

症 例

肺内に発生したリンパ管腫の1例

吉田光一郎¹⁾ 宮崎 浩行¹⁾ 相沢 久道¹⁾
 鶴田 伸子¹⁾ 杉尾 賢二²⁾ 原 信之¹⁾

要旨: 肺内に発生するリンパ管腫はきわめて稀な疾患である。今回我々は肺内に発生したリンパ管腫の一例を経験したので報告する。症例は41歳女性。検診にて胸部X線上下肺野に結節性陰影を指摘され、精査目的で当科入院となった。CT, MRIにて右心房に接する嚢胞性腫瘍が疑われたが、気管支鏡にて組織学的診断が得られなかった。胸部X線写真にて増大傾向が認められたため核出術が行われ、摘出標本にてリンパ管腫と診断された。

キーワード: リンパ管腫, 肺結節陰影, 良性腫瘍

lymphangioma, pulmonary nodule, benign tumor

緒 言

リンパ管腫は通常頸部に生じ、腋窩や縦隔に進展する。肺内に発生するリンパ管腫はきわめて稀な疾患であり、われわれの検索し得た限りでは肺内に発生したリンパ管腫は本邦で3例、海外を合わせても11例にすぎない。今回われわれが経験した症例について若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症例: 41歳, 女性

主訴: 胸部異常陰影の精査

既往歴, 家族歴, 生活歴: 特記事項なし

現病歴: 平成7年8月23日の検診にて胸部X線写真上下肺野の結節陰影を指摘され、12月19日近医を受診し、精査目的にて当科に紹介され入院となった。

入院時現症: 身長155cm, 体重58kg, 血圧120/88mmHg, 脈拍80/分, 整, 貧血・黄疸なし。頸部, 腋窩その他の表在リンパ節を触知せず。心音・呼吸音は正常, 腹部・四肢・神経学的所見に異常はみられなかった。

入院時検査所見にて軽度の鉄欠乏性貧血の所見を認めた。他に特記すべき異常は認められなかった (Table 1)。

入院時胸部X線写真にて右下肺野に右心縁に接して径23mmの境界明瞭, 内部均一な結節性陰影を認めた (Fig. 1)。

胸部CTにて右中葉S5に右心房に接する23×20mm

〒812 0054 福岡市東区馬出3 1 1

1) 九州大学医学部附属胸部疾患研究施設内科部門

2) 九州大学医学部第2外科

(受付日平成9年4月17日)

Table 1 Laboratory data

CBC		CRP	<0.2 mg/dl
WBC	4,420 / μ l	Ferritin	22.3 ng/ml
RBC	414 × 10 ⁴ / μ l	Tumor markers	
Hib	10.0 g/dl	CEA	0.2 ng/ml
Ht	32.5 %	SCC	0.9 ng/ml
MCV	78.5 μ m ³	CYFRA	0.9 ng/ml
MCH	24.2 pg	Immunology	
MCHC	30.8 %	IgA	161 mg/dl
Plt.	23.8 × 10 ⁴ / μ l	IgG	1,700 mg/dl
Serum Chemistry		IgM	210 mg/dl
T.P.	6.7 g/dl	RF	<19 IU/ml
BUN	14 mg/dl	ANF 1 +	
Cr.	0.6 mg/dl	Coagulation study	
T. Bil.	0.7 mg/dl	PT	11.8 sec
GOT	14 IU/L	APTT	27.9 sec
GPT	11 U/L	Fibrinogen	156 mg/dl
LDH	358 IU/L	Hepaplastin	113.6 %
ALP	116 IU/L	Blood Gas	
-GTP	10 IU/L	pH	7.393
ChE	205 IU/L	PO ₂	105.0 mmHg
Chol.	170 mg/dl	PCO ₂	39.3 mmHg
Glu.	84 mg/dl		

の腫瘍が認められた。辺縁は平滑, 吸収値は低値, 石灰化を認めなかった。造影剤による増強効果は認められず, 肺野条件の画像にて周囲に収縮性の変化を認めなかった。また, 肺門, 縦隔リンパ節腫大も認められなかった (Fig. 2)。

MRIではT1強調画像にて比較的高信号を呈する腫瘍が認められた。T2強調画像にて一部低信号域の混じった高信号を呈する腫瘍が認められた。造影剤による増強効果は認められず, 脂肪抑制画像にて抑制がみられなかった (Fig. 3)。



Fig . 1 Chest radiograph shows a well-circumscribed spherical mass adjacent to the right border of the heart in the right lower lung field.

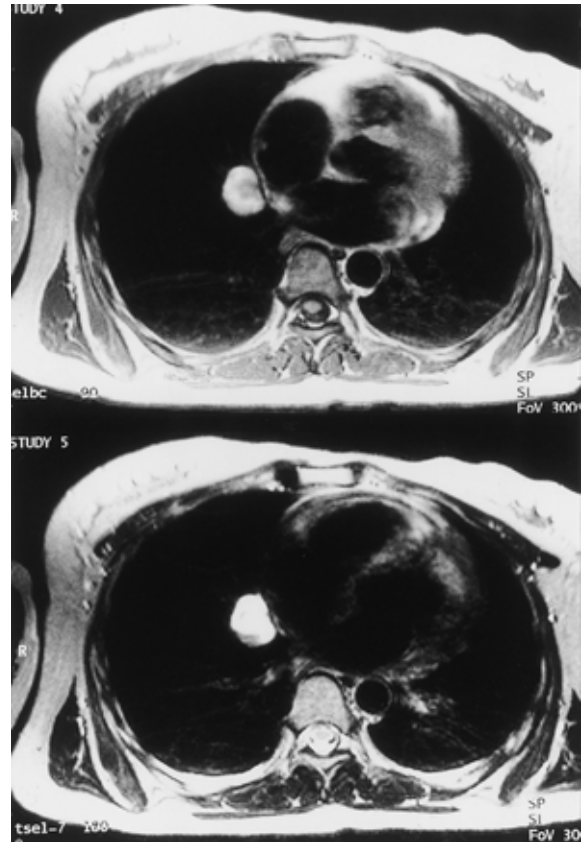


Fig . 3 A well-circumscribed mass was seen in the right lower lobe on magnetic resonance imaging (MR imaging).

(a) T 1-weighted imaging shows a nodule with comparatively high intensity . (b) T 2-weighted imaging shows a nodule with high intensity which contains some areas of low intensity.

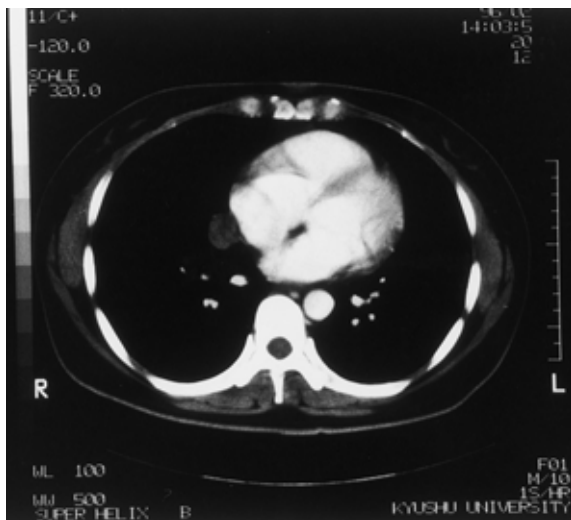


Fig . 2 Computed tomograms of the chest using a contrast agent show a well-circumscribed spherical nodule of low attenuation adjoining the right atrium in the right lower lobe.

気管支鏡検査を行い TBLB を試みたが診断には至らなかった .

昭和 63 年の胸部 X 線写真では、径 10 mm の結節性陰影が認められ、この時と比較して増大傾向があると判断された . このため、3 月 25 日当院第二外科にて手術を行なった .

手術所見：腫瘍は右中葉の肺門よりの臓側胸膜下肺内に存在し、臓側胸膜には被われておらず、繊維性の被膜に被われて正常肺と境され、一部臓側胸膜に接していた .

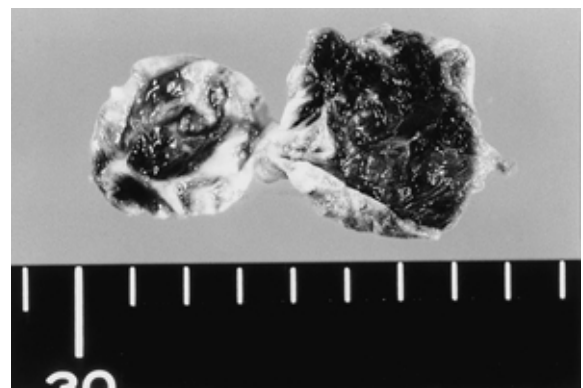


Fig . 4 Cut surface of the tumor is cystic, and part of it adjoins the right pleura.

色調は暗赤色で、表面が平滑であったため良性と考えられ核出術が行われた .

肉眼所見：大きさは直径約 10 mm の腫瘍で表面は比

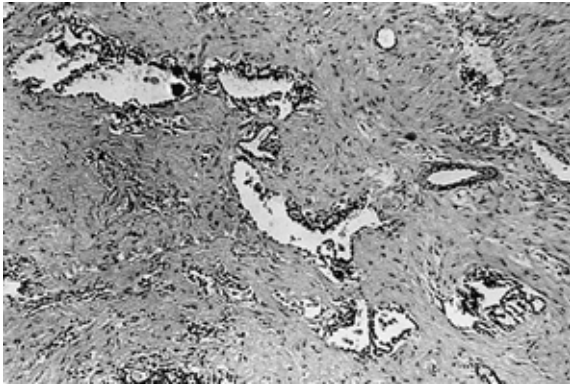


Fig. 5 Numerous thin-walled cysts lined by a single layer of cells, in which immunoreactivity to von Willebrand factor was weakly positive.

較的平滑であった。断面は多房性で漿液性の内容物であった。

病理所見：多房性の隔壁部分は組織学的には増生した平滑筋および膠原線維中に種々の大きさのやや拡張した管腔形成がみられ、その壁は単層または重層の扁平上皮（内皮細胞）によって覆われており、明らかな基底膜は認められなかった。また、血管にみられるような3層構造は認められずリンパ球の集簇が内腔および間質に認められた。この内腔表面の上皮は内皮細胞のマーカである von Willebrand factor (vWF) および CD 34 に淡い陽性所見を認めた (Fig. 5)。Lymphangiomyomatosis (LAM) においても同様の平滑筋の増殖がみられ、リンパ管腫との組織学的鑑別は厳密には難しい。しかしながら、肉眼的にリンパ管腫は単発性の腫瘍性病変であり、一方、LAM は多発性・瀰漫性病変で腫瘤を形成することはないため、当症例は単発性の腫瘍性病変であり、

リンパ管腫と診断した。

考 察

本症例は胸部 X 線の結節影で発見され、摘出標本にてリンパ管腫と診断された症例である。CT, MRI の所見から隔壁を伴った嚢胞性腫瘍であると考えられた。この時点での鑑別診断として心膜嚢胞、気管支原性嚢胞、神経原性腫瘍などが考えられたが、確定診断にいたらず、増大傾向が見られたことより手術による切除を行い、摘出標本により肺内リンパ管腫と診断した。

リンパ管腫は非上皮性良性腫瘍の 0.1 から 6% を占める比較的頻度の低い疾患である¹⁾。リンパ管腫の発生部位としては、頸部が 75%、腋窩が 20%、縦隔が 1% 以下であり、通常 2 歳以下にみられると報告されている²⁾。また、縦隔腫瘍の中でもリンパ管腫は稀な疾患であり、Ringertz 等によれば縦隔腫瘍の 1.6 から 4.5% を占め³⁾、本邦では正岡らの報告によると、縦隔腫瘍 4,098 例中 31 例と 0.76% を占めるにすぎない⁴⁾。

肺内に発生するリンパ管腫はさらに稀な疾患であり、われわれの検索し得た限りでは、本例を合わせて世界でも 11 例にすぎない。うち英文で 8 例、ドイツ語、イタリア語、ポーランド語で各 1 例ずつ報告されている⁵⁾⁻¹⁴⁾。そのうちの英文で報告された 8 例を Table 2 にまとめ、その特徴を検討した⁵⁾⁻¹¹⁾。

年齢は生後 2 日の新生児から 66 歳までみられ、特に小児に多いという傾向はなかった。性差は認められなかった。症状としては喀血 2 例、呼吸困難と胸痛 1 例、食思不振 1 例、6 カ月の幼児で気胸を呈したものが 1 例、生後 2 日の新生児で呼吸促進症候群を起こした症例が 1 例見られた。2 例は無症状であった。

好発部位は特になく、胸部 X 線所見が記載してあっ

Table 2 Reported cases of intrapulmonary lymphangioma

Author	Year	Age, Sex	Location	Size (cm)	Symptom	Treatment
Wada, A	1974	66 years, M	RUL	3.5 × 2	(-)	lobectomy
Al-Hilli, F	1987	60 years, F	Lingular	1.0 × 1.0	DOE chest pain	wedge resection
Holden, WE	1987	54 years, M	Rt, hilar	N. D.	hemoptysis cough	pneumonectomy
Molvic, I	1992	Neonate, M	LLL	N. D.	respiratory distress	lobectomy
Shaffer, K	1994	41 years, F	RLL	N. D.	(-)	
Hamada, K	1995	10 years, M	RML	6.5 × 5.0	(-)	lobectomy
Takemura, T	1995	21 years, M	RUL	2.0 × 1.5	(-)	partial resection
Kim, WS	1995	6 month, M	LUL	3.5 × 3.0	pneumothorax	pneumonectomy

RUL, RML, RLL : right upper lobe, right middle lobe, right lower lobe

LUL, LLL : left upper lobe, left lower lobe

DOE : dyspnea on efforts

N.D. : not documented

た7例では、孤立性結節影が4例、右肺門部腫瘍が1例、隔壁を伴う多房性嚢胞が2例であった。

肺内リンパ管腫のCT所見では6例中4例に孤立性結節影がみられ、2例は多房性の嚢胞性陰影で、うち1例は滲出液の貯留が認められた。リンパ管腫のCT所見としては、一般的には均一な嚢胞性腫瘍である。次に多いのが嚢胞性と充実性の部分の混合性腫瘍である。濃度は蛋白を含んだ液体成分であるため低濃度であることが多く、水よりも高く筋肉より低い濃度であることが多い。また、嚢胞性腫瘍であるため、造影により増強されることはほとんどない。しかし、コントラスト増強術を行うと、しばしば不均一に増強される⁸⁾。肺内リンパ管腫もこのような特徴を有していると考えられる。

MRIの所見が記載してあった肺内リンパ管腫の症例はなかったが、MRIの所見はCTとほぼ同じと考えられる。CTと比較したときの利点としては、嚢胞性であることがより明らかになる、隣接組織への浸潤がより分かりやすい、などがあげられる。特に嚢胞内の液体成分がタンパク質に富んだ組成であるときは、嚢胞性であることを診断するのにMRIの方がより優れている⁹⁾。信号強度に関しては一般にT1強調画像では筋肉と同程度の低信号であり、T2強調画像では非常に高信号を呈すると報告されている¹⁰⁾。

病理組織学的所見は7例に記載してあった。そのうち全例が種々の大きさの嚢胞を認め、薄い壁に覆われていた。第8因子関連抗原により内皮細胞であることを確認してあったのが2例であり、3例は内皮細胞と判断した根拠を示していなかった。2例は薄い壁に覆われているとしか記載していなかった。

長期間の経過を観察した症例はみられなかったが、短期間の経過を記載した症例ではいずれも予後は良好であった。

リンパ管腫の大部分は先天性奇形、過誤腫、あるいは単なるリンパ管の拡張性病変であることが多いとされている¹⁶⁾。そのほか腫瘍性増殖ある場合や、炎症、高度の線維化によるリンパ管の閉塞機転によるものなどの報告もある¹⁷⁾。本症例においては、リンパ管腫の成因と明らかに推定されるものはなかった。

結 語

肺内に発生した極めて稀なリンパ管腫の一例を報告した。画像所見による術前の鑑別診断は困難であり摘出標本により診断した。文献的に報告されている8例を含め臨床病理学的に考察を加えた。

文 献

- 1) Byrne J, Blanc WA, Warburton D, et al: The significance of cystic hygroma in fetuses. *Hum Pathol* 1984; 15: 61-67.
- 2) Feutz EP, Yune HY, Mandelbaum, et al: Intrathoracic cystic hygroma. *Radiology* 108: 61-66, 1973
- 3) Ringertz N, Lidholm SO: Mediastinal tumors and cysts. *J Thorac Surg* 1956; 31: 458-487.
- 4) 片岡洋望, 山本和英, 山田保夫, 他: 縦隔嚢状リンパ管腫の一例: 本邦報告例53例の検討を加えて. *日胸* 1991; 50: 740-745.
- 5) Wada A, Tateishi R, Terazawa T, et al: Lymphangioma of the lung. *Arch Pathol* 1974; 98: 211-213.
- 6) Al-Hilli-F: Lymphangioma (or alveolar adenoma?) of the lung: *Histopathology* 1987; 11: 979-980.
- 7) Molvic I, Oluic D: Lymphangioma of the lung associated with respiratory distress in a neonate. *Pediatr Radiol* 1992; 22: 156.
- 8) Shaffer K, Rosado-de-Christenson ML, Patz EF Jr, et al: Thoracic lymphangioma in adults; CT and MR imaging features. *Am J Roentgenol* 1994; 162: 283-289.
- 9) Hamada K, Ishii Y, Nakaya M, et al: Solitary lymphangioma of the lung. *Histopathology* 1995; 27: 482-483.
- 10) Takemura T, Watanabe M, Takagi K, et al: Thoracoscopic resection of a solitary pulmonary lymphangioma: report of a case. *Surg Today* 1995; 25: 651-653.
- 11) Kim WS, Lee KS, Kim I, et al: Cystic intrapulmonary lymphangioma: HRCT findings. *Pediatr Radiol* 1995; 25: 206-207.
- 12) Aliperta A, Antinolfi G, Turco D: I linfangiomi dell'apparato respiratorio: considerazioni su due casi. *Pathologica* 1985; 77: 427-436.
- 13) Borgiel W, Krawczyk A, Myrcik G, et al: Cavernous lymphangioma of the right lung. *Wiad Lek* 1987; 40: 180-184.
- 14) Zimmermann H: Congenital lymphangioma of the lung. *Z-Kinderchir* 1989; 44: 111-114.
- 15) Siegel MJ, Glazer HS, St. Amour TE, et al: Lymphangiomas in children: MR imaging. *Radiology* 1989; 170: 467-470.
- 16) Fisher I, Orkin M: Acquired lymphangioma (lymphangiectasis). *Arch Dermatol* 1970; 101: 230-236.
- 17) Bill AH, Sumner DS: A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. *Surg Gynecol Obstet* 1965; 120: 79-86.

Abstract

A Case of Intrapulmonary Lymphangioma

Koichiro Yoshida, Hiroyuki Miyazaki, Hisamichi Aizawa, Nobuko Tsuruta,
Kenji Sugio and Nobuyuki Hara

Research Institute for Diseases of the Chest and Second Department of Surgery,
Faculty of Medicine, Kyushu University

We report an extremely rare case of intrapulmonary lymphangioma. A 41-year-old woman was admitted to our hospital for complete medical evaluation of a pulmonary nodule on chest X-ray, which was found during an annual check-up. Chest radiograph showed a well-circumscribed spherical mass adjacent to the right border of the heart in the right lower lung field. Although a cystic tumor of the lung was suspected based on computed tomogram and magnetic resonance imaging findings, a histologic diagnosis could not be made on transbronchial biopsy. In addition, the nodule had increased in size compared with a chest X-ray taken 1 year previously. Enucleation was performed. Histological examination revealed numerous cysts with thin walls lined by a single layer of cells in which immunoreactivity to von Willebrand factor was weakly positive. Intrapulmonary lymphangioma was subsequently diagnosed.