

## SHORT REPORT

## 肺原発血管周囲類上皮細胞腫瘍 (PEComa) の切除例

田澤勝幸<sup>1</sup>・北原哲彦<sup>1</sup>・土田正則<sup>2</sup>・  
本間慶一<sup>3</sup>・仁木利郎<sup>4</sup>

## A Surgical Case of Primary Perivascular Epithelioid Cell Tumor of the Lung

Masayuki Tazawa<sup>1</sup>; Akihiko Kitahara<sup>1</sup>; Masanori Tsuchida<sup>2</sup>; Keiichi Honma<sup>3</sup>; Toshiro Niki<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Department of Thoracic Surgery, Niigata Prefectural Shibata Hospital, Japan; <sup>2</sup>Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Niigata University Graduate School of Medical and Dental Sciences, Japan; <sup>3</sup>Department of Diagnostic Pathology, Niigata Prefectural Shibata Hospital, Japan; <sup>4</sup>Department of Diagnostic Pathology, Jichi Medical University, Japan (Adviser of Pathological Findings).

(JL.C. 2023;63:1000-1001)

**KEY WORDS** — Perivascular epithelioid cell tumor, Benign lung tumor, Thoracoscopic surgery

Corresponding author: Masayuki Tazawa.

**要旨** — 症例は40代男性。健診胸部X線で右中肺野に結節影を認めた。胸部CTでは右肺中葉S<sup>4</sup>に増大傾向のある平滑で境界明瞭な径2.7 cmの充実性結節を認め、手術の方針となった。腫瘍径が大きくかつ腫瘍とV<sup>4</sup>の分枝が近いことなどから、術式は右肺中葉切除術を施行した。病理組織学的には血管周囲類上皮細胞腫瘍

(PEComa: perivascular epithelioid cell tumor)と診断された。PEComaは稀な疾患であり、文献的考察を加え報告する。

**索引用語** — 血管周囲類上皮細胞腫瘍, 良性肺腫瘍, 胸腔鏡下手術

はじめに：血管周囲類上皮細胞腫瘍 (PEComa: perivascular epithelioid cell tumor) は稀な腫瘍であり、特に肺原発のPEComaの報告はさらに数が少ない。今回我々は腫瘍に血管の関与を認めた良性PEComaの1例を経験したので報告する。

症例：40代。男性。

主訴：胸部異常影。

既往歴：脂質異常症、うつ病。

家族歴：特記なし。

喫煙歴：30本/日。28年間。

現病歴：検診の胸部X線で右中肺野に結節影を認めた。胸部CTでは右肺中葉S<sup>4</sup>に平滑で境界明瞭な最大径1.9 cmの充実性結節を認め、当科紹介となった。過誤腫を含む良性腫瘍を疑ったが、手術希望なく経過観察を継続した。初診から3年後、結節影の最大径は2.7 cmに増大していた。治療希望あり、手術の方針となった。

入院時現症：身長152.4 cm。体重53.2 kg。呼吸音は両側清音、心雑音は認めなかった。

血液検査所見：血算、生化学、腫瘍マーカーに異常所見はなかった。

胸部X線所見：右中肺野に2 cm大の結節影を認めた。

胸部CT所見：右肺中葉S<sup>4</sup>に最大径、充実径ともに2.7×1.7 cm大の境界明瞭で表面平滑な充実性結節を認めた。腫瘍周囲にはV<sup>4</sup>の分枝を認めた (Figure 1A)。

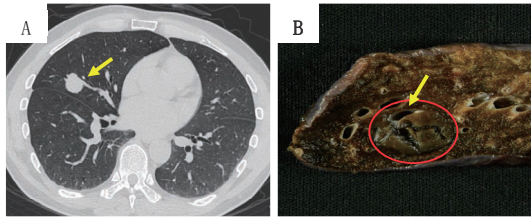
治療経過：良性腫瘍を想定し、腫瘍核出術や部分切除を検討した。しかし、V<sup>4</sup>の分枝が腫瘍と近接しており出血や鬱血のリスクを考慮して胸腔鏡下右肺中葉切除術を施行した。

病理学的所見：肉眼的には中葉S<sup>4</sup>に1.9 cm大の暗赤色の腫瘍を認めた。また、腫瘍に接したV<sup>4</sup>の分枝を認めた (Figure 1B)。組織学的には弱好酸性の細胞質と淡明な胞体を併せ持った腫瘍細胞がシート状に増生していた。類洞様の血管も伴っていた。単核細胞が主体であったが、多核細胞も散見され、核分裂像は目立たなかった (Figure 2)。免疫染色ではHMB45、Melan Aが陽性、TFE3

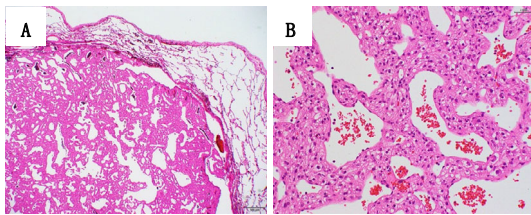
<sup>1</sup>新潟県立新発田病院呼吸器外科；<sup>2</sup>新潟大学大学院医歯学総合研究科呼吸循環外科学分野；<sup>3</sup>新潟県立新発田病院病理診断科；<sup>4</sup>自治医科大学病理診断学講座 (病理アドバイザー)。

論文責任者：田澤勝幸。

※第195回日本肺癌学会関東支部会推薦症例 (令和5年3月11日日本肺癌学会関東支部会)。



**Figure 1.** Computed tomography showed a 2.7-cm solid nodule in the right middle lobe. Branches of V<sup>4</sup> were close to the tumor (A). The resected specimen showed a well-circumscribed dark-red tumor. Blood vessels were observed near the tumor (B).



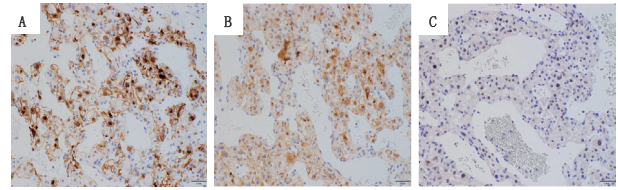
**Figure 2.** Hematoxylin-eosin staining (A: ×20, B: ×200). Proliferation of tumor cells with weak eosinophilic cytoplasm and clear cytoplasm was observed. Sinusoidal blood vessels were also observed (A, B).

が一部弱陽性だった (Figure 3)。これらの所見から PEComa と診断された。

術後経過：術後2日目に胸腔ドレーンを抜去し、退院した。現在術後6ヶ月だが無再発で経過している。

考察：PEComa は1992年にBonettiら<sup>1</sup>により提唱された疾患概念で、肺原発のPEComaの報告は少ない。組織学的にはメラノサイト、平滑筋様紡錘形細胞、淡明な円形ないし卵円形細胞、脂肪細胞などへ分化し多彩な組織像を呈するPEC (perivascular epithelioid cells) によって構成される腫瘍とされている。免疫染色ではHMB45、Melan A や SMA などが陽性となるため、診断に有用である。本症例でも淡明な胞体の腫瘍細胞がシート状あるいは類洞様の血管を伴い索状に増生しており、免疫染色でもHMB45、Melan A が陽性だったためPEComaと診断した。

PEComa は画像診断において特異的所見が乏しく、術前に鑑別に挙げることは困難である。また、PEComa に対して最適な治療は外科的切除であるとされており、外科的治療以外の治療報告は少ない。そのため、有効な



**Figure 3.** Immunohistochemical staining (×200). Tumor cells were positive for HMB45 (A), positive for Melan A (B), and weakly positive for TFE3 (C).

治療とするために十分なマージンを確保した外科的切除が必要であると考えられる。

良性PEComaが多く報告されているが、稀に悪性PEComaの報告もある。Folpeら<sup>2</sup>はPEComaの良悪性の鑑別について(1)腫瘍径5cm以上、(2)浸潤性増殖、(3)高細胞密度、(4)1/50 HPF以上の核分裂像、(5)核異型中等度以上、(6)壊死、の6項目のうち2項目以上が該当すれば悪性と判断するとした。これは腹腔内軟部組織発生病例や子宮原発症例を中心とした26例のPEComaをもととしているが、この観点も加味し本症例を検討した結果、良性PEComaに該当すると考えた。

PEComaは病理学的に血管周囲に分布する傾向があり、本症例も該当した。本邦においても、西川ら<sup>3</sup>のPEComaに関する報告では、左肺舌区の過誤腫を疑った結節に対して血管が近接していることを考慮しS<sup>5</sup>区域切除を行ったとしている。良性腫瘍を疑う肺結節で、結節影に脈管が近接している様な症例においては、PEComaも鑑別に挙がる可能性があると考えられる。

本症例は良性PEComaと診断され現在術後6ヶ月だが無再発で経過している。悪性の転帰を辿る可能性については未知な面もあるため経過観察を継続している。

本論文内容に関連する著者の利益相反：土田正則 [奨学(奨励)寄附金などの総額] 医療法人立川メディカルセンター

## REFERENCES

1. Bonetti F, Pea M, Martignoni G, Zamboni G. PEC and sugar. *Am J Surg Pathol*. 1992;16:307-308.
2. Folpe AL, Mentzel T, Lehr HA, Fisher C, Balzer BL, Weiss SW. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol*. 2005;29:1558-1575.
3. 西川仁士, 岡田真典, 藤原俊哉, 松浦求樹. 炎症細胞浸潤を伴った肺血管周囲類上皮細胞腫 (PEComa) の1切除例. *日呼外会誌*. 2021;35:52-56.