

SHORT REPORT

診断に難渋した肺硬化性血管腫の1切除例

牧野洋二郎¹・一ノ瀬修二¹・内田 修¹・
清水辰一郎²・池田徳彦³・野口雅之⁴

A Case of Sclerosing Hemangioma of the Lung Which Was Difficult to Diagnose

Yojiro Makino¹; Shuji Ichinose¹; Osamu Uchida¹; Tatsuichiro Shimizu²; Norihiko Ikeda³; Masayuki Noguchi⁴

¹Department of Thoracic Surgery, ²Department of Pathology, Funabashi Municipal Medical Center, Japan; ³Department of Surgery, Tokyo Medical University, Japan; ⁴Department of Diagnostic Pathology, Faculty of Medicine, University of Tsukuba, Japan.

(JJLC. 2014;54:988-989)

KEY WORDS — Sclerosing hemangioma, Middle mediastinum, VATS

要旨 — 肺硬化性血管腫は比較的稀な疾患で、肺上皮細胞由来の肺内に発生する腫瘍と考えられている。今回、我々は中縦隔腫瘍との鑑別に難渋した肺硬化性血管腫の

1例を経験したので報告する。

索引用語 — 硬化性血管腫, 中縦隔, 胸腔鏡下手術

症例：72歳，女性。

主訴：なし。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：2012年10月，検診で胸部X線上，右下肺野に異常陰影を指摘され，当科に紹介された。初診時現症：特記すべきことなし。

血液検査所見：WBC 5600/μl, Hb 13.9 g/dl, PLT 27.6×10⁴/μl, LDH 196 U/l, CRP 0.02 mg/dl, AFP 4 ng/ml, CEA 4.9 ng/ml, sIL-2R 224 U/ml, HCG-β <0.1 ng/ml.

胸部X線：右第2弓にシルエットサイン陰性の腫瘤影を認めた (Figure 1)。

胸部造影CT：右上肺静脈と下肺静脈の間に存在し，心膜に接する境界明瞭な腫瘍を認めた。腫瘍内部は一部に石灰化を伴い，不均一に造影効果を認めた (Figure 1)。

胸部MRI：T1強調は低信号，T2強調は不均一な高信号の右中縦隔腫瘍を認めた。腫瘍は造影効果を認め，拡

散強調画像は不均一な高信号を示した。

PET-CT：右中縦隔に SUVmax 3.7 の腫瘍を認めた。

臨床経過：右中縦隔腫瘍の疑いで，診断および治療の目的で手術の方針とし，胸腔鏡下腫瘍摘出術を行った。

手術所見：腫瘍は縦隔から有茎性に突出し，右下肺静脈および右中下葉間に固着していた。術中所見としては肺外に存在する腫瘍で中縦隔発生の腫瘍と考えられた。腫瘍を縦隔および肺から剥離して腫瘍摘出術を行った。術中迅速病理診断で良性腫瘍疑いと診断され，腫瘍切除で終了した (Figure 2)。

肉眼的所見：腫瘍は径 35×31×25 mm で肺実質とは明らかな連続性を認めなかった。断面は白色の充実性で一部に出血巣を認めた (Figure 2)。

病理組織所見：腫瘍は明らかな被膜を持たず，上皮様細胞の瀰漫性増殖と一部乳頭状増殖が見られ，血液貯留部や硬化部も認められた。瀰漫性増殖部にはいわゆる



Figure 1. Chest X-ray and chest CT findings.

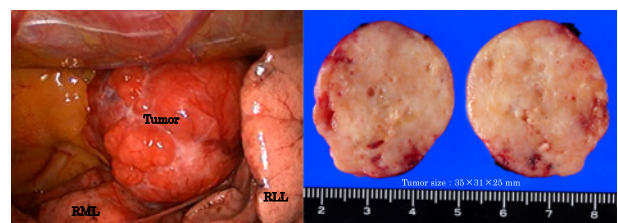


Figure 2. Operative findings.

船橋市立医療センター¹呼吸器外科，²臨床病理；³東京医科大学呼吸器・甲状腺外科学分野；⁴筑波大学医学医療系診断病理学。

※第169回日本肺癌学会関東支部会推薦症例（平成26年3月8日日本肺癌学会関東支部会）。

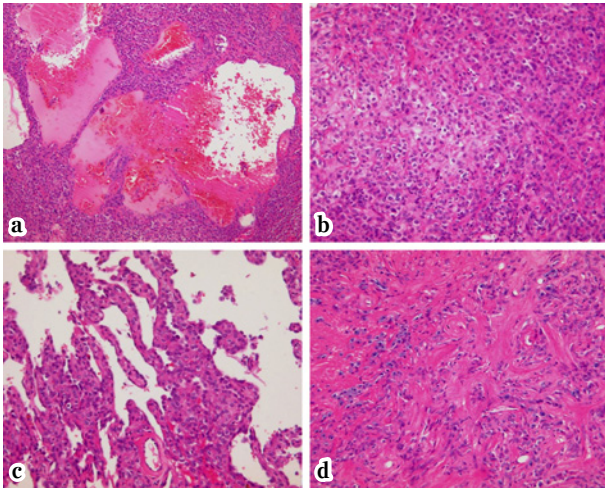


Figure 3. Histopathologic findings of the tumor. **a.** hemorrhagic areas, **b.** solid areas, **c.** papillary areas, **d.** sclerotic areas.

pale cell が観察された。さらに腫瘍周囲には肺胞構造が確認された (Figure 3)。

免疫組織化学：上皮分化に関係するマーカーであるサイトケラチンおよび EMA はいずれも上皮様細胞に陽性であった。腫瘍周辺に肺胞構造が確認されることから本腫瘍が肺原発の腫瘍の可能性を考え免疫組織学的検査を追加した。SP-A は肺胞上皮様細胞に陽性、TTF-1 はほとんど全ての腫瘍構成細胞に陽性で本腫瘍は肺原発と考えられ、さらにその組織所見から肺硬化性血管腫と診断された (Figure 3, 4)。

術後経過：術後 16 ヶ月を経過した現在再発は認めない。

考察：肺硬化性血管腫は、Liebow と Hubbell によって 1956 年に初めて報告された疾患である。¹ 一般的に良性と考えられているが、時にはリンパ節転移や胸膜播種を起こすとされている。多彩な組織像を呈し、肺癌との鑑別が問題となる例もある。Liebow らはその成因を血管の増殖による血管性腫瘍であると考え、硬化性血管腫と命名した。現在では末梢気道上皮への分化を有する細胞を起源とする上皮性腫瘍であると考えられている。末梢肺実質の腫瘍であるが、腫瘍の発生部位が胸膜に近接していることがあり、また時に葉間に存在することもある。² そのため縦隔腫瘍との鑑別を要することも少なくない。

本症例は術前の画像診断では中縦隔腫瘍も鑑別に挙げ

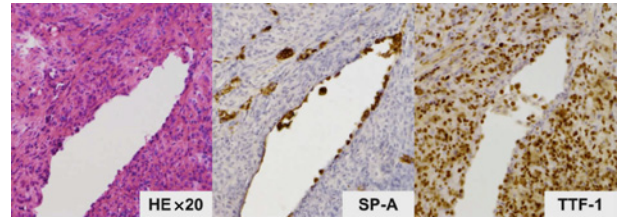


Figure 4. Immunohistochemical features of the tumor.

られていた。術中所見では腫瘍の一部は肺と接していたが臓側胸膜に覆われる腫瘍ではなく、縦隔にも広く接していたため縦隔腫瘍と診断した。切除材料の肉眼所見でも当初は縦隔腫瘍を考えていたが、画像所見・術中所見の見直し、腫瘍周囲の肺胞組織、さらに免疫組織染色の追加検査を行うことにより、最終的に肺原発の硬化性血管腫と診断した。

縦隔腫瘍との鑑別を要した症例は Sakamoto らにより報告されている。³ 彼らは縦隔に孤立した硬化性血管腫を報告しているが、その発生メカニズムに関して 3 つ仮説を立てている。1) 肺から縦隔への転移、2) 異所性肺組織からの発生、3) 肺発生の腫瘍が肺表面から突出、の 3 つの仮説である。本症例は単発性の腫瘍であり転移の可能性は低く、1) の仮説は考えにくい。2) あるいは 3) が考えられるが、2) とすれば右下肺静脈近傍の縦隔胸膜に存在した異所性肺組織から発生した腫瘍と考えれば矛盾はない。また 3) とすれば右中下葉間の胸膜直下の肺組織に発生した腫瘍が縦隔側に増殖したと推測される。

以上、診断に難渋した肺硬化性血管腫の 1 例を経験した。

本論文内容に関連する著者の利益相反：なし

REFERENCES

1. Liebow AA, Hubbell DS. Sclerosing hemangioma (histiocytoma, xanthoma) of the lung. *Cancer*. 1956;9:53-75.
2. Devouassoux-Shisheboran M, Hayashi T, Linnoila RI, Koss MN, Travis WD. A clinicopathologic study of 100 cases of pulmonary sclerosing hemangioma with immunohistochemical studies: TTF-1 is expressed in both round and surface cells, suggesting an origin from primitive respiratory epithelium. *Am J Surg Pathol*. 2000;24:906-916.
3. Sakamoto K, Okita M, Kumagiri H, Kawamura S, Takeuchi K, Mikami R. Sclerosing hemangioma isolated to the mediastinum. *Ann Thorac Surg*. 2003;75:1021-1023.