症 例

肺硬化性血管腫の2例

大阪府 和泉市立病院外科

樽 谷 英 二 柳 善 佑 国 頭 悟

浅 田 健 蔵 十 倉 寛 治 竹 林 淳

同 内科

中 野 義 隆 宮 本 修

同 病理科

田 中 勲

症例1は42歳の女性で、検診時の胸部写真にて右下肺野に4×3cmの辺縁平滑鮮明な円形陰影を指摘された。気管支造影ではB⁵末梢枝の圧迫像が見られた。CT像では一部に切れ込みを有していた。中葉切除を施行した。

症例2は48歳の女性で、発熱精査時の胸部写真にて中葉の無気肺と3×2.5cmの円形陰影を指摘された。気管支造影では中葉支入口部の狭窄と圧迫および末梢支の収束と、腫瘍周辺の造影剤の流入が見られた。気管支動脈造影では腫瘍周辺の血管増生いわゆるメロン皮の網目状の血管走行を呈した。腫瘍とともに無気肺となった中葉を切除した。

症例1, 2とも病理組織所見は肺硬化性血管腫で腫瘍細胞に異形性は見られず、リンパ節に転移は見られなかった。

肺硬化性血管腫は比較的稀な疾患であり、肺胞上皮細胞由来の良性腫瘍とする考えが有力であるが、最近悪性例も報告されている。本邦報告例を集計し文献的考察を加えた。

索引用語：肺硬化性血管腫、気管支造影、気管支動脈造影

はじめに

肺の硬化性血管腫は比較的稀な疾患で1956年にLiebow¹⁾により皮膚の硬化性血管腫と同様の組織所見を呈する肺の結節性病変を血管性の良性腫瘍に位置づけ、肺硬化性血管腫と名づけ報告したのに始まる。その発生起源および性格についてはいまだあきらかでないが、肺胞上皮細胞由来の良性腫瘍とする考えが有力である。今回、本疾患の2例を経験したので、文献的考察を加え報告する。

症 例

症例1：42歳、女性、主婦。

主訴：胸部異常陰影。

既往歴：17歳、アデノイド摘出術、20歳、虫垂切除術。

現病歴：昭和60年6月、就職時の健康診断のため撮った胸部写真で異常陰影を指摘され、当院を紹介さ

れた。喀痰、咳嗽、胸痛などの自覚症状はなかった。

入院時現症・検査：身長159cm、体重56kg、全身状態良好で、一般検査および腫瘍マーカーに異常はみられず、呼吸機能は%肺活量165%、1秒率75%で正常であった。

胸部単純写真：右下肺野に心陰影に接するように4×3cmの辺縁鮮明平滑で内部の均一な円形陰影を認めた(図1)。

胸部CT像：一部にきれこみを有するが、ほぼ円形の均一な結節像を示した。

選択的中葉気管支造影：腫瘍によるB⁵末梢気管支の圧排像を認めた(図2)。同時に施行した擦過細胞診は陰性であった。

気管支動脈造影はカテーテル挿入が困難で施行しえなかった。

以上より良性腫瘍と考え、手術を施行した。

手術所見：腫瘍は中葉の下葉との葉間部に露出して存在し、表面は暗赤色で、肺門および葉間リンパ節の

図1 胸部単純撮影：右下肺野に4×3cmの円形の腫瘤陰影を認める。

図2 気管支造影：中葉末梢支の圧迫像が見られる。

腫大は認めなかった。術中の病理所見は硬化性血管腫で悪性像はなかったが、中葉に比較的大きく存在し、切除後の残存肺機能にあまり影響を与えないため、中葉切除を施行した。

切除標本：境界明瞭で血液の豊富な暗赤色部と繊維性硬化の黄白色が混在する3.5×2.5cmの充実性腫瘤であった（図3）。

病理組織所見：明らかな被膜は見られず、硝子化を伴う発達した間質と、血液を容れた不規則な腺様構造

図3 切除標本（剖面）：境界明瞭な3.5×2.5cm 充実性腫瘤である。

が見られ、あたかも海綿状血管腫をおもわせる像を呈し（図4a）、一部に管腔内に乳頭状の突出が認められた。管腔に面する個々の細胞は立方状で異型性がなく、敷石状に上皮配列を示した（図4b）。また管腔形成を認めず充実性に増生する部分やヘモジリンを貪食した組織球の集簇も見られ、Liebowの組織学的診断基準に一致する硬化性血管腫であった。PAP法による第Ⅷ因子関連抗原の染色は陰性であった。

症例2：48歳、女性、主婦。

主訴：発熱。

既往歴：43歳、副鼻腔炎。

現病歴：39度の発熱のため近医を受診し、胸部写真で異常陰影を指摘され、当院を紹介された。入院時には解熱しており、鼻閉感以外に喀痰、咳嗽、胸痛などの症状はなかった。

入院時現症・検査：身長141cm、体重51kg、全身状態良好で貧血や黄疸は認められず、表在性リンパ節は触知しなかった。一般検査および腫瘍マーカーは異常認めず、血沈も正常106%、CRPも陰性で炎症所見はなかった。呼吸機能も%肺活量、1秒率84%と正常であった。

右側面断層写真：中葉の無気肺とこれに連続する3×2.5cmの均一な楕円形の腫瘤陰影が見られた（図5）。

CT像：肺門側に楕円形の結節陰影が見られた。

気管支造影：腫瘤による中葉支入口部の狭窄と圧排像および中葉末梢支の収束が見られ、さらに造影を続けると腫瘤周辺の一部に造影剤の流入を認めたが、体位変換にて造影剤の移動は見られなかった（図6）。

a

b

図4 病理組織像(H.E.)：a；硝子化した間質と血液を容れた腺様構造で海綿状血管腫様の像を呈する(×40)。b；管腔に接して数石状に上皮配列を示す(×400)。

図5 右側面断層撮影：中葉の無気肺と肺門側に3×2.5cmの均一な精円形の腫瘤が見られる。

図6 気管支造影：中葉支口の狭窄および圧排と末梢支の収束が見られる。

気管支動脈造影：腫瘤内は造影されず、周辺に血管の増生が見られ、いわゆるメロン皮の網目状の血管走行を呈した(図7)。

術前、肺硬化性血管腫による中葉症候群と考え手術を施行した。

手術所見：胸膜の癒着はなく、中葉は無気肺で板状となり、肺門側に円形で黄白色の腫瘤が半球状に隆起し突出していた。肺門リンパ節の腫大は見られなかった。以上から腫瘤とともに無気肺となった中葉を切除した。

図7 気管支動脈造影：腫瘍周辺の血管増生，いわゆるメロン皮の網目状の血管走行を示す。

図8 切除標本(断面)：気管支分岐部に存在する境界明瞭な3.5×3cmの充実性腫瘍である。

切除標本：腫瘍は気管支分岐部に存在し，断面では周囲と被膜により明瞭に境界される黄白色の部分为主体とする3.5×3cmの充実性腫瘍で，気管支との交通は見られなかった（図8）。

病理組織所見：異型性のすくない立方状の上皮様細胞の充実性増殖部のほか海綿血管腫様部，硝子化部が混在する硬化性血管腫であった（図9）。

考 察

1956年，Liebow¹⁾は本症の組織学的特徴を，

- 1) 著しい硬化傾向を示す血管増生。
- 2) 末梢気道内腔に向う血管増生を主体とする乳頭状突出。

図9 病理組織像（H.E. ×40）：上皮細胞の充実増殖部，血管腫様部，硝子化部が混在している。

3) さまざまな進行程度の器質化を示す出血。

4) 脂肪およびヘモジデリンを種々の程度に含有する多数の組織球の間質や肺胞内への浸潤。

とし，血管内皮細胞由来の良性腫瘍として報告した。この組織診断基準は現在も使用されているが，最近主たる増殖細胞には電子顕微鏡で細胞内封入体（lamellar osmiophilic body）がみられ²⁾，免疫組織学的に血管内皮細胞のマーカーである第Ⅷ因子関連抗原が陰性であり³⁾，一方細胞内に，surfactant apoproteinを証明される⁴⁾につれて，Ⅱ型肺胞上皮細胞を由来とする考えが有力となった。本症例でも第Ⅷ因子は陰性であり，血管造影でも血管腫特有の腫瘍内造影がないことから血管内皮細胞を由来とする考えには否定的所見をとっている。

以上から原因不明の肺胞内出血をとまう肺胞上皮腫⁵⁾，また著明な間質の増殖の点から非上皮成分と肺胞上皮成分からなる混合性腫瘍⁶⁾，あるいは主体をなす肺胞上皮系細胞群に反応性の血管および結合組織成分が混在した末梢肺組織の過誤腫⁷⁾とする意見が多い。

一方，本症を炎症性偽腫瘍とする考えも古くからあり，伊藤⁸⁾は新旧さまざまな病変が同一病巣内に見られること，炎症性細胞の浸潤が随所に見られること，病変部と正常肺との連続移行から，肺胞上皮の増生をともなった肺胞腔内の出血性病変で炎症性の肉芽腫と考えた。しかし，著者らは，臨床的に経過を追えた報告例で，3年で0.7×0.8cmから1.7×1.8cm(5.5倍)，4年で4.9×5.2cmから7.7×8.2cm(2.5倍)，17年で1.3×2.8cmから4.5×5.5cm(3.8倍)と比較的緩やか

表1 肺硬化性血管腫の本邦報告例の集計

1. 性別	男性 13例.	女性 77例.
2. 年齢	男性14歳～76歳 (平均34.7歳) 女性21歳～71歳 (平均47.0歳)	
3. 症状	無症状	胸痛 4例
	血痰	その他 4例
	咳・痰	不明 4例
4. 発生部位	右肺 (43病変)	左肺 (27病変)
	上葉 11病変	上葉 10病変
	中葉 13病変	下葉 17病変
	下葉 19病変	
	中・下葉 1病変	
	両肺多病変 1病変	
	不明 19病変	
5. 腫瘍の大きさ (長径 cm)	1～16病変	5～4病変
	2～26病変	8～2病変
	3～14病変	10～1病変
	4～11病変	不明 17病変
6. 手術術式	葉切除	29病変
	区域・亜区域切除	11病変
	部分切除	14病変
	核出術	19病変
	一側肺切除	1病変
	不明	17病変

であるが増大をしめすこと、組織学的検索で被膜に覆われることが多く、周囲に炎症所見が乏しく、圧排伸展像をしめすことから、本疾患を良性の腫瘍性病変とする考えが主流をなすが、最近、田中⁹⁾はリンパ節の転移例を、井上¹⁰⁾は再発播種例を報告し、本症は真性腫瘍であるとともに一部は悪性化する potency を有する可能性を示唆した。

1961年の松井ら¹¹⁾によるはじめての報告以来、1987年12月までに報告された本例を含めた本邦90例を集計すると、男女比は13:77と女性に多く、年齢は14～76歳で、30～60歳が全体の76%を占めており、中年の女性に多く発症する(表1)。発見動機は健康診断などで偶然発見される事が多く、症状を有する例では血痰を15例に認めているが、気管支造影では気管支との交通がみられず腫瘍からの出血かどうかは疑わしくおもわれる。発生部位は43:27と右肺に多く、容量比から中葉に比較的多い傾向がある。

胸部写真像は孤立陰影が88例で2病変例(右上葉、

右下葉)は1例、再発多発例は1例であった。陰影辺縁は平滑で境界は鮮明なことが多いが、凹凸やくびれを有する例も5例報告されている。内部は均一のことが多いが、石灰化や空洞を形成する報告もみられる。その大きさは再発1例を除外して1～10cmにわたり、5cm以下が80%以上を占めていた。

気管支造影所見は施行27例で正常像が15例、圧排像が8例と多く見られ、閉塞または壁不整像が4例であった。本症例1も典型的な圧排像を呈したが、症例2では腫瘍より中葉気管支が圧排閉塞され、無気肺となり、脆弱化した気管支から造影剤が腫瘍周囲に流入した興味ある像を呈した。

気管支動脈造影では腫瘍周囲が映し出される、いわゆるメロン皮の網目状の血管走行は本症の特徴的所見と言われている¹²⁾。施行10例中9例で同所見をみているが、過誤腫でも認められるとの報告もあり、必ずしも特異的所見とはいえない。また1例ではあるが、腫瘍に一致する拡張した血管像をみた例¹³⁾もある。

確定診断は悪性腫瘍との鑑別が困難な事が多く、術後の切除標本にてなされていたが、術前診断の向上と術中の病理検査により、診断は容易となった。

治療は外科的切除がなされ、術式は良性腫瘍として核出術が標準術式として施行される傾向にある。しかし悪性例の報告もあり、術中の腫瘍のみならずリンパ節の十分な病理学的検索が必要であり、悪性を疑う時は核出術より区域あるいは葉切除の必要があると思われる。悪性例にたいしての治療方針は症例も少なく今後の課題である。

おわりに

肺硬化性血管腫の2例を経験し、興味ある気管支造影像を呈したので報告するとともに文献的考察をくわえた。最近、悪性例の報告もみられ手術術式の選択には十分な注意が必要と思われた。

文 献

- 1) Liebow AA, Hubbel DS: Sclerosing hemangioma (Histocytoma, Xanthoma) of the lung. *Cancer* 9: 53-75, 1956
- 2) 渡辺慶一, 下里幸雄, 小出 勉他: 肺の所謂“Sclerosing Hemangioma”の電顕および酵素細胞化学による検討, *肺癌* 11: 190, 1971
- 3) 栗田 啓, 山本真也, 金藤 悟他: 肺のいわゆる硬化性血管腫, *日胸* 42: 551-556, 1983
- 4) Nagata N, Dairaku M, Ishida T, et al: Sclerosing hemangioma of the lung:

- Immunohistochemical characterization of its origin as related to surfactant apoprotein. *Cancer* 55: 116—123, 1985
- 5) 金城 満, 石田照佳, 田中健蔵: いわゆる“肺硬化性血管腫”, 細胞 13: 535—537, 1981
- 6) Wing-Ling NG, L Ma: Is sclerosing hemangioma of lung an alveolar mixed tumor? *Pathology* 15: 205—211, 1983
- 7) 小出 勉: いわゆる肺硬化性血管腫 7 例の電顕による分析—細胞由来に関する考案—, 肺癌 19: 19—36, 1979
- 8) 伊藤元彦, 森川 茂: 肺の硬化性血管腫及びその類縁疾患に関する臨床的ならびに病理学的検討, 日胸 32: 201—211, 1983
- 9) 田中 勲, 井上雅晴, 松井泰夫他: リンパ節転移を起こした硬化性血管腫の電顕並びに免疫組織学的検索, 肺癌 25: 777—778, 1985
- 10) 井上文夫, 岩本吉雄, 平田祐造他: 播種性再発をきたした肺硬化性血管腫, 日胸 45: 411—413, 1986
- 11) 松井 昭, 正木幹雄, 河辺秀雄他: 肺血管腫の一切除例, 臨放線 6: 127—133, 1961
- 12) 中崎久雄, 難波煌治, 池田茂人他: 肺のいわゆる硬化性血管腫10例の臨床, 肺癌 11: 194, 1971
- 13) 畠山雅行, 前田宗宏, 尾辻秀章他: 肺硬化性血管腫の2例, 臨放線 30: 1587—1590, 1985

TWO CASES OF SCLEROSING HEMANGIOMA OF THE LUNG

Eiji TARUYA, Zensuke YANAGI, Satoru KUNITOU, Kenzo ASADA,
Kanji TOKURA, Jun TAKEBAYASHI, Yoshitaka NAKANO*,
Osamu MIYAMOTO* and Isao TANAKA**

Department of Surgery, Izumi Municipal Hospital

Department of Internal Medicine* and Department of Pathology**, Izumi Municipal Hospital

Sclerosing hemangioma of the lung is a relatively rare disease, and has been regarded as a benign tumor arising in the alveolar epithelial cells. Recently, however, the malignant cases have been found. We report two cases of the disease, together with a review of the domestic reference.

Case 1 is a 42-year-old female who had a round shadow, 4×3 cm in size with smooth and clear edge, in the right lower lung field, which was found at physical examination. Bronchographic examination showed a suppressed peripheral branch B⁵, in which incisurae were found by CT. The middle lobe was resected.

Case 2 is a 48-year-old female who had atelectasis of the middle lobe and a round shadow of 3×2.5 cm in chest X-ray film taken at when she suffered from fever. Bronchographic examination revealed a narrowed and suppressed introitus of the middle lobar branch, a convergence of peripheral branches, and a passage of the contrast medium into around the tumor. Bronchial angiography revealed a new formation of the peripheral vessels of the tumor, that is, so-called melon-peel-like stitched vascularity. The middle lobe which presented atelectasis as well as the tumor was resected.

In both case 1 and 2, pathologic findings suggested a sclerosing hemangioma without heterologous cells in the tumor and no sign of lymph node metastasis.