

CASE REPORT

胸腔鏡下生検後に自然退縮した線維性縦隔炎の1例

久米田浩孝¹・倉石 博²・寺田志洋¹・
山本 学²・小林宣隆¹・小林 理¹

A Case of Fibrosing Mediastinitis That Regressed Spontaneously After a Thoracoscopic Biopsy

Hiroataka Kumeda¹; Hiroshi Kuraishi²; Yukihiro Terada¹;
Manabu Yamamoto²; Nobutaka Kobayashi¹; Osamu Kobayashi¹

¹Department of Thoracic Surgery, ²Department of Respiratory Medicine, Nagano Red Cross Hospital, Japan.

ABSTRACT — **Background.** Fibrosing mediastinitis is a rare disease that forms a tumor-like structure consisting of fibroblast cells, collagen fibrils and chronic inflammatory cells. **Case.** A 66-year-old man visited our hospital with a cough. Chest computed tomography showed a solid tumor from the aortic arch to the left hilum of the lung. Fluorodeoxyglucose strongly accumulated in the tumor. A thoracoscopic biopsy was performed for a definitive diagnosis. The tumor was hard and adhered strongly to the left upper lobe, making it difficult to sample. The tissue volume was also small, so it was difficult to distinguish between a malignant tumor and inflammatory lesion. After the patient was referred to another hospital, the tumor had visibly decreased in size, so an additional biopsy was not performed. These findings led us to a diagnosis of fibrosing mediastinitis. In the two years without treatment, the tumor mass has not enlarged. **Conclusion.** When a nonspecific tumor is found in the mediastinum, the possibility of fibrosing mediastinitis should thus be considered when administering treatment.

(JJLC. 2017;57:856-859)

KEY WORDS — Fibrosing mediastinitis, Mediastinal tumor, Spontaneous regression

Corresponding author: Hiroataka Kumeda.
Received June 30, 2017; accepted September 19, 2017.

要旨 — **背景.** 線維性縦隔炎は縦隔内に線維芽細胞や膠原線維の増生、慢性炎症細胞浸潤を認める腫瘤を形成する稀な疾患である。**症例.** 66歳、男性。咳嗽を主訴に受診した。胸部CT検査で大動脈弓部から左肺門にかけて内部均一な腫瘤を認め、FDG-PET検査で腫瘤に強い集積を認めた。確定診断目的に胸腔鏡下組織生検術を施行した。腫瘤は硬く、検体採取に難渋した。病理検査では、線維性組織および脂肪組織からなる結合組織内に小型類円形細胞の浸潤を認めた。組織量も少なく、診断が

困難であり、再度組織生検を行ったが確定診断は得られず、他病院へ紹介した。再度生検が予定されたが、直前の胸部CT検査で明らかな腫瘤の縮小が認められた。病理所見、臨床所見も含め線維性縦隔炎と診断した。未治療にて2年経過したが腫瘤の増大は認めていない。**結論.** 縦隔に非特異的な腫瘤性病変を認める場合、本疾患の可能性も念頭に置いて治療にあたるべきと考えられた。

索引用語 — 線維性縦隔炎、縦隔腫瘍、自然退縮

緒言

線維性縦隔炎は顕著な線維芽細胞の増殖や膠原線維の

増生、慢性炎症細胞の浸潤が縦隔に出現し、縦隔臓器の圧迫狭窄ならびに閉塞を来す稀な疾患である。今回われわれは、胸腔鏡下生検後に自然退縮した線維性縦隔炎の

長野赤十字病院¹呼吸器外科、²呼吸器内科。
論文責任者：久米田浩孝。

受付日：2017年6月30日、採択日：2017年9月19日。

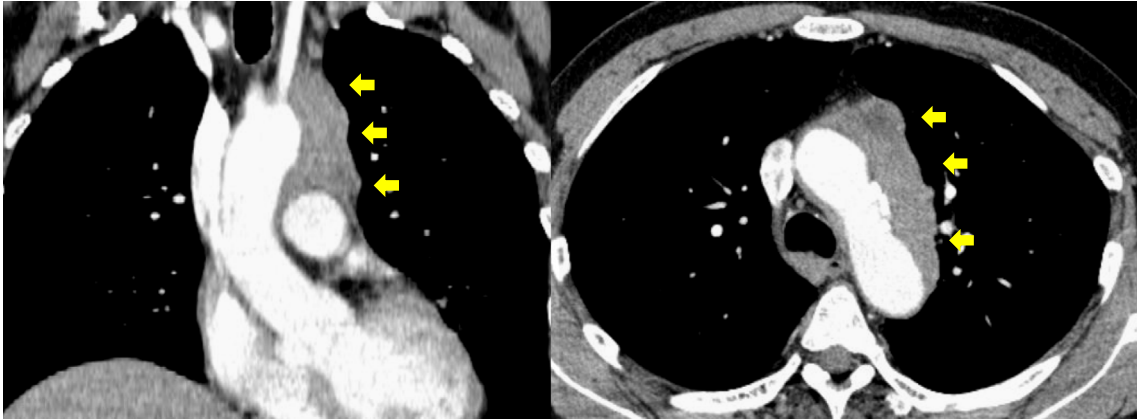


Figure 1. Chest computed tomography findings (first visit). Internal uniform mass lesions were observed from the aortic arch to the left hilum of the lung (arrows).

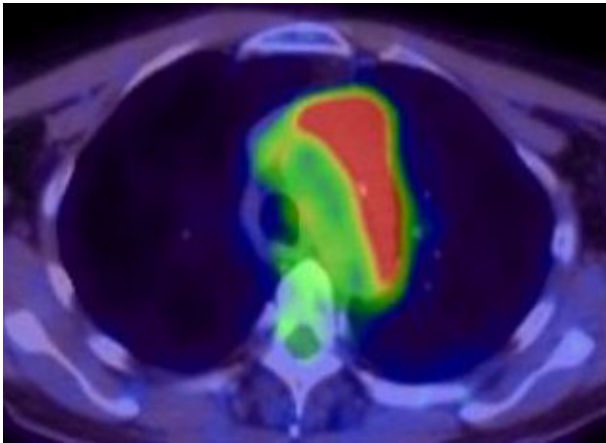


Figure 2. Fluorodeoxyglucose-positron emission tomography computed tomography images show a positive uptake. SUVmax = 10.3.

1例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：66歳，男性。

主訴：咳嗽。

現病歴：咳嗽を主訴に前医を受診した。症状改善なく3か月後に当院呼吸器内科に紹介となった。胸部造影CT検査で大動脈弓部に接した充実性腫瘍を認めた。その他画像検査では明らかな異常は認めなかった。縦隔腫瘍に対し超音波気管支鏡検査が施行されるも、大血管の近傍であり組織生検は困難であった。確定診断目的に当科紹介された。

既往歴：高血圧，緑内障，気管支炎で入院歴あり。

生活歴：喫煙歴：60本/日，20～62歳。

身体所見：表在リンパ節は触知せず。胸部聴診上異常

所見なし。

血液検査所見：当院初診時，白血球8,860/ μ l，CRP 4.37 mg/dlと炎症反応の増加を認めた。腫瘍マーカーや可溶性IL-2レセプター抗体値は正常範囲内であった。またIgG4も45 mg/dlと正常範囲内であった。

胸部X線写真：左第1弓の拡大を認めた。

胸部CT所見：大動脈弓部，左腕頭動脈から左肺門付近にかけて内部均一な腫瘍性病変を認めた。腫瘍は造影効果を認めず，血管の圧排や狭小化は認めなかった(Figure 1)。

FDG-PET所見：大動脈弓部の腫瘍に一致してSUVmax 10.3の集積を認めた(Figure 2)。その他に異常集積は認めなかった。

入院後経過：炎症反応が高値であることから感染症による炎症性偽腫瘍や，胸腺腫，胸腺癌，悪性リンパ腫，胚細胞腫瘍，転移性腫瘍などを鑑別疾患に挙げた。組織生検目的に手術の方針となった。当科入院時には咳嗽は消失していた。

手術所見：全身麻酔下，右側臥位にて胸腔鏡下に施行した。大動脈弓から左肺門にかけて硬い腫瘍として触知した。腫瘍が左上葉に癒着しており，剥離は困難であった。腫瘍の一部を切除し組織検体を採取した。

病理所見：組織学的には，線維性組織や脂肪組織からなる結合組織内に，小型リンパ球の巣状浸潤部が不規則に認めた(Figure 3a)。また形質細胞がわずかに散在していた。腫瘍と反応性病変との鑑別が困難であった。

術後経過：摘出検体も少量であり，悪性腫瘍の否定もできず，初診後1か月半後に再度全身麻酔下に組織生検を行った。しかし組織検体は初回と同様の所見であり，確定診断に至らなかった。本人と相談の上，他病院へ紹介した。紹介先の病院でも再度組織生検の方針となったが，手術直前(当院初診2か月後)の胸部CT検査で，腫

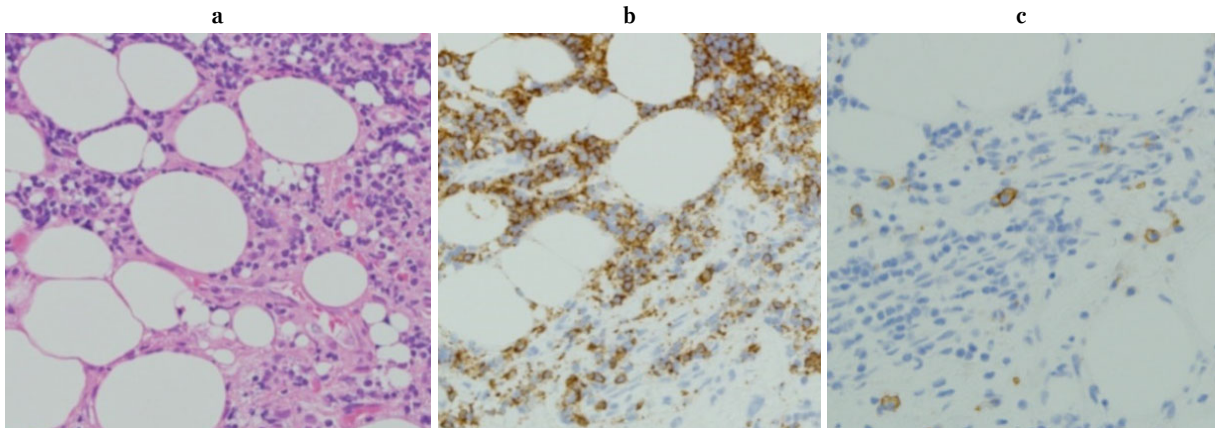


Figure 3. Pathological findings. (a) Small oval cells with a high N/C ratio are infiltrating the connective tissue, composed of fibrous and adipose tissue. (b) CD20 stain. (c) CD138 stain.



Figure 4. Chest computed tomography findings. (a) First visit. (b) Two months later. (c) Eight months later. The tumor visibly decreased in size.

瘤の明らかな縮小を認め、生検は困難と判断された (Figure 4)。また血液検査では CRP 1.00 mg/dl と低下していた。免疫染色検査を追加し、CD20 は陽性であり (Figure 3b)、CD138 陽性の細胞も散在していた (Figure 3c)。CD10、bcl-2、TdT、synaptophysin、chromogranin A、S100 はいずれも陰性であり、リンパ腫や神経内分泌腫瘍を疑う所見は認めなかった。また、IgG4 陽性細胞が IgG 陽性細胞の半数程度を占めていた。他臓器の悪性腫瘍は否定的であり、膠原線維組織や炎症細胞を認め、自然退縮したことから、線維性縦隔炎と診断した。内服加療などは施行せず、経過観察の方針とした。当院初診から 2 年経過したが腫瘍の増大は認めていない。

考 察

線維性縦隔炎は硬化性縦隔炎や縦隔線維症とも呼ばれ、線維芽細胞や膠原線維の増生、慢性炎症細胞の浸潤

が縦隔に出現し、縦隔臓器の圧迫狭窄ならびに閉塞を来す疾患である。¹ 本邦では 1971 年に正岡ら² によって報告された縦隔外科全国集計によると、縦隔疾患 4,532 例のうち線維性縦隔炎は 12 例 (0.26%) と稀である。線維性縦隔炎の原因としては、欧米ではヒストプラズマ症が多いが、本邦の報告では特発性と診断されることが多い。また、限局型と、病変が縦隔の胸膜に沿ってびまん性に進展するびまん型に分類される。上大静脈、腕頭動静脈、肺動静脈、気管支などを圧迫狭窄し、閉塞を来すこともある。本症例では大動脈弓部から左肺門付近にかけてびまん性に病変を認めたが、主要血管の狭窄は認めなかった。感染症などの検索をしたが、原因の特定には至らず、びまん型の特発性と診断した。

Fleider ら³ は線維性縦隔炎を病理組織学的に 3 つに分類し、stage I は浮腫状に変化した線維粘液性組織の中に炎症細胞が多数みられ、紡錘細胞は散在し細胞異型や壊

死はないもの、stage II では炎症細胞は散在し、膠原線維組織が境界不明瞭に浸潤し存在するもの、stage III では炎症細胞はほぼ消失し、リンパ濾胞が散在する無細胞の膠原線維組織としている。本症例の腫瘤は stage II に相当すると判断した。また Peikert ら⁴は、免疫染色検査を施行した線維性縦隔炎 15 例のうち、CD20 が全例で陽性であり、CD8、CD138、S100 が陽性となることが多かったと報告している。

線維性縦隔炎の治療としては、手術と薬物療法が挙げられる。⁵ 一般に未確診の場合が多く、診断と治療を兼ねた切除もしくは生検が選択される。病巣の圧排により上大静脈症候群などの症状を認める場合は、バイパス手術や血管内にステント挿入が施行されることが多い。⁴ また薬物治療では抗真菌薬などの原因疾患に対しての治療以外に、ステロイドが著効した報告⁶⁻⁸が散見される。病巣が癒痕に至る以前の初期段階で治療が開始され、治療に反応を示した症例の予後は良いが、反応を示さず、さらに血管の狭窄、閉塞をきたしている場合は予後不良であるといわれている。

本邦における 2000 年から 2016 年までの期間で検索しえた報告例は、自験例も含め 28 例であった。年齢の中央値は 57 歳 (14~77 歳)、男女比 2 : 1 と男性に多かった。原因は IgG4 関連疾患が 5 例、結核が 3 例であり、それ以外は不明であった。ステロイド治療が 18 例、抗結核薬治療が 3 例、腫瘍切除術、血管ステント留置術、血管バイパス術がそれぞれ 1 例に施行された。16 例で病巣の縮小や症状改善が認められたが、無治療で自然退縮したのは自験例も含め 2 例のみであった。⁹

本症例で自然退縮を来した機序は不明だが、腫瘍内の癒痕化した部分の退縮は考えにくく、炎症細胞の部分が経過で退縮した可能性が考えられた。悪性疾患の可能性も否定できず、早期診断が必要と判断して短期間に 2 回生検術を施行した。自覚症状はなく、腫瘤が周囲臓器の浸潤や血管の圧迫、狭窄も認めず、増大傾向もなかったことから、2 回目の生検を行う前に薬物療法も考慮しても良かったであろう。

線維性縦隔炎の治療法は未だ確立されていない。病巣

による血管の圧迫や狭窄を認め、急を要する場合は血管再建などの外科的な治療が選択される。びまん型で切除困難な場合、確定診断のための生検は必要と思われるが、診断後はステロイドなどの薬物療法をまず考慮し、薬物療法に抵抗性な場合に外科的な治療も検討するべきである。本症例のように自然退縮する場合もあり、今後の治療法の確立にもさらなる症例の蓄積が必要と考えられた。

結 語

自然退縮した線維性縦隔炎の 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

- 野中 誠. 特発性線維性縦隔炎. 呼吸. 2011;30:806-809.
- 正岡 昭, 山口貞夫, 森 隆, 安光 勉, 姜 臣国, 竹村政通, 他. 縦隔外科全国集計. 日胸外会誌. 1971;19:1289-1300.
- Flieder DB, Suster S, Moran CA. Idiopathic fibroinflammatory (fibrosing/sclerosing) lesions of the mediastinum: a study of 30 cases with emphasis on morphologic heterogeneity. *Mod Pathol*. 1999;12:257-264.
- Peikert T, Colby TV, Midthun DE, Pairolero PC, Edell ES, Schroeder DR, et al. Fibrosing mediastinitis: clinical presentation, therapeutic outcomes, and adaptive immune response. *Medicine*. 2011;90:412-423.
- Rossi SE, McAdams HP, Rosado-de-Christenson ML, Franks TJ, Galvin JR. Fibrosing mediastinitis. *Radiographics*. 2001;21:737-757.
- 石橋直也, 佐藤伸之, 岡田克典, 近藤 丘. ステロイドが著効した線維性縦隔炎の 2 例. 日呼外会誌. 2012;26:609-614.
- 加藤 剛, 高橋浩一郎, 安部友範, 柿野千穂, 松尾綾子, 小林直美, 他. ステロイドが有効であった特発性線維性縦隔炎の 1 例. 日呼吸会誌. 2011;49:822-826.
- 南 誠剛, 浅井光子, 岩堀幸太, 内海朝喜, 城戸哲夫, 小牟田清. ステロイド療法が著効した線維性縦隔炎の 1 症例. 日呼吸会誌. 2002;40:583-587.
- 高橋一哉, 堀尾裕俊, 村上聡子, 原田匡彦. 胸腔鏡生検で診断にいたった線維性縦隔炎. 胸部外科. 2013;66:1163-1166.