

臨床懇話会

第 296 回東京医科大学臨床懇話会記録

縦隔の Venous Hemangioma の 1 例

A Case of Venous Hemangioma in mediastinum

日 時：平成 11 年 12 月 16 日（水）午後 5 時～

場 所：東京医科大学病院 6 階 臨床講堂

当番教室：放射線医学教室

司会者：柿崎 大助教授・赤田壮市講師

発言者：林 徹（内科学第 3 主任教授）・古川欣也（外科学第 1）

阿部公紀（放射線医学）・朴 辰浩（放射線医学）

大久保裕雄（放射線医学講師）・芹沢博美（病院病理部講師）

兼坂直人（放射線医学）・橋本剛士（放射線医学）

はじめに

林：時間がまいりましたので、第 296 回の東京医科大学臨床懇話会を始めたいと思います。

本日のテーマは「縦隔の Venous Hemangioma の 1 例」です。当番教室は放射線科、本日の司会は柿崎大助教授にお願いしてあります。関連教室は外科学第一講座と病院病理部です。では柿崎先生、よろしくお願いします。

柿崎：では阿部先生、症例提示をお願いします。

阿部：症例は 19 歳の女性。主訴は健診の胸部単純写真にて異常陰影を指摘されました。現病歴としては、平成 10 年の春に健康診断にて胸部異常陰影を指摘されましたが、そのときは精査せず、平成 11 年の健康診断にて再度指摘されたために、同年 5 月 ■■■ に当院を受診され、同年 8 月 ■■■，精査加療目的にて外科入院となりました。入院時の血液データ等には、異常所見は認められませんでした。既往歴にも特記すべきことはありませんでした。

柿崎：古川先生、何か付け加えることがありますか。

古川：この方は 19 歳の女性で、大学に入るときの健診で、左の第二弓の突出が認められ、本院の循

環器内科にまず紹介されました。精査にて胸部 CT を施行したところ縦隔腫瘍を認め外科に紹介となった患者さんです。現病歴で付け加えさせていただきます。

柿崎：臨床所見はほとんどないわけですね。

古川：はい。何もありませんでした。

柿崎：では画像を供覧致します。（図 1）

胸部単純 X 線写真ですが、放射線科の朴先生、お願いします。

朴：胸部単純 X 線の正面像と左側面像です。正面像で通常は左の第一弓の大動脈弓がもう少し鮮鋭に見えると思います。その第一弓から第二弓にかけて膨隆が認められ、大動脈弓とのシルエットが不明瞭化していると思います。

側面像では、胸骨後部の透過性が不良となっています。以上より肺内か縦隔かははっきりしませんが、大動脈弓近傍の腫瘤性病変が疑われます。

柿崎：石灰化とか脂肪はどうですか。

朴：脂肪性病変であればもう少し X 線の透過性がよいと思います。ただし、ごく一部に脂肪成分があった場合は単純 X 線のみではわかりにくいと思います。石灰化は明らかではありません。

柿崎：続いて CT をお願いします。

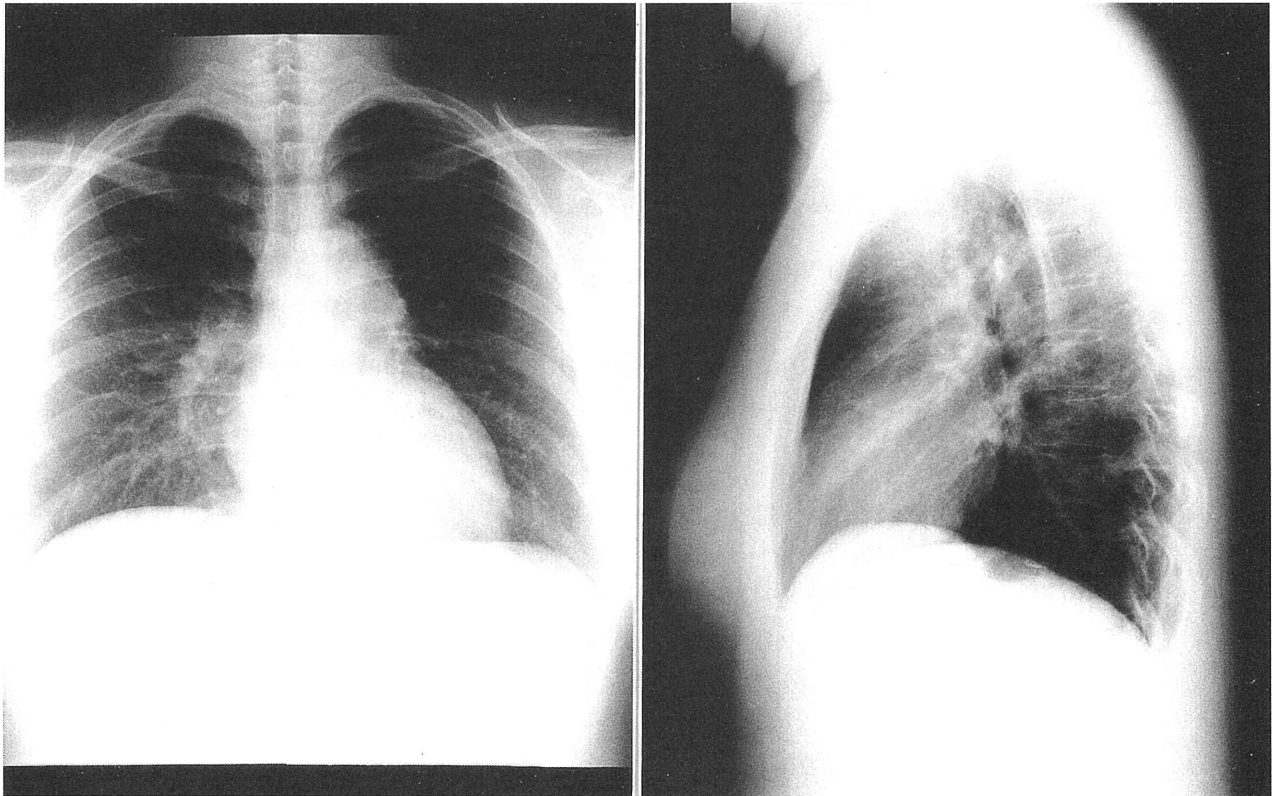


図1 胸部単純X線。(左図) 正面像：左1-2弓に接して膨隆状の腫瘤陰影を認める。(右図) 左側画像：胸骨後部の透過性低下が見られる。

朴：単純CTでは大動脈の外側部に、大動脈とほぼ同様な density を有する腫瘤性病変が認められます。内部にわずかな低吸収域があるかもしれませんが、明らかな脂肪の density とは言えません。また石灰化も明らかではありません。左腕頭静脈との境界ははっきりしません。なおこの方は19歳と若年ですので、前縦隔に見られる粒状の陰影は残存している胸腺と思います。

造影CTは造影剤静注後大動脈が強く造影されるタイミングで撮影されたものと、さらにそれから数分後に撮ったものと思います。先ほどの単純CTでは、腫瘤は大動脈弓とほぼ同じような density でした。造影早期で強くは染まっていません。それから造影後期でも、ほとんど染まりの見られない腫瘤と考えられます。(図2)

柿崎：朴先生、胸部単純写真とCTから年齢を考慮して、これはどのような縦隔腫瘍を考えたらいのでしょうか。

朴：前縦隔腫瘍で脂肪や石灰化がないので奇形腫は否定的で、胸腺腫、甲状腺腫、悪性リンパ腫が考えられます。また、この方は19歳、女性ですが、

若年の男性であれば germ-cell tumor も鑑別にあげられると思います。thymoma, lymphoma, germ-cell tumor は比較的良好な造影効果を有すると思います。lymphomaの中で造影不良なものとしては非常に線維化の強い diffuse large cell lymphoma with sclerosisなどが考えられると思います。

柿崎：胸腺遺残は何歳ぐらまでCT上見ることができるのでしょうか。

朴：30歳代で前縦隔内の胸腺は認められなくなると言われていますが、胸部CTを見ると40代半ばぐらいで胸腺と思われる粒状影が残っている場合があります。

柿崎：診断の難しい縦隔腫瘍ですが、コントラスト分解能の高いMRIが診断の一助となると思います。大久保先生、お願いします。(図3)

大久保：左側がT1強調画像です。造影剤は入れていません。やはり大動脈弓左側に辺縁の比較的整ったmassですが、ここの所は少しlobulateしているような感じがあります。それと、一部ここは腕頭静脈の所に接しています。内部はmuscleとほとんど同じようなintensityを示しています。

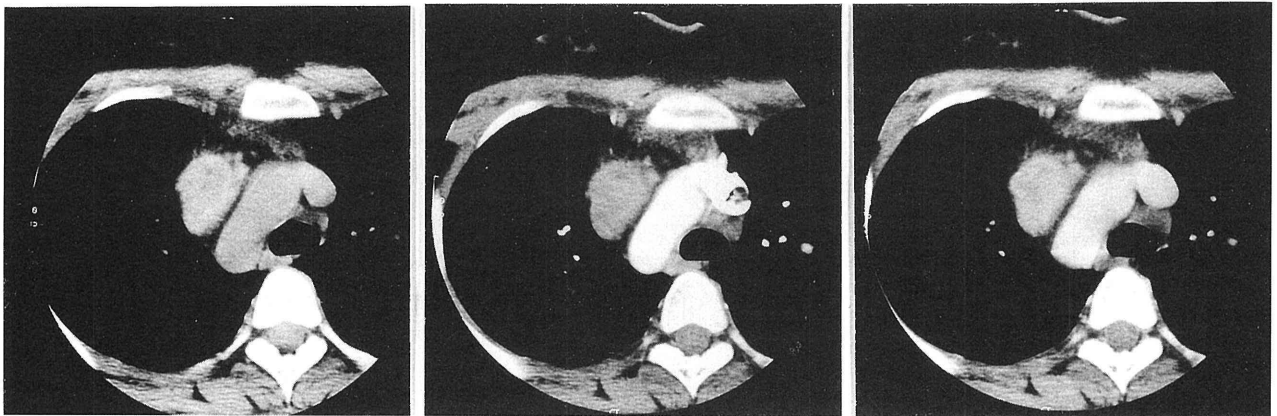


図2 胸部 CT 像。(左図) 単純 CT 像：大動脈弓に接して軟部影を認める。(中図) 造影早期像：腫瘤の造影効果は認めない。(右図) 造影後期相：同様に造影効果は見られない。

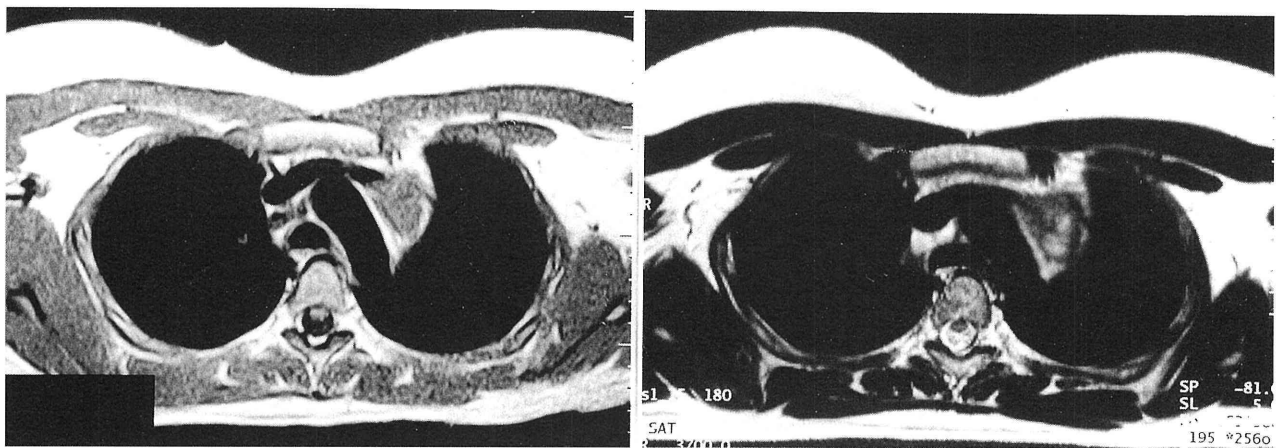


図3 胸部 MRI 像。(左図) T1 強調画像：大動脈弓に接して軟部影を認める。筋肉と同等の信号である。(右図) T2 強調画像：全体に等信号であるが、内部に高信号域を認める。

T2 強調画像で見ると、真ん中がやや high intensity を示していますまわりは muscle と比べるとやや少し高いような感じです。iso intensity と思われます。

ここの所を見ると被膜様の黒いものが見えます。しかし、内部に thymoma のときによく見られる隔壁様構造は見えず、一部ここの所に少し飛び出しているの、分葉状の所もある言えると思います。まわりの脂肪は一応保たれていると考えられます。(図4)

これはダイナミック MRI といって、30 秒ごとに撮っているです。これが造影前の MRI です。先ほど T2 で白い所は、ダイナミック MRI では内部はどんどん染まっていきます。T1 で辺縁に被膜様の low signal band が認められます。ここの所がだんだんと染まってきている感じです。ここの所にもやは

り被膜様のものが見えます。やはり隔壁様構造はないということです。(図5)

これが矢状断像なのですが、CT ではあまり染まっていなかったのですが、MR で見ると内部はかなり染まっているような感じがします。やはりまわりに被膜様のものがあるような感じがします。aorta と一部接しているような感じもあります。

これを見ると、thymoma ではよく見られる隔壁構造などが無いので、どちらかと言うと若い女性という diffuse large B-cell type の lymphoma で、sclerosis を伴っているというタイプが考えられると思います。

柿崎：大久保先生、後でまたお話をお聞きしたいと思います。つぎに赤田先生お願いします。

赤田：前縦隔の腫瘍ということでディスカッションしていますが、では前縦隔はどこかということ、

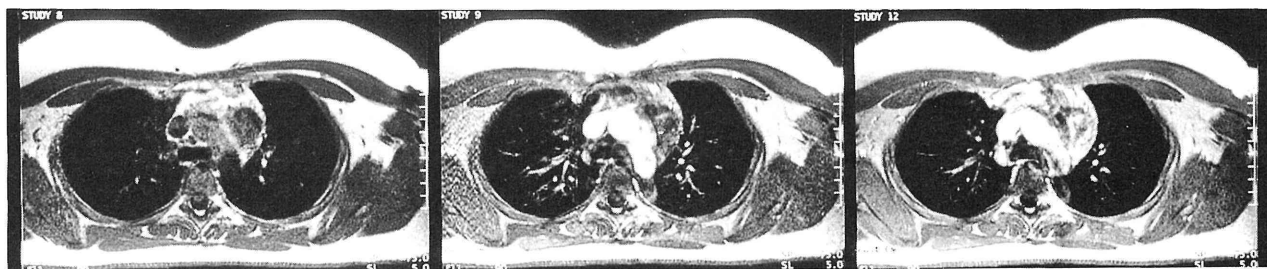


図4 胸部ダイナミックMRI像。(左図) 造影前画像。(中図) 造影早期相。T2強調画像で見られた腫瘍内部の高信号域部分は、造影効果が見られる。(右図) 造影後期相：さらに内部の造影効果が増強している。

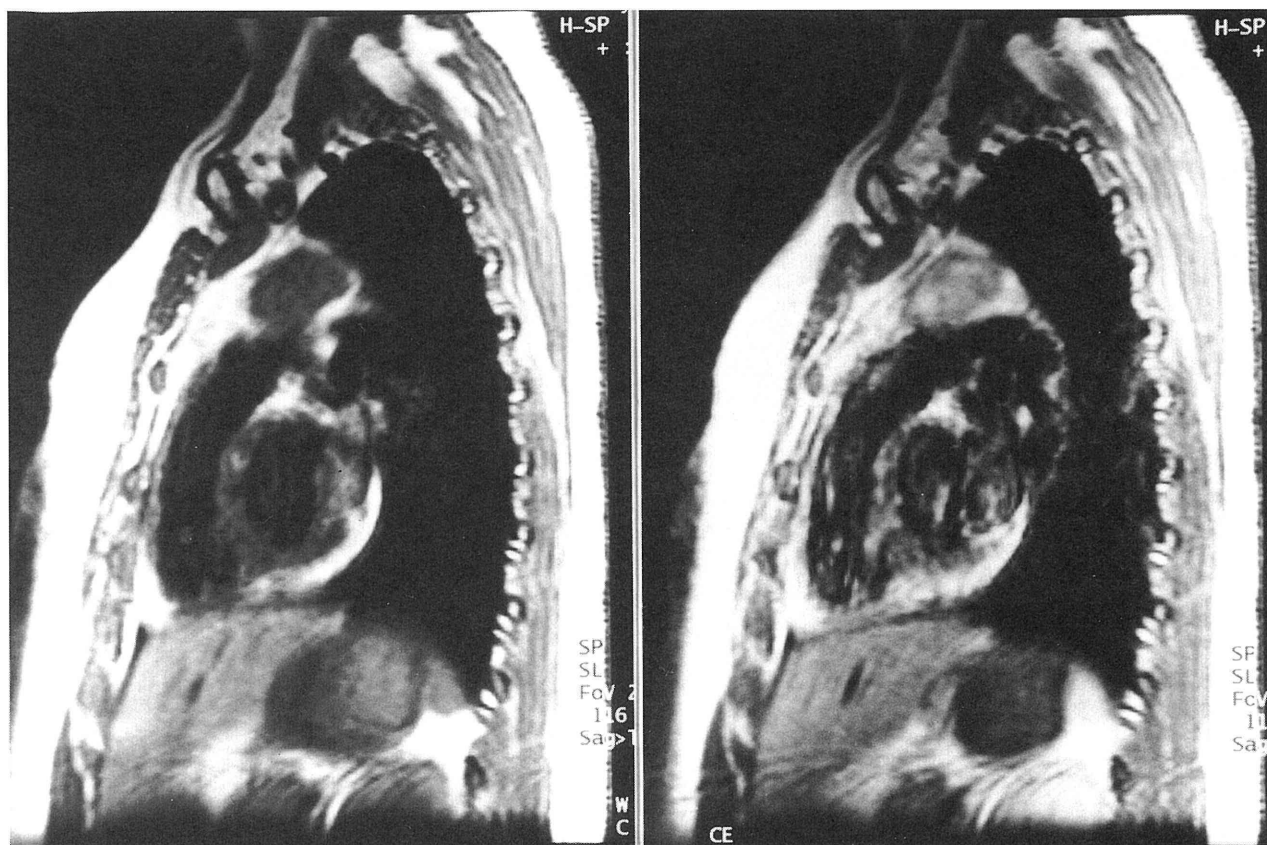


図5 胸部MRI矢状断像。(左図) T1強調画像。(右図) 造影T1強調画像。腫瘍全体に不均一な造影効果が見られる。

出席者には学生のかたも多いので、もう一度おさらいしてみます。縦隔の区分は様々な分類がありますが、臨床的に一番よく使用されるのは Felson というアメリカ人の胸部単純側面像を用いたものです。区分はどこで分けているかと言うと、気管の前縁から心臓の後縁を1つの線で結んで、それより前を前縦隔としています。それから、後縦隔は椎帯の前縁から1cm下がった所に線を引いて、それより後ろを後縦隔、その間を中縦隔と分けています。このように分けると、前中後で発生する縦隔腫瘍が質的診断しやすい。前縦隔だったらこういうものが多い、

中縦隔だったらこういうものが発生すると診断に役立つということです。

では、前縦隔にはどんな腫瘍が発生するかというと、先ほど朴先生が触れておられましたが、胸隔内甲状腺腫、遺残胸腺、胸腺由来の腫瘍、悪性リンパ腫もここから発生して、上行大動脈がありますから動脈瘤ができることもありますし、奇形腫、それから、胸骨に転移をしたものが膨隆してくることもありますし、もう少し下に行くと pericardial fat pad といって、心臓の脇の脂肪が、太った人とかステロイドを使っているときには増えているときがあっ

て、腫瘍様に見えることがあります。それからモルガニヘルニアが腫瘤様に突出することがあります。心膜嚢胞もあります。

柿崎：ありがとうございます。朴先生と大久保先生、壇上に来ていただけますか。朴先生、造影CTを見ると平行相で腫瘍がわずかに染まっている印象があるのですが、造影MRIでは、造影効果がさらに強い印象があるのですが。

朴：まずCTでヨード造影剤による腫瘍や臓器のdensityの上昇を検知する能力よりMRIでガドリニウム造影剤を検知する能力の方が高いと思います。従ってMRIで造影される領域がCTで造影されないとしても矛盾はないと考えます。ただし、造影のタイミングや造影剤の量なども関係すると思います。また、造影剤自体の粘調度の問題などもあるかも知れません。

柿崎：大久保先生、MRIの立場からいかがでしょうか。

大久保：やはり見ている物が違いますので。こちらはX線を使っていますし、MRでは磁気を使っているのです。検出しているものが違うということですね。造影に関してはやはりMRの方が鋭敏と昔から言われていますので、おそらくその差だと思われま

柿崎：縦隔腫瘍を見た場合に、MRIまでやる必要はあるのでしょうか。

大久保：縦隔腫瘍はどちらかというとならばCTよりもMRの方が鑑別に有効といわれています。それはまず組織分解能がよいということです。空間分解能はどうしてもCTの方がよいのです。またCTの良いところは石灰化がよくわかるということです。MRは脂肪なども検出できますし、あと先ほど言いましたが中のfibrosis、隔壁などもよくわかりますので、一応MRの方が縦隔腫瘍に関しては診断的価値は高いといわれています。

柿崎：古川先生、放射線科のCT・MRのレポートでインプレッションは何と書いてありますか。

古川：CTとMRIを両方とっていただいたようですが、やはりまず胸腺腫、またはlymphomaの可能性があるというコメントをいただきました。

柿崎：先生は主治医として、どのようにお考えになりましたか。

古川：われわれもthymomaおよびlymphomaを鑑別診断にあげました。画像も均一、densityも均

一でしたので、thymomaまたはlymphoma、この2つしか頭にありませんでした。

柿崎：確定診断するには特徴的な所見がないように思うのですが、こういうときには外科の先生はこの後どうしようとお考えになるのでしょうか。

古川：こういう場合はneedleによる経皮的なaspiration cytologyを行います。この方にも行いましたが、採れた細胞は中皮の細胞のみで確定診断には至りませんでした。腫瘍摘出および診断目的で胸腔鏡下の手術を予定しました。

柿崎：朴先生、大久保先生、ありがとうございます。古川先生、手術についてお願いします。

古川：19歳の女性でしたので、やはり傷を小さくしてminimum invasiveな手術でやってあげたいということと、CT上、腫瘍とaortaとの境界にfatty layerが見えまして、剥離も十分胸腔鏡下のできるだろうと考えました。後で見ると左の腕頭静脈との境目が少し不鮮明で、そこは結局は剥がせませんでした。手術所見としては、右側臥位で第7肋間の中腋下線から内視鏡用のポートを入れて、前腋下線の第5肋間および肩甲骨下第7肋間より鉗子操作のポートを挿入しました。

胸腔内を観察すると、横隔神経の内側の前縦隔に3cm大の腫瘍を認め、胸腔鏡用フック型電気メスやツツベルを用いて剥離をすすめました。aortaからは容易に剥がれました。ただし、表面にあった横隔神経は強固に腫瘍に癒着している感じで剥離には時間がかかったのですが、温存できました。

腫瘍の下極から上極方向へ剥離していったのですが、左の腕頭静脈のあたりでかなり強い癒着があって、そこをフック型電気メスで剥がした時に腕頭静脈の損傷を起こしてかなり出血をしましたので開胸手術に切り替えました。

開胸して止血を行って腫瘍を摘出したのですが、腫瘍はもう左腕頭静脈にかなり強固に癒着している感じで、完全摘出ができませんでした。体位が側臥位なので正中からのアプローチとは違い、腕頭静脈の形成をすることは困難でしたので、出血部位を血管縫合糸で縫合止血して、腫瘍を取れる範囲内だけ取りました。腫瘍の一部を血管周囲に残してきたという感じです。

印象は、表面がごつごつして固い腫瘍で、lymphomaのsclerosing typeではないかという印象を持っていました。手術所見は以上です。

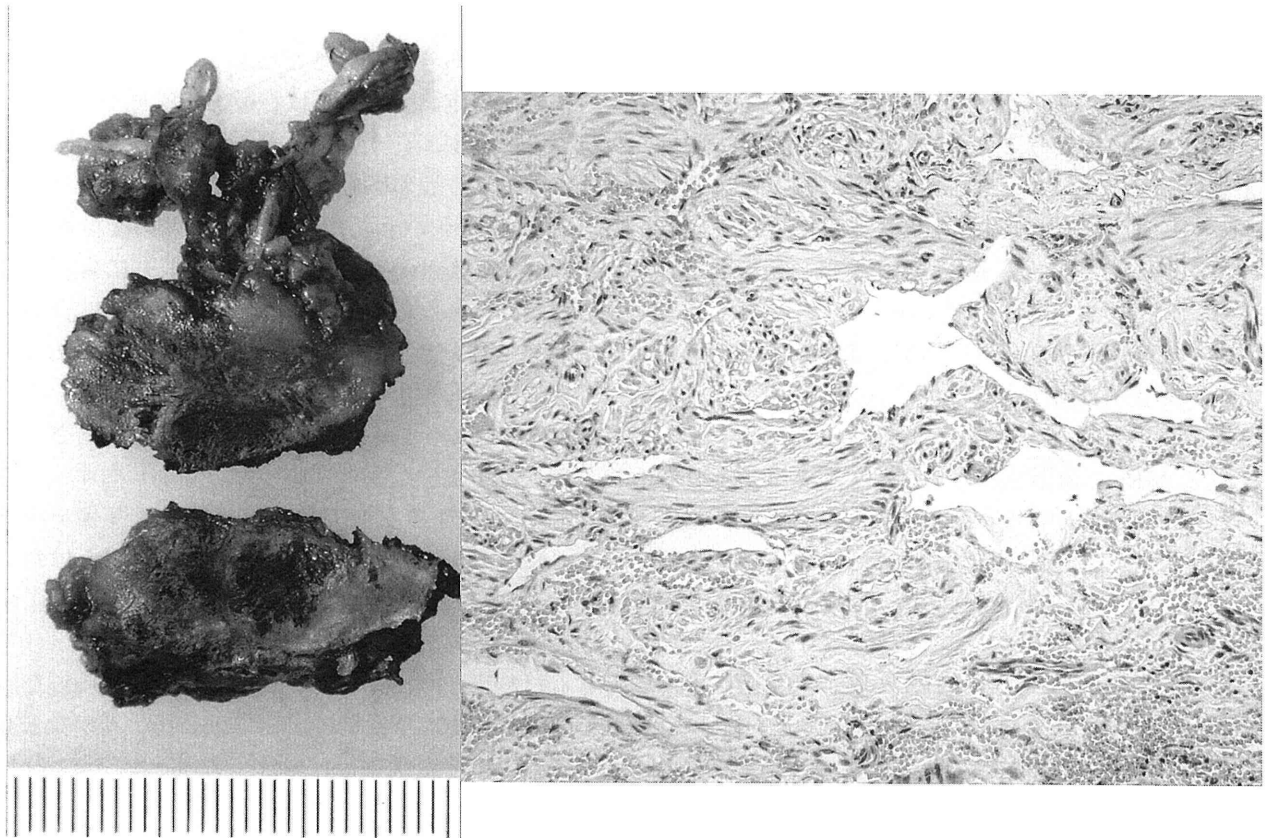


図6 (左図) 摘出標本剖面像。暗赤色の血液成分と黄色調の脂肪成分が見られ、拡張した血管が見られる。(右図) 病理組織像。平滑筋が豊富な壁の厚い血管成分が見られ、血管内腔は拡張している。

柿崎：ありがとうございました。芹沢先生、病理所見についてお願いします。(図6)

芹沢：術中迅速診断が求められ、摘出組織は術中に提出されました。3×4 cm ほどの組織に分割して切除されています。外側は脂肪に被われ、腫瘍形成ははっきりしません。断面では暗赤色の血液成分と黄色調の脂肪成分が目立ち、拡張した血管も見られます。血管腫を思わせる肉眼像です。被膜はありません。

組織学的には壁の厚い血管成分が豊富に観察されます。血管内腔が全体的に広く、血管壁に平滑筋が多いことが本例の特徴です。すなわち、静脈類似の血管様構造が中心となっています。しかしながら弾性線維染色で観察しますと本来あるべき内弾性板はないか、あっても不完全です。desmin 抗体を使って平滑筋を染めると、その分布がより鮮明に観察できます。平滑筋が血管壁周囲にも多く見られ、不規則に分布していることがわかります。以上の所見から静脈性血管腫と診断することができます。

血管腫の病理学的事項

定義：増殖した血管を中心とする良性病変

性質：腫瘍か組織奇形かあるいは反応性増殖かなど血管腫の本体ははっきりしていない

組織学的分類：

毛細血管腫

海綿状血管腫

静脈性血管腫

特殊型

血管拡張性肉芽腫

蔓状血管腫

類上皮血管腫

後天性房状血管腫

糸球体様血管腫

筋肉内血管腫

血管腫症

組織学的分類は血管の形、内腔の広さ、壁の構造、全体の配列等に基づきます。代表的な血管腫は、毛細血管腫、海綿状血管腫及び静脈性血管腫です。毛

細血管腫は内腔が狭く、壁が薄い毛細血管様構造が密に増生するものです。莓状血管腫はここに分類され、生下時からみられることも多いのですが、成長とともに消失することが知られています。海綿状血管腫は壁構造は毛細血管腫に似ていますが、内腔が海綿状体状に拡張していることが特徴です。火焰状血管腫はこの型に分類され、莓状血管腫と異なって消失はしません。

さて、次は本例と同じ静脈性血管腫です。内腔は海綿状血管腫に似て拡張していますが、壁は厚く、平滑筋に富んで静脈類似構造をとります。このため腫瘍性とみるより血管奇形に近い性格を持つものと思われま

す。そのほかに特殊な型もありますが、血管拡張性肉芽腫以外はまれです。

柿崎：何か質問はありませんか。

赤田：血管腫というと、造影剤で非常に造影されるようなイメージがあるのですが、CTでこの症例で造影されなかったのは病理学的な何か理由がありますか。

芹沢：血管腫や血管奇形では流入血管や流出血管がはっきりしているものと、そうでないものがあるようです。本例でCTの造影効果がなかったのは流出血管がないか、あっても貧弱だったからではないでしょうか。つまり、血液がなかなか入れ替わらないのであろうと考えています。

赤田：そうすると、もう少し遅い時期にCTを撮っていれば造影されていた可能性もあったのでしょうか。

芹沢：そうかもしれませんが、造影剤が入り込めるような血流があったかどうかによるでしょう。

赤田：血流が停滞してあまり入っていかないとすると、その腫瘍の栄養血管はどうなっているのでしょうか。腫瘍自体はほとんど血流がなくても生きていけるものなのでしょうか。

芹沢：本例のように壁の厚い静脈性血管腫では血管腫自体を栄養する血管は存在するでしょう。しかし、いわゆる腫瘍血管と呼べるほどの密度ではなく、周囲の一般組織程度の密度であったと思われます。また、血流も別系統であった可能性があります。

赤田：ありがとうございました。

柿崎：阿部先生、縦隔の静脈性血管腫は何例ぐらいありましたか。

阿部：日本での文献では1例だけでした。海外の

文献を調べましたが、1例も検索できませんでした。このためほとんどないと言っても過言ではありません。

柿崎：その他のケースの場合のCTやMRの造影についての記載はありましたか。

阿部：海綿状血管腫と毛細血管腫を含めた縦隔の血管腫では、CTでわずかに造影されるか、ほとんど造影されないことが多いという文献が多く認められました。中には肝臓の血管腫と同じように、染まり込んで、中にプーリングされるようなものもあるということもありましたが、縦隔血管腫に関してはほとんど染まらないものが多いとされていました。

MRに関してですが、MRの造影効果あまり文献になくて少ないのですが、MRの方は造影効果を認めるということがよくいわれていました。

柿崎：古川先生、RIはされていたでしょうか。

古川：やっていません。

柿崎：橋本先生、今回の症例で診断上に有用であったと思われるRI検査はあるのでしょうか。

橋本：いままでの話では、前縦隔の腫瘍ということで、lymphomaとかとか teratoma, germ-cell tumorなどがあげられて、画像診断から germ-cellとか teratomaは考えづらいということで、lymphomaとが最初の段階では鑑別にあがってくると思います。

lymphomaであった場合、ガリウムシンチを例えば胸部のSPECTで撮った場合、高い確率でホットスポットとして描出できるのではないかと思います。thymomaの場合、invasiveとか thymic cancerの場合では、ある程度ガリウムが集まると思うのですが、non-invasiveの場合はほとんどガリウムは集まらないと思います。腫瘍シンチとして考えた場合、タリウムシンチでは thymomaは non-invasiveでも invasiveでも大部分の症例にて集まってくると思います。

あと、本症例はお話をお聞きしたら Venous Hemangiomaということで、retrospectiveに考えてみると、Tc^{99m}標識の赤血球シンチを早期と後期、1時間後とか6時間後、12時間後、24時間後像を撮ってみた場合、例えば lymphomaとかなどでは、早期では集まるか集まらないかぐらいはあると思うのですが、後期像ではほとんど集まっていないと思われます。血液がプーリングしている状態として考えた場合、赤血球シンチを早期像と後期像で撮った場合、後期像の方が集積がどんどん強くなっていく

というパターンが、もしかしたら得られるのではないかと思います。実際に縦隔のこのような hemangioma の赤血球シンチの経験はないのですが、肝臓の hemangioma で赤血球シンチを行って、徐々に染まってくることは、文献的に読んだことがあります。

赤田：どうもありがとうございました。良性の腫瘍だったわけですが、治療に関して、例えば放射線治療の適応はいかがでしょうか。兼坂先生、いかがでしょうか。

兼坂：術前診断で病理が血管腫ということがわかっていたとした場合には、良性腫瘍ですし、適応はないと言いきれると思われれます。手術が不可能な症例の場合、何か症状を有するというのであれば、姑息的な治療法として放射線治療が選択される場合もあると思われれます。この症例に関しては、19歳という年齢からもこの後再発し、圧迫などの諸症状を出さない限り、適応はないと思われれます。

柿崎：例えば肝臓などにも大きい血管腫ができることがよくあるのですが、以前は放射線治療をよくしたと思うのですが、最近はやりませんね。

兼坂：障害のことを考えたら、もうやりません。

柿崎：放射線治療をしたために癌化するということはあるのでしょうか。

兼坂：血管腫が癌化するというよりも、確率的影響の放射線誘発癌を考えなければならぬと思います。ですから、このケースは19歳ですから、放射線発癌という固形癌の場合は20年から30年後で、まだ生きています頃なので、かけた症例が100%なるわけではありませんが、一応そういうリスクを考えた場合に良性腫瘍には当てるべきではないという形になっています。

柿崎：ありがとうございました。古川先生、この患者さんはいまだんな状態なのでしょう。

古川：現在は健康に外来通院しているのですが、フォローアップさせていただいています。私もこの病名を聞いて驚きまして、文献を調べさせていただいたのですが、縦隔腫瘍の全体の0.4%ということと、Hemangioma の中でもこの Venous Hemangioma はその中の10%しかないということで、全縦隔腫瘍に対して0.04%で、非常に珍しい症例だということがわかってびっくりしました。

文献を見ていると、1987年の Annals of Thoracic Surgery の論文の中に Cohen A.J. という方が書いて

ていましたが、そのときに100例の報告が一応あったと書いていまして、彼は15例経験していまして、その中で12例検討しているのですが、6例は完全摘除できて、6例は不完全摘除に終わったそうです。その症例たちを15か月から15年フォローアップしたそうですが、不完全摘除に終わっても再増殖してきたりとか、症状を起こした症例はなく、侵襲的な完全切除の血管置換のような手術よりも、不完全でもある程度可及的にとる手術でよいのではないかとコメントがあります。もちろん他の論文には、可及的に完全切除を行うべきだと書いてある論文もありますが。

そういうことで慎重にフォローアップしていかなければいけないと思っていますが、今話題になりました放射線療法も効果がないようですので、経過観察でフォローアップさせていただきたいと思っています。

柿崎：診断する先生方にお聞きしますが、retrospective に Venous Hemangioma を思わせる所見はあるのでしょうか。

大久保：MR だけ見ると Venous Hemangioma であるとはわかりません。ただ、CT で見て染まらないというのがやはり疑う所見なのかなという気はしました。

柿崎：T2 強調画像で、信号が下がっている部位がありましたね。

大久保：辺縁ですね。

柿崎：どういう成分を考えればよいのでしょうか。

大久保：T1 で見ると iso intensity なので、完全に fibrosis とは言えないと思うのです。

赤田：平滑筋が増えていた部分ではないかと思いますが。

柿崎：平滑筋が増えてくると、T2 強調で信号が黒くなるということ、赤田先生、学生さんに説明して下さい。

赤田：筋肉が多いと、子宮筋腫で T2 強調画像にて低信号となるのと同じだと思います。プロトンが少ないですから。

柿崎：朴先生、いかがですか。

朴：Venous Hemangioma は後腹膜の症例を1例見たことがある程度で経験が少ないです。先ほどの文献の検討の中で海綿状血管腫が一番多いということでしたので、もし海綿状血管腫であれば MRI と CT で鑑別がつく可能性はあるのではないかと思います。

ます。しかし、今回の症例のように造影されない血管腫があるということを知っていたとしても、画像のみで診断するのは難しいと思います。

それに先ほど古川先生がおっしゃったように、縦隔腫瘍の0.04%程度の非常にまれなものを診断にあげると、むしろ臨床の方から疑問視されてしまうのではないかと思います。

柿崎：古川先生、それでよろしいでしょうか。

古川：私も文献的に勉強したところ、ほとんどの症例が術後に診断がついたもので、現在のところ術前に診断をつけるのは難しいと書いてあって、CTでも enhance されることはないとのことでした。

最近ではMRIなどの新しい画像診断法ができてきましたので、先生方に何か新しい工夫をしていただき、この疾患の術前診断ができるようになればおもしろいと思います。

赤田：どうもありがとうございました。フロアの方から何か追加発言または質問があるでしょうか。学生さん、何か聞いてみたいことなどはありませんか。

柿崎：きょうは非常に珍しい症例を提示しました。これで第296回の東京医大臨床懇話会を終わります。