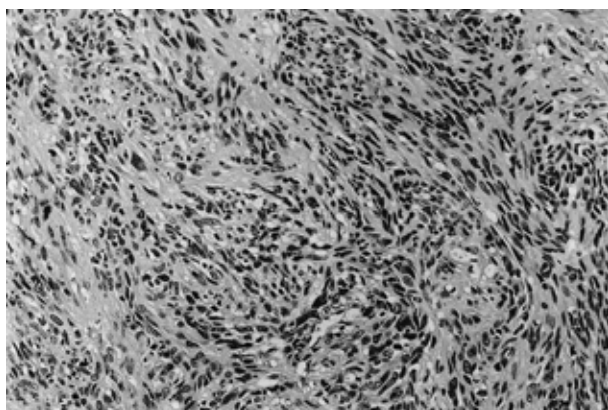


Fig. 6. Microscopic finding of the tumor reveals interlacing proliferation of spindle shaped cells with pleomorphic nuclei. (H & E stain, original magnification $\times 200$)



後，肺動脈切離端を 3-0 の血管縫合糸による連続縫合を行った。次に型通りの血管，気管支の処理を行い，左肺全摘術とリンパ節郭清術を完了した。

肉眼的及び組織学的病理所見 (Fig. 5, 6): 腫瘍は大きさ $7 \times 2.5 \times 2.0$ cm で，灰白色，充実性で腫瘍の主座は，左肺動脈から前上区域枝 (A^3) が分岐した領域とみなされた。腫瘍はこの A^3 分岐の部位から左肺動脈内腔を中枢側および末梢側に向かって連続性に進展し，中枢側の左肺動脈は完全閉塞していた。また腫瘍は壁外に進展し，周囲の肺実質 (主として S^3b) へ浸潤を認めた。腫瘍は異型性をもつ紡錘形の核と豊富で好酸性の細胞質をもつ紡錘形細胞の錯走増殖からなり，異常核分裂像や奇怪な核をもつ細胞を多数認めた。末梢肺には小型の梗塞巣を散在性に認めたが，肺内転移巣は認めなかった。

免疫組織化学的所見および電顕所見：腫瘍細胞は前述の抗体の他，抗 desmin 抗体陰性で，抗 α -smooth muscle actin 抗体に極わずかながら免疫活性陽性所見を示した。電顕的には腫瘍細胞は，明らかな特徴的の分化傾向を示す所見を確認できなかった。以上から本症例は，極一部に平滑筋細胞への分化をもつことがわかったが，腫瘍細胞の大部分は特定の分化を示さない未分化な細胞であることから未分化型肉腫 (肺動脈内膜肉腫) と診断した。本症例は病理組織学的に肺動脈および気管支末端に腫瘍遺残なく，縦隔胸膜への浸潤やリンパ節転移も認めず，完全切除例と判定された。

術後経過：経過は良好で，術後 21 日目に退院した。なお術後補助療法は施行せず。現在術後 2 年が経過するが，再発の徴候は見られず，外来通院中である。

考 察

肺動脈に原発する腫瘍は，肺動脈幹や左右の肺動脈などの中枢側に発生することが大半で，発育形態は管内性にポリープ様の増殖を示すことが多いとされる。本腫瘍の組織型は多岐にわたり，未分化型肉腫，平滑筋肉腫，線維肉腫の順に多く発生する。この内未分化型がその約 $1/3$ を占め，この未分化型を総称して肺動脈内膜肉腫と診断される場合もある¹⁾。この腫瘍の肺動脈内進展に伴う臨床症状は，腫瘍による内腔狭窄の程度によって異なるが，初期にはその多くが無症状である。しかしながら肺動脈中枢部の急激な狭小化や閉塞を来すと，右心不全症状や肺血栓塞栓に伴う肺梗塞症状の出現をみる場合がある²⁾。この様に本症は，初期には臨床症状に乏しいことが多く，胸部 X 線写真における異常影として指摘されにくいことから早期発見は非常に困難である。一方，肺動脈内病変が確認された場合は質的診断を行う必要があり，特に内腔に限局する場合は，肺動脈血栓塞栓症との鑑別が問題となる。本腫瘍と最終診断された 37 例中 26 例 (70%) は，肺動脈血栓塞栓症として術前診断された報告を認めるが³⁾，最近，この鑑別に造影剤 Gd-DTPA を用いた MRI が有用とする報告を認める⁴⁾。また心臓カテーテル検査を利用して吸引細胞診・組織診を行い術前診断が可能であった報告や^{5) 6)}，シネアンギオにおけるポリープ状腫瘍の心拍動に一致した動きが質的診断の一助になった報告がある⁶⁾。本症例では，CT ガイド下生検が術前診断に有用であったが，CT ガイド下生検にて肺動脈腫瘍の術前診断が可能であった報告は，本例を含めると本邦では文献的に 2 例あるのみである⁷⁾。本腫瘍に対する CT ガイド下生検は，肺動脈外に浸潤する増殖態度を示す場合には積極的に導入すべきと考えるが，末梢への血流が確保された肺動脈内病変の場合には出血の危険性を考慮し，適応外と見なされる。いずれにしても診断の第一歩は，中枢側の肺動脈を主座とする腫瘍が存在

する場合には、本症を念頭において診断にあたるのが肝要である。

治療は、外科的切除が第一選択となり、腫瘍の完全切除が行われることが予後の改善に最も重要な因子とされる⁸⁾。これに対して、化学療法や放射線療法は、外科的治療と併用した場合のみ生存期間の延長が確認された報告はあるが、それぞれ単独治療での成績は悪い¹⁾⁹⁾。本症の外科的治療は、腫瘍の存在部位及びその浸潤範囲により異なる。好発部位である左右の主肺動脈レベルでは肺全摘術が通常施行され、肺動脈主幹部の場合では、体外循環を用いて積極的に血行再建術を行い良好な成績が報告されている²⁾³⁾⁸⁾¹⁰⁾。また場合によっては、血管内腫瘍を可及的に摘出する血栓内膜摘除に準じた手術も行われ、症状や血行動態の改善に有用であった報告も認める¹¹⁾。本症は発見時、約半数の例で遠隔転移を伴うが、胸腔外臓器への転移はまれで、肺内転移がその約40~60%を占める¹⁾。手術後の予後不良例は主として肺動脈局所の再発かあるいは肺内転移としての再発であり、肺内転移再発巣の切除で症例の予後が改善されるという⁸⁾。こう

した事実を考慮すると、肺動脈局所での十分な切除範囲の確保はもちろんであるが、十分な肺切除を行うことは、完全切除率の向上あるいは術後肺内再発率の低下に寄与する可能性がある。またリンパ節郭清については、その有用性や妥当な郭清範囲について検討された報告は未だ認めない。本症のような間葉系腫瘍のリンパ行性転移は、癌腫の場合のそれと比較して頻度が低いものの、縦隔リンパ節転移が確認された例も少なからずあることから¹²⁾、完全切除が期待できる場合には、局所コントロールを期待する意味でも十分な郭清を行うべきと考える。ただし、手術侵襲の程度あるいは原発巣の根治度によっては、郭清の縮小化や省略もあり得る。

本症の平均生存期間は、無治療例では発見時より約1.5カ月とされている。しかしながら、こうした外科的治療を行うことにより、約12~14カ月と延長され、完全切除例ではさらに長期の生存期間を期待できる³⁾⁸⁾⁹⁾。したがって積極的な外科的治療の導入によって完全切除を目指すことが、予後改善に重要であると考えられた。

柳田正志 三井記念病院呼吸器センター外科

郡 隆之 同

文 献

- 1) Nonomura A, Kuruyama H, Kono N, et al: Primary pulmonary artery sarcoma. Report of two autopsy cases studied by immunohistochemistry and electron microscopy, and review of 110 cases reported in the literature. *Acta Pathol Jpn* 38: 883-896, 1988.
- 2) 吉澤直人, 川口竹男, 福井和樹, 他: 右心不全を呈した肺動脈原発肉腫の1手術例. *心臓* 31: 248-254, 1999.
- 3) Kruger I, Borowski A, Horst M, et al: Symptoms, diagnosis, and therapy of primary sarcomas of the pulmonary artery. *Thoracic Cardiovasc Surg* 38: 91-95, 1990.
- 4) Weinreb JC, Davis SD, Berkman, et al: Pulmonary artery sarcoma. Evaluation using Gd-DTPA. *J Comput Assist Tomogr* 14: 647-649, 1990.
- 5) 天野慎也, 田辺信宏, 安田順一, 他: 術前診断可能であった肺動脈原発平滑筋肉腫の1例. *日呼吸会誌* 37: 1019-1023, 1999.
- 6) Hynes JK, Smith HC, Hormes DR, et al: Preoperative angiographic diagnosis of primary sarcoma of the pulmonary artery. *Circulation* 66: 672-674, 1982.
- 7) 半谷七重, 池田高明, 西村嘉裕, 他: 右肺動脈平滑筋肉腫の1手術例. *肺癌* 35: 943-947, 1995.
- 8) Tanaka R, Masuda M, Inoue D, et al: Primary pulmonary-artery sarcoma: report of a case with complete resection and graft replacement, and review of 47 surgically treated cases reported in the literature. *Thorac Cardiovasc Surgeon* 42: 64-68, 1994.
- 9) Anderson MB, Kriett JM, Kapelanski DP, et al: Primary pulmonary artery sarcoma: a report of six cases. *Ann Thorac Surg* 59: 1487-1490, 1995.
- 10) 桑木賢次, 佐々木昭彦, 寺井 浩, 他: 原発性肺動脈肉腫の2手術例. *日胸外* 42: 2257-2261, 1994.
- 11) Daily PO, Dembitsky WP, Peterson KL, et al: Modifications of techniques and early results of pulmonary thromboendarterectomy for chronic pulmonary embolism. *J Thorac Cardiovasc Surg* 93: 221-233, 1987.
- 12) Bacha EA, Wright CD, Grillo HC, et al: Surgical treatment of primary pulmonary sarcomas. *Eur J Cardiothorac Surg* 15: 456-460, 1999.
- 13) 井上秀範, 吉井新平, 高橋 涉, 他: 術前診断しえた肺動脈肉腫の1例. *肺癌* 41: 237-242, 2001.

(原稿受付 2001年8月27日/採択 2001年9月25日)

An Operated Case of Pulmonary Artery Sarcoma Preoperatively Diagnosed by CT-Guided Needle Biopsy

*Ryoji Kawano, Enjo Hata, Hirozo Sakaguchi, Shingo Ikeda,
Yasumitsu Moriya and Motohiko Kume*

Surgical Department of Respiratory Center, Mitsui Memorial Hospital

Background: Pulmonary sarcoma arising in the pulmonary artery is extremely rare, and its diagnosis is seldom made preoperatively. However, an early diagnosis and surgical resection remain the mainstay of treatment.

Case: A surgically treated case of left pulmonary artery sarcoma is herein reported. A 60-year-old with left pulmonary artery sarcoma preoperatively diagnosed by a CT-guided needle biopsy was operated two months after his initial presentation in order to relieve his chief complaint of hemoptysis. The tumor was completely and successfully resected by a left pneumonectomy with a bilateral mediastinal nodal dissection. The histological diagnosis of the resected specimen was intimal sarcoma of the anterior superior segmental branch of the left pulmonary artery, and no lymph node metastasis was observed. Two years after the operation, the patient is alive without any evidence of local recurrence or distant metastasis.

Conclusion: The finding of this case suggested that an improved survival can be achieved for this disease with an early diagnosis and an appropriate surgical resection.

Masashi Yanada and Takayuki Kori

Surgical Department of Respiratory Center, Mitsui Memorial Hospital

[JJLC 41: 687 ~ 691, 2001]
