

肺のいわゆる硬化性血管腫—臨床と病理—

京都大学結核胸部疾患研究所 胸部外科学部

伊 藤 元 彦

はじめに

Sclerosing haemangioma of the lung (Liebow)¹⁾ は従来きわめて稀なものとされていたが²⁾, 近年わが国においては, かなりまとまった症例数の報告例がみられるようになり, 本邦報告例は, われわれの報告^{3,4)} も含めて, すでに30例を越えていると思われる。

また, 本症の成因に関しては, 炎症か腫瘍か, vascular origin か epithelial origin かなどに関して種々の意見があり, 何れとも決定されていない。

われわれは表1に示すように, 8例の本症を経験し, さらにこのうちの3例については電顕的に観察した。そこで, これらの症例の臨床, 病理, 電顕所見などについて報告し, さらにその成因についても考察を加えてみたい。

I. 臨床的検討

本疾患は7:1で女性に多く, また40~50才にかけて好発している。中年以後の女性に好発

する点から内分泌因子の関与が示唆されるが, 証拠はない。

症状についてみると, 血痰がかなり高頻度に見られる。これは, 後述するように血管腫様に見える部分が実は肺胞腔である, といった点からも当然であろう。いずれにしても, 不定の呼吸器症状が主訴となっている。

X線像についてみると, fungus ball 様の1例を除いて, すべて境界鮮明な coin lesion を示し, あたかも周囲肺から浮きあがった感のあるのが特徴である。fungus ball 様の所見を呈した1例も, 周囲気管支の陰影のために, たまたま fungus ball 様にみえただけで, 本質的には coin lesion と同じであることが, 手術によりたしかめられた。

気管支造影を行なってみると, 大部分の症例では, わずかな変形, 変位などがみられるにすぎず, 著明な変化を示すものはごく稀なものと思われる。

肺血管造影では, 肺動脈と病変との間には全く関係がみとめられない。

表1 硬化性血管腫自験例

	症 例	症 状	部位, 直径 (cm)	X 線	発見から手術 までの期間	陰影増大 の有無	手 術
1.	51 ♀	胸 痛	右 S ₅ 3×3	Coin lesion	2 年	(-)	右部切
2.	34 ♀	血 痰	右 S ₄ 4×4	//	2 年	(+)	右中切
3.	52 ♀	な し	右 S ₄ 2.5×2.5	//	2 年	(-)	右中切
4.	68 ♀	せ き	右 S ₆ 2.5×2.5	(Fungus ball 様) Coin lesion	2 週	(-)	右中下切
5.	42 ♀	血 痰	右 S ₆ 4×4	Coin lesion	2 年	(-)	右下切
6.	51 ♀	せ き	右 S ₃ 3×3	//	1.5 年	(+)	右部切
7.	57 ♀	血 痰	右 S ₄ 2×2	//	1 年	(+)	右中切
8.	42 ♀	な し	左 S ₁₀ 4×4	//	2 週	(-)	左部切

以上のように、特有な臨床像はなく、細胞診によっても診断は不能である。ただし、細胞診で、腺様化生の部分から出て来ると考えられる細胞が出て来ることがあり、腺癌細胞との鑑別が必要である。

8例中2例は発見後直ちに手術が行なわれているが、残りの6例は1年以上の観察が行なわれ、6例中3例はその間に直径にして約10%という陰影の緩徐な増大を示している。

8例の切除後の予後は良好で、手術々式にかかわらず再発はみられていない。

臨床像をまとめてみると以下ようになる。

- 1) 中年以上の女性に好発する。
- 2) 血痰、咳嗽など不定の呼吸器症状
- 3) 末梢肺野の境界鮮明な円形陰影で、随伴陰影を伴わない。
- 4) 約半数に陰影の増大がみられる。
- 5) 気管支造影、肺血管造影では特異的な所見はない。
- 6) 細胞診では腺様化生細胞の出現があり、腺癌細胞との鑑別が必要である。
- 7) 手術後は予後良好である。

以上のように、本病変の術前診断は不可能で、切除標本の病理所見によって、はじめて診断が可能である。

II. 病理学的検討

切除した腫瘍は、肉眼的には球形で表面平滑であり、気管支や血管との交通はみとめられない。断面は特徴的で、かなりはっきりした被膜があるように見え、灰白色ないし象牙色を示す硬化性の部分と、暗赤色でもろく圧出血の大量にみられる血管腫様の部分とが種々の割合で交錯してみられる。

組織学的にみて目につくのは、大小さまざまな管腔に赤血球を入れている所見であるが、なかには赤血球のみられない管腔もみられる。このような部分は従来血管腔とみなされていたのである。この部分が陳旧化すると、血液を入れた管腔をとり囲む間質に著明な線維化を来す。血液を入れた管腔を囲む細胞は、扁平なものから立方型を示すものまでさまざまであるが、典

型的なものでは、いわゆる腺様化生の像を呈する。

細胞質の明るい細胞が充実性にみられる部分もある。このような細胞は後述するように肺胞上皮の増殖したものと考えられる。また乳頭状構造を示す部分もあり、これにも新旧の病変がみとめられる。

これらの他にも、炎症性肉芽を思わせる部分、脂肪やヘモジデリンを貪食した組織球が腔内に充満している部分、炎症細胞の著明な浸潤を示す部分など種々の変化が同一腫瘍内にみとめられる。

腫瘍部と正常肺との移行部では、腫瘍から正常肺への連続的な移行がみられ、良性の腫瘍性病変にみられるような画然とした境界がみとめられない。

これら一連の所見は、腫瘍よりは炎症に伴う変化とする方が理解しやすいと考える。

III. 電顕的検討

電顕的に検討してみると、血球を入れた腔は、多数の microvilli と osmiophilic lamellar body をもった細胞によって囲まれている。細胞質内の封入体は小型の均質なものもあるが、これらの中にも層状構造を示すものもあるので、B型肺胞上皮細胞にみられる osmiophilic lamellar body と同じ性格のものであろう。

これらの細胞は部位によっては数層に配列しており、深いところのものほど封入体に乏しく、又小さい傾向がある。しかしこれらには移行がみられ、また細胞相互の接着からして同種細胞と考えられる。これらの上皮性細胞が間質に接する面には明らかな基底膜がみとめられる。

間質の大部分は種々の方向に走る collagen fiber であり、また上皮細胞群や上皮細胞に密接した部位にしばしば mast cell がみられる。この意義については尚検討を要するが、mast cell が炎症の進展や炎症後の組織修復と密接な関係をもつという報告がかなりみられることから、豊富な間質の増生、本症発症における炎症性因子の関与などを説明するのに好都合である。間質内毛細血管には著変がみとめられない。

以上、病理および電顕所見をまとめると、

1) 血球を入れているにせよ、入れていないにせよ、種々の大きさや形態の管腔の表層を覆っているのは、B型肺胞上皮に関連のある上皮細胞で、この細胞は時に管腔内に乳頭状に増殖し、また時に間質にむかって数層に増殖する。

すなわち、従来血管腔と考えられていたものは、いちぢるしく変形した肺胞腔であって、この病変に対しては少なくとも haemangioma という名称は不適當である。

2) 変形した肺胞腔に、赤血球その他の滲出物が貯留する。

3) 間質は collagen fiber からなり、また mast cell の存在が特徴的である。

4) 同一切片のなかに新旧さまざまな病変がみられ、また炎症細胞の浸潤が随所にみとめられる。

などであって、上皮性細胞の増殖と出血、間質の fibrosis によって特徴づけられるのである。

考 按

肺のいわゆる sclerosing haemangioma の成因に関しては、炎症か腫瘍か、また vascular origin か epithelial origin かなどに関して種々の意見がある。

光学顕微鏡所見からは、Liebow,¹⁾ Mori²⁾ らは vascular origin を主張し、Spencer⁵⁾ は上皮説を主張している。

電顕的観察が行なわれるようになってからも、渡辺ら⁶⁾、Hill ら⁷⁾、岡田ら⁸⁾ の上皮説に対し、Haas ら⁹⁾ は vascular origin を主張している。

われわれの検討した結果では、本疾患はB型肺胞上皮に関連のある上皮性細胞の増殖と間質の fibrosis によって特徴づけられることが判明した。そして、みられる所見は、間質性肺炎から肺線維症へと移行する過程でみられる所見と一線を画することが出来ない。

そこで、これらの所見を一元的に説明するのにどのような病変を考えるかが問題となる。換言すると上皮の増殖に伴う間質の増殖すなわ

ち B-cell origin の腫瘍と考えるか、間質の変化に上皮の増生を伴うのかという問題である。

われわれは、この病変を一元的に考えるのに、まず限局性の間質性肺炎を考え、その aging に伴う線維化の過程で腺様化生がみられ、化生細胞で囲まれた肺胞腔への出血が、あたかも血管の増生あるいは血管腫を思わせる所見を呈するのであり、新旧さまざまな病変がみられる点については、慢性関節リウマチのような再燃性の炎症を考えている。

ただし、出血点を何処に求めるのか、数層にもおよぶ上皮性細胞の増殖が炎症だけで説明できるのか、などについては尚疑問の点もあり、実験的に類似疾患を作成して検討する必要がある。

ま と め

Sclerosing haemangioma of the lung (Liebow¹⁾) の8例について、臨床、病理、電顕所見を検討し、本疾患は間質性肺炎の線維化の過程でみられる線様化生と、化生細胞で囲まれた肺胞腔への出血とで説明するのが最も適切と考え、本疾患の成因に関する考察を加えた。

引 用 文 献

- 1) Liebow, A. A. and Hubbel, D. S.: Sclerosing haemangioma (Histiocytoma, Xanthoma) of the lung. *Cancer*, 9: 53, 1956.
- 2) Mori, S.: Sclerosing haemangioma of the lung. *Dis. Chest.*, 5: 381, 1968.
- 3) 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, 日本胸部臨床, 32:201, 1973.
- 4) 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補遺, 日本胸部臨床, 33, 504, 1974.
- 5) Spencer, H.: *Pathology of the lung*, Pergamon Press. Oxford. 1969.
- 6) 渡辺慶一他: 肺の所謂“Sclerosing Haemangioma”の電顕および酵素細胞化学による検討, 肺癌, 11: 190, 1971.

- 7) Hill, G. S. and Eggleston, J. C.: Electron microscopic study of so called "Pulmonary sclerosing haemangioma". Report of a case suggesting epithelial origin. *Cancer*, 30: 1092, 1972.
- 8) Yoshio Okada *et al.*: Electron microscopic observation on so-called "pulmonary sclerosing haemangioma" *J. Clin. Electron microscopy*, 6: 360 1973.
- 9) Haas, J. E. *et al.*: Ultrastructure of sclerosing haemangioma of the lung. *Cancer*, 30: 512, 1972.