

CASE REPORT

後縦隔に発生した気管食道嚢胞の1例

富地信和¹・小野貞英¹・小野寺賢²・
石田 格²・大浦裕之²・半田政志²

A Case of Tracheoesophageal Cyst in the Posterior Mediastinum

Nobukazu Tomichi¹; Sadahide Ono¹; Ken Onodera²;
Itaru Ishida²; Hiroyuki Oura²; Masashi Handa²

¹Department of Pathology, ²Department of Thoracic Surgery, Iwate Prefectural Central Hospital, Japan.

ABSTRACT — **Background.** Tracheoesophageal cyst of the mediastinum is an extremely rare disease, with only 6 cases reported in the world, including the present case. **Case.** A 43-year-old woman had an abnormal shadow in the left lower lung field on a chest X-ray film. A chest CT scan revealed a spherical tumor-like shadow with a distinct margin and low density near the descending aorta in the posterior mediastinum. On T1-weighted MRI the mass showed homogeneous hyperintensity, and on T2-weighted MRI the mass showed marked hyperintensity. Thoracotomy was performed for excision of the posterior mediastinal tumor. The tumor was 6×3×3 cm unilocular cyst, containing a gelatinous substance. It had no communication with the esophagus or bronchus. Histologically, it was lined by ciliated columnar epithelium in some areas and by squamous epithelium in others, and had bronchial glands, cartilage plates, esophageal glands, and a large amount of muscle tissue with several layers of smooth muscle tissue in its wall. A diagnosis of tracheoesophageal cyst of the posterior mediastinum was established on the basis of the combined features of bronchogenic and esophageal cyst. **Conclusion.** We report an extremely rare case of tracheoesophageal cyst in the posterior mediastinum and review the relevant literature.

(JLCC. 2012;52:215-219)

KEY WORDS — Tracheoesophageal cyst, Posterior mediastinum, Foregut cyst, Bronchogenic cyst, Esophageal cyst

Reprints: Nobukazu Tomichi, Department of Pathology, Iwate Prefectural Central Hospital, 1-4-1 Ueda, Morioka 020-0066, Japan (e-mail: tomichi@able.ocn.ne.jp).

Received December 20, 2011; accepted February 3, 2012.

要旨 — **背景.** 縦隔の気管食道嚢胞は極めて稀な疾患で、これまで自験例を含めて6例の報告しかみられない。**症例.** 43歳、女性。胸部X線写真で左下肺野に異常陰影を指摘され、当院を受診。胸部CT画像では、下行大動脈に近接した傍胸椎部に、境界明瞭で楕円形の低吸収を呈する腫瘤陰影が認められた。MRIではT1強調画像で比較的均一な高信号、T2強調画像で著明な高信号を示した。後縦隔腫瘍が疑われ、開胸にて腫瘍摘出術が施行された。腫瘍は6×3×3cmの単房性嚢胞で、食道や気管支との交通はみられなかった。病理組織学的に、嚢胞内に

はゼラチン様物質が充満し、嚢胞壁は連続性に気管支嚢胞(気管支上皮、気管支腺、硝子軟骨など)と食道嚢胞(重層扁平上皮、食道腺、数層の厚い平滑筋など)との両者の組織成分から構成されており、気管食道嚢胞と診断された。**結論.** 胸部異常陰影で発見された極めて稀な気管食道嚢胞の1例を経験したので、文献的考察を加えて報告した。

索引用語 — 気管食道嚢胞、後縦隔、前腸嚢胞、気管支嚢胞、食道嚢胞

岩手県立中央病院¹病理診断センター、²呼吸器外科。
別刷請求先：富地信和，岩手県立中央病院病理診断センター，
〒020-0066 盛岡市上田1丁目4-1(e-mail: tomichi@able.ocn.ne.jp)。

受付日：2011年12月20日，採択日：2012年2月3日。

はじめに

先天性縦隔嚢胞の中で、嚢胞壁に気管支嚢胞と食道嚢胞との両者の組織成分を認める気管食道嚢胞^{1,2}は極めて稀な疾患である。今回我々は後縦隔腫瘍が疑われ、摘出腫瘍の病理組織学的検索で気管食道嚢胞と診断した1例を経験したので報告する。

症例

症例：43歳，女性。

主訴：胸部異常陰影の精査。

既往歴，家族歴：特記事項なし。

現病歴：感冒様症状がみられたため近医を受診，その際の胸部X線写真で異常陰影を指摘され，精査目的に当院呼吸器外科に紹介，入院。

検査成績：血液一般，生化学的検査，尿検査などに異常所見を認めなかった。

胸部X線所見：心陰影に重なり，左下肺野の横隔膜直上に腫瘤陰影が認められた（Figure 1）。

胸部CT所見：下行大動脈に近接した左傍胸椎部に，辺縁整で境界明瞭な25×30mm大の楕円形の腫瘤陰影が認められた（Figure 2A）。腫瘤の内部は比較的均一で低吸収を呈し，壁在結節や隔壁構造はみられなかった。

胸部MRI所見：傍胸椎の腫瘤はT1強調画像で比較的均一な高信号を示し（Figure 2B），またT2強調画像にて著明な高信号を示した（Figure 2C）。

後縦隔腫瘍（嚢胞性病変）疑いで，摘出手術が施行された。

手術所見：左後側方切開，第7肋間で開胸した。腫瘤は後縦隔に存在し，下行大動脈外側の壁側胸膜下に認められ，食道や気管支との交通はみられなかった。また，肺との癒着はなく，基部の胸膜を切開して腫瘤を摘出した。腫瘤の大きさは6×3×3cmで，嚢胞状に触知され，穿刺による内容物は黄白色で粘稠性が高い液体であった。

病理所見：腫瘤は単房性の嚢胞で，ホルマリン固定後の断面では内腔にゼラチン様物質が充満し，嚢胞壁は薄かった（Figure 3A）。組織学的に，嚢胞内には一部粘液（PAS-AB染色で青紫色）がみられ，嚢胞壁は気管支嚢胞と食道嚢胞とに相当する組織成分から構成されており（Figure 3B），両者は移行的に連続して認められた。すなわち，気管支嚢胞の成分としては（Figure 4A），その内面に線毛円柱上皮の被覆がみられ，嚢胞壁に気管支腺（粘液腺・漿液腺の混合腺），硝子軟骨，平滑筋組織，結合組織が認められた。一方，食道嚢胞の成分としては（Figure 4B，4C），その内面にやや未熟な重層扁平上皮がみられ，嚢胞壁に数層の厚い平滑筋組織と数ヶ所に食道腺（粘液

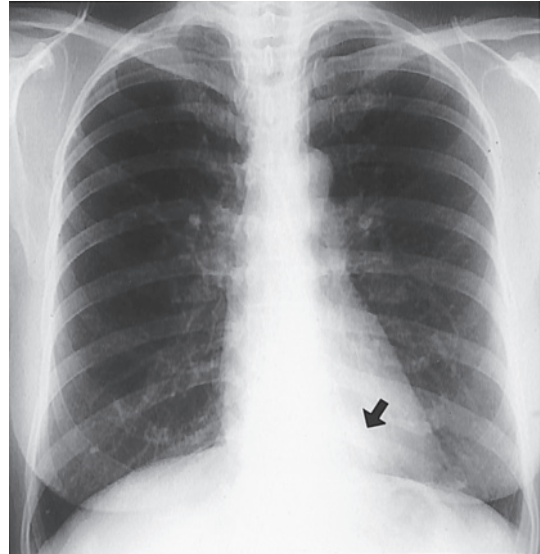


Figure 1. A chest X-ray film shows an abnormal shadow (↑) in the left lower lung field.

腺）が認められた。なお，平滑筋層の厚さは不均一で，また一部で上皮が剥脱・消失して嚢胞壁に多数のfoamy cellが浸潤している像もみられた。

以上の組織学的所見より，本例は後縦隔に発生した気管食道嚢胞と診断された。

考察

気道・食道の発生は，胎生4週頃前腸に接続している原始咽頭の腹側正中部に喉頭気管溝が生じ，その後これが拡大して咽頭尾端の腹側に喉頭気管憩室が形成される。さらに，食道気管稜という縦走する2つの稜が生じ，次第にこの稜が癒合すると食道気管中隔が形成され，前腸は腹側の気管（喉頭気管）と背側の食道に分離される。前腸性嚢胞とは上記のような発生過程で，前腸から気管あるいは食道の原基が分離する際に生じる先天性異常とみなされ，それには気管支嚢胞，食道嚢胞，気管食道嚢胞，胃腸管嚢胞がある。また，前腸性嚢胞以外の縦隔発生の先天性嚢胞¹には心膜嚢胞と胸腺嚢胞がみられる。これらの先天性縦隔嚢胞の中で頻度が高いものとしては，気管支嚢胞，胸腺嚢胞，心膜嚢胞がある。しかし，嚢胞壁に気管支嚢胞と食道嚢胞との両者の組織成分を認める気管食道嚢胞^{1,2}は極めて稀で，これまでAbell³（1956年）の報告以来自験例を含めて6例しかみられない。なお，気管食道嚢胞の病因は不明であるが，Marchevskyら²は胎生初期に閉鎖した気管食道瘻が関係する可能性を述べている。

縦隔嚢胞性腫瘍の診断や鑑別診断には発生部位が重要ではあるが，確定診断には病理組織診断^{1,3}が必要であ

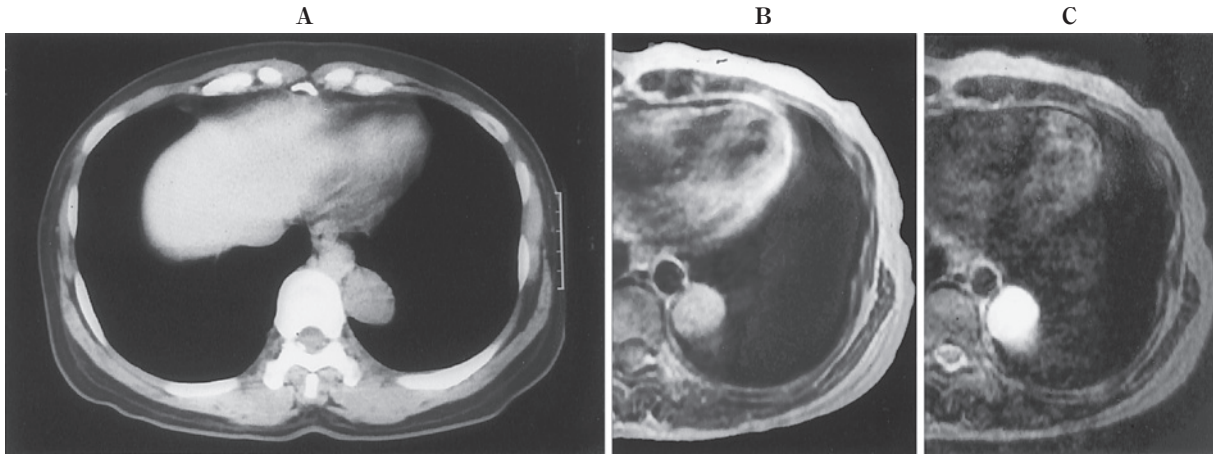


Figure 2. **A:** A chest CT scan shows a sharply margined, spherical tumor-like shadow with low density near the descending aorta in the posterior mediastinum. **B:** The mass shows homogeneous hyperintensity on T1-weighted MRI. **C:** The mass shows marked hyperintensity on T2-weighted MRI.

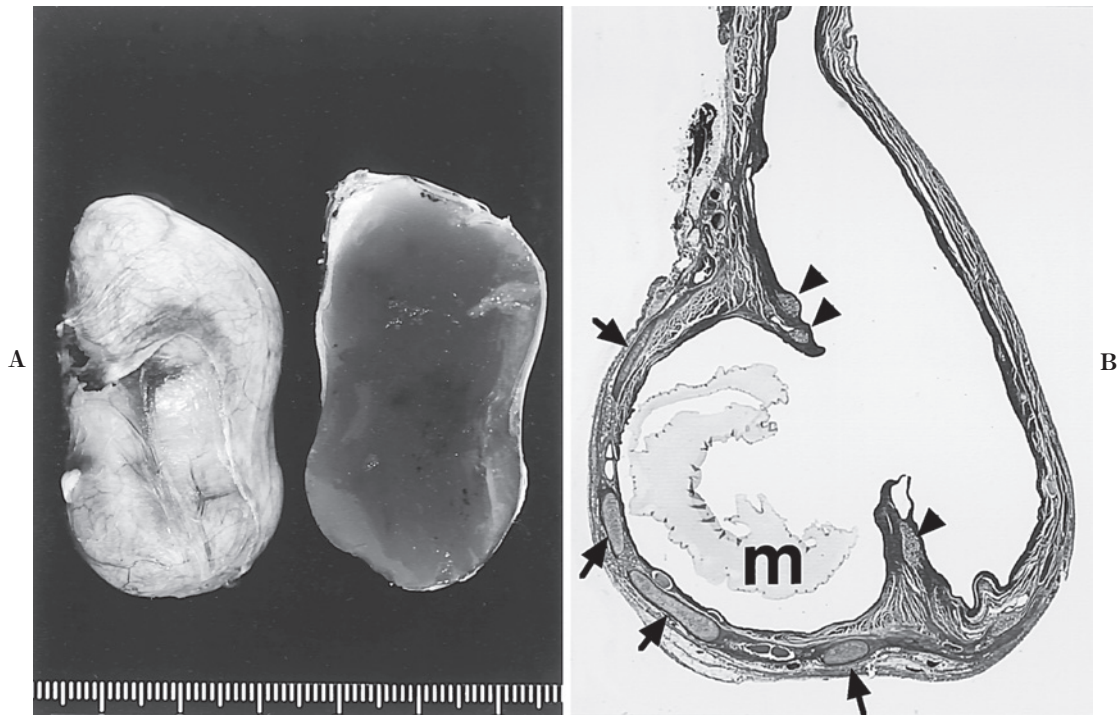


Figure 3. **A:** Macroscopic findings. The cut surface of the resected tumor shows a unilocular cyst containing a gelatinous substance in the cystic lumen. **B:** Microscopic findings of the tracheoesophageal cyst (low-power view, HE stain). The cyst is lined by ciliated columnar epithelium and squamous epithelium. It has cartilage plates (↑), esophageal glands (▲) and a large amount of smooth muscle tissue in its wall. Mucoïd material (m) can be observed in the cystic lumen.

る。しかし、嚢胞の構成成分に十分な診断的特徴を認めなかったり、炎症や潰瘍化など2次的な変化が加わっていたりすると各種嚢胞の確定診断は困難なことが多い。気管支嚢胞の病理学的所見⁴としては、嚢胞の内面が多列線毛円柱上皮に被われ、その壁に気管支腺（粘液腺と

漿液腺の混合腺）、硝子軟骨、平滑筋、結合組織を認めることがあげられる。しかし、線毛円柱上皮に扁平上皮化生を伴うこともある。食道嚢胞では、嚢胞の内面に重層扁平上皮がみられるが、しばしば胎児の食道上皮に類似した線毛円柱上皮の混在を認めることがあり気管支嚢胞

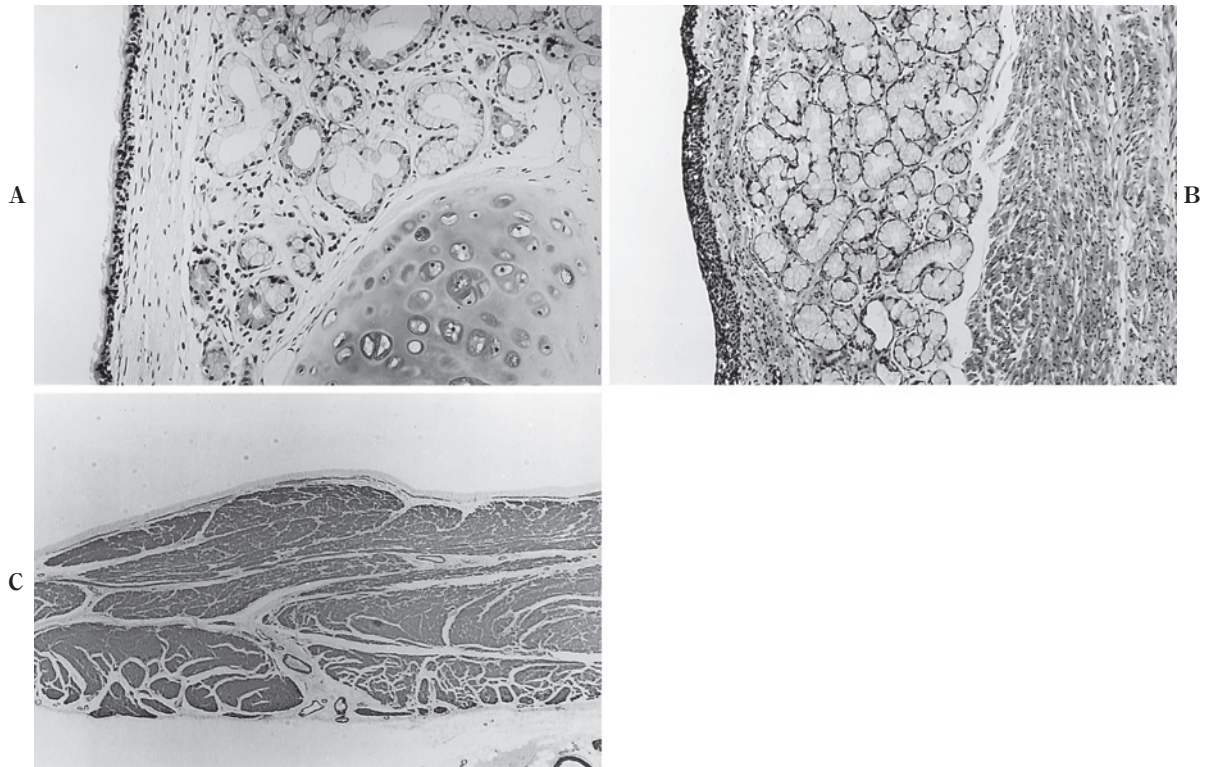


Figure 4. Microscopic findings (A, B: HE stain, C: immunohistochemical stain for α -smooth muscle actin). **A:** The bronchogenic-type cyst is lined by ciliated columnar epithelium overlying a fibrous connective tissue wall containing a seromucinous (bronchial) gland and hyaline cartilage plate. **B, C:** The esophageal-type cyst is lined by an immature squamous epithelium and contains a mucous (esophageal) gland and thick smooth muscle tissue, which shows separation into several layers in its wall.

Table 1. Previously Reported Cases of Tracheoesophageal Cyst of the Mediastinum

Case (Year)	Author	Age/Sex	Location	Structure	Size (cm)	Accompanying Disease
1 (1956)	Abell	7.5 mo/F	Superior mediastinum	Unilocular cyst	3	No
2 (1989)	Hyoung	3 yrs/F	Posterior mediastinum	Unilocular cyst	10×7×7	No
3 (1996)	Horwitz	4 yrs/F	Posterior mediastinum	Multilocular cyst	12×8	No
4 (1997)	Takekawa	42 yrs/M	Posterior mediastinum	Multilocular cyst	8, 5	No
5 (1997)	Lee	57 yrs/F	Superior mediastinum	Unilocular cyst	5	Extralobar pulmonary sequestration
6 (2011)	Present case	43 yrs/F	Posterior mediastinum	Unilocular cyst	6×3×3	No

との鑑別が難しいこともある。しかし、嚢胞壁に2層の厚い平滑筋組織（筋層）ないし一部に横紋筋組織の存在あるいは食道腺（粘液腺）を認めることが、食道嚢胞の病理診断に重要である。自験例では、単房性嚢胞の内面に線毛円柱上皮や重層扁平上皮の被覆がみられ、嚢胞壁に気管支腺（粘液・漿液混合腺）、硝子軟骨、平滑筋、結合組織などの気管支嚢胞の組織成分と、食道腺（粘液腺）および数層の厚い平滑筋組織などの食道嚢胞の組織成分とが移行的に連続して認められたことより、気管食道嚢胞と確定診断された。

自験例を含めた気管食道嚢胞6例の報告例^{3,5-8}についてみると（Table 1）、年齢は7.5ヶ月～57歳、そのうち新生児と幼児が3例、成人が3例であった。性別は男性1例、女性5例と女性に多かった。発見動機は、無症状で胸部異常陰影にて発見4例（症例3～6）、気道圧迫症状1例（症例1）、咳と発熱1例（症例2）であった。発生部位は4例が後縦隔、2例が上縦隔にみられた。嚢胞の形態は4例が単房性、2例が多房性であったが、後者は隔壁を有する2つの嚢胞（二房性）が連続して1つの嚢胞を形成していた（症例3, 4）。嚢胞の大きさ（長径）は3～12

cm, 平均 7.3 cm であった。なお, 合併症として症例 5 で肺外分画症がみられ, 嚢胞は分画肺の気管支と直接交通していた。⁸

縦隔の嚢胞性病変について, 胸部 CT や MRI などの画像所見の報告⁹がみられるが, 心膜嚢胞や胸腺嚢胞を含めた各種先天性嚢胞疾患においても類似の画像所見を呈することが多く, 鑑別は必ずしも容易でない。気管支嚢胞, 食道嚢胞なども基本的には, 境界明瞭で, 内部は CT で均一な低吸収を呈し, MRI T1 強調像にて低信号, T2 強調像にて高信号となる。⁹しかし, 嚢胞の内容物が高蛋白質ないし粘稠度の高い液体あるいは出血が認められる場合には, CT にて比較的高吸収値を呈し, MRI にて T1 強調像で中等度から高信号, T2 強調像にて著明な高信号を示すことがあり, 自験例でも嚢胞内の粘液を含む液成分が画像所見に反映していたものと思われる。

結 語

胸部異常陰影で発見された, 極めて稀な後縦隔の気管食道嚢胞の 1 例を経験したので, 文献的考察を加えて報告した。

本論文内容に関連する著者の利益相反: なし

REFERENCES

1. Shimosato Y, Mukai K, Matsuno Y. Mediastinal cysts (other than thymic cyst). In: Silverberg SG, ed. *Tumors of the Mediastinum. AFIP Atlas of Tumor Pathology. Fourth Series*. Washington, DC: ARP; 2010:305-308.
2. Marchevsky AM, Kaneko M. Mediastinal cysts. In: Marchevsky AM, ed. *Surgical Pathology of the Mediastinum*. New York: Raven; 1984:217-234.
3. Abell MR. Mediastinal cysts. *Arch Pathol*. 1956;61:360-379.
4. Stocker JT. Bronchogenic cyst. In: Tomashefski TF, ed. *Dail and Hammar's Pulmonary Pathology. Vol.1*. 3rd ed. New York: Springer; 2008:142-144.
5. Hyoungh UJ, Chung KS, Park YY, Lee KK. A case of tracheoesophageal cyst in the posterior mediastinum. *Yonsei Med J*. 1989;30:396-401.
6. Horwitz JR, Lally KP. Bronchogenic and esophageal duplication cyst in a single mediastinal mass in a child. *Pediatric Pathol Lab Med*. 1996;16:113-118.
7. 竹川宏典, 高岡和夫, 藤岡保範. 1つの腫瘍として発生した縦隔食道気管支嚢胞の 1 症例. *日胸疾会誌*. 1997;35:796-800.
8. Lee S, Lee J, Park JH, Kim YW, Yang MH, Shin DW. Extralobar pulmonary sequestration with an associated cyst of mixed bronchogenic and esophageal type—a case report. *JKMS*. 1997;12:567-569.
9. 梁川雅弘, 富山憲幸. 縦隔の嚢胞性病変. *画像診断*. 2009;29:1574-1584.