

●原 著

頭皮原発血管肉腫による続発性気胸 10 症例の臨床的検討

後藤 秀人¹⁾ 綿貫 祐司¹⁾ 宮沢 直幹¹⁾ 工藤 誠¹⁾
井上 聡¹⁾ 小林 信明¹⁾ 金子 猛²⁾ 石ヶ坪良明³⁾

要旨：頭皮原発血管肉腫は、極めて稀な皮膚疾患であるが、肺転移に伴う気胸を高率に合併することが知られている。我々は、過去 10 年間に経験した頭皮原発血管肉腫による続発性気胸合併 10 症例 (70.5±11 歳) を retrospective に検討した。異時性も含め両側気胸を 5 例、気胸再発を 6 例、血性胸水の合併を 7 例に認めた (重複あり)。肺転移の CT 画像所見は、多発性に両側胸膜下に分布する薄壁空洞とその周囲のスリガラス陰影を特徴とした。気胸の原因は、この胸膜下の薄壁空洞の形成とその増大、破裂によるものと考えられた。気胸の治療は、胸腔ドレーン留置に加えて、5 例で癒着術、うち 1 例で両側肺部分切除術が施行されたが、いずれも短期間で再発を認めた。本疾患の初回気胸からの平均生存期間は 4.1 カ月と非常に短く、気胸発症後の予後は極めて不良であった。死因の過半数は、気胸が関与した呼吸不全であり、気胸のコントロールが本疾患の重要な課題の一つと考えられた。

キーワード：頭皮原発血管肉腫、気胸、肺転移、空洞

Angiosarcoma of the scalp, Pneumothorax, Lung metastasis, Cavity

緒 言

軟部組織肉腫は全悪性疾患の 1% 以下の頻度とされるが、血管肉腫は、さらに軟部組織肉腫の約 2% の頻度で、非常に稀な疾患である¹⁾²⁾。Kitagawa ら³⁾は血管肉腫 95 例の剖検例を解析し、発生部位として頭皮が 33 例 (34.7%) と最も多く、この頭皮原発の血管肉腫の約 80% は肺転移を来とし、気胸、血胸を高率に合併したと報告している。呼吸器科医は、本疾患進行期の気胸発症時に皮膚科医よりコンサルトを受けることがあり、本疾患について十分に理解しておく必要がある。今回我々は、当院で経験した頭皮原発血管肉腫による続発性気胸症例について retrospective に解析し、臨床像や病態を検討した。

対象及び方法

1996 年 1 月から 2006 年 9 月までに当院で経験した頭皮原発血管肉腫は 17 例で、このうち肺転移を画像上 14 例 (82.4%) に認めたが、この中で続発性気胸を発症した 10 例 (58.8%) を対象とした。これら 10 例について

retrospective に臨床像を検討し、さらに胸部 CT 画像所見及び病理組織像を検討し気胸発症の機序について考察した。さらに、肺転移を認め気胸を来たさなかつた 4 例については、胸部 CT 画像所見のみの検討を行った。

結 果

1) 患者背景

10 症例の内訳は男性 6 例、女性 4 例、平均年齢は 70.5±11 歳 (56~93 歳) であった。喫煙者は男性のみの 4 例で、この 4 例は呼吸器疾患の合併があり、内訳は肺気腫 3 例、間質性肺炎+扁平上皮肺癌 1 例であった。また、既往歴に自然気胸を有する症例はなかった。頭皮原発血管肉腫に対する治療が全例で行われた。頭皮腫瘍に対して、局所放射線治療が 7 例、外科的切除が 4 例で、これらは単独あるいは併用して施行された。また、interleukin-2 (IL-2) による免疫療法が 9 例、抗癌剤の局所または全身投与が 6 例で行われた。しかしながら、いずれも一時的な効果に留まるものであった。さらに、肺転移出現後には、3 例で docetaxel 単独あるいはプラチナ製剤 (cisplatin または carboplatin) との併用による全身化学療法が施行されたが、全例無効であった。

2) 続発性気胸

頭皮原発血管肉腫の診断から初回気胸診断までの平均期間は、19.4±20 カ月 (-3 カ月~63 カ月) であった (1 例は気胸が先行)。初回気胸の発見動機は、胸痛、呼吸困難、咳嗽等の自覚症状の出現によるものが 5 例で、残

〒236-0004 横浜市金沢区福浦 3-9

¹⁾横浜市立大学附属病院呼吸器内科

²⁾横浜市立大学附属市民総合医療センター呼吸器病センター

³⁾横浜市立大学大学院医学研究科病態免疫制御内科学

(受付日平成 19 年 7 月 20 日)

Table 1 Clinical findings I

Case	Age/ gender	Other lung diseases	Period between ASS and first PT diagnosis (Months)	First PT symptoms	PT relapse	PT sides	Bloody pleural fluid
1	72/F	—	37	None	+	Right	—
2	66/M	—	6	Dyspnea	—	Both	+
3	69/M	COPD	9	None	—	Right	+
4	93/F	—	7	Chest pain and dyspnea	—	Right	+
5	56/M	LC,IIP	33	Cough and dyspnea	+	Both	—
6	71/M	—	63	Chest pain and dyspnea	+	Both	—
7	83/F	—	3 *	Chest pain	+	Both	+
8	64/M	COPD	18	None	—	Right	+
9	74/F	—	7	None	+	Both	+
10	57/M	COPD	17	None	+	Left	+

ASS; angiosarcoma of the scalp, LM; lung metastasis, PT; pneumothorax, LC; lung cancer, IIP; idiopathic intestinal pneumonia

* First pneumothorax occurred 3 months before ASS was diagnosed.

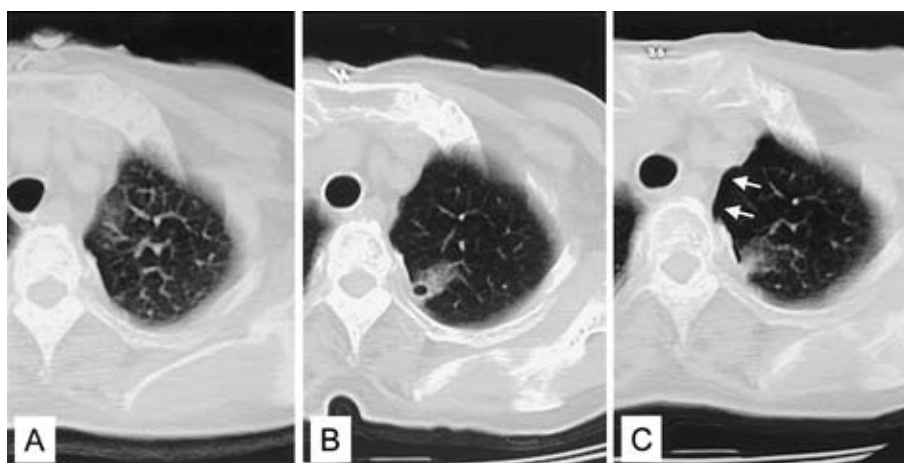


Fig. 1 Changes in the chest CT findings of a metastatic lung lesion in case 9. A; Bulla was not detected (November 2001). B; Subpleural thin-walled cavity within one area of ground-glass attenuation appeared in left segment 1+2 (January 2002). C; Pneumothorax occurred, presumably due to the rupture of the cavity. Air spaces are indicated by arrows (February 2002).

りの5例は無症状であり、経過観察中の胸部X線またはCT画像で偶然に発見された。再発時の特徴的な自覚症状として、血痰を2例に認めた。全経過を通して、5例は気胸を異時性も含め両側に認め、残りの4例は右側、1例は左側のみに認めた。また、気胸再発を6例、血性胸水の合併を7例に認めた（重複あり）(Table 1)。

3) 肺・胸膜転移の胸部CT画像所見

続発性気胸を来した10例の胸部CT画像所見は、全例が多発性で、両側の胸膜下優位の分布を認め、薄壁空洞が9例、粒状または結節影が6例で認めた。また、進行に伴いこの肺転移巣周囲にスリガラス陰影(CT halo sign)の出現を7例に認めた。さらに胸膜転移と考えら

れる胸膜壁の結節性病変を3例に認めた。症例9では、2カ所の肺転移巣の胸部CT画像の推移を観察しえた。左S¹⁺²の正常肺の胸膜直下に薄壁空洞が出現し、気胸発症時にはこの空洞病変の破裂とその周囲にスリガラス陰影が認められた (Fig. 1)。また、右S¹の胸膜直下に薄い薄壁空洞病変が出現し、空洞を保ったまま増大し、周囲にスリガラス陰影の出現を認めたものの終末期まで破裂せずに経過した (Fig. 2)。

一方、肺転移を認め気胸を来さなかった4例においては、胸部CTで、全例に両側の胸膜側に分布する多発結節影が存在していたが、空洞陰影は一切認められなかった。

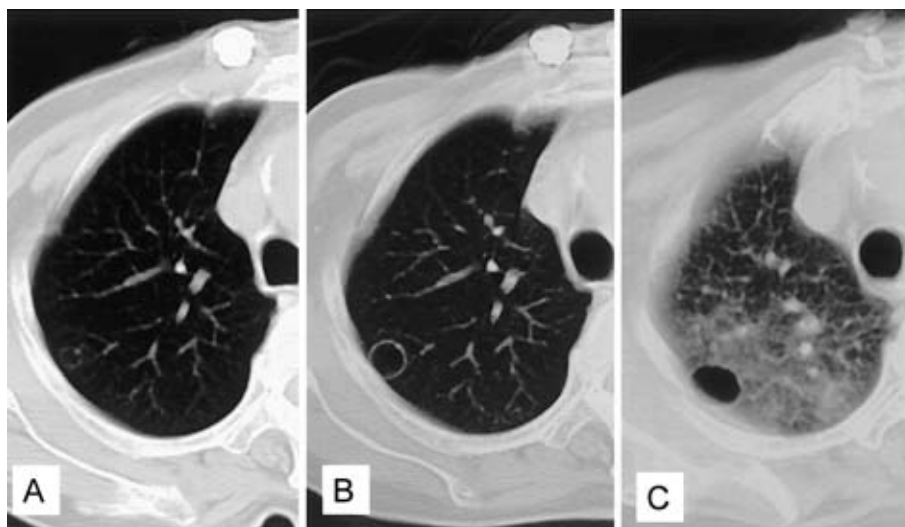


Fig. 2 Changes in the chest CT findings of another metastatic lung lesion in case 9. A; Another subpleural small thin-wall cavity appeared in right segment 1 (January 2002). B; The thin-walled cavity became more recognizable and enlarged (February 2002). C; Ground-glass attenuation subsequently appeared around the cavity (June 2002).

Table 2 Clinical findings II

Case	Treatment for PT			Survival time		Cause of death
	Drainage (total times of insertion)	Pleurosclerosis (total times)	Partial resections	from ASS diagnosis (mo)	from first PT (mo)	
1	+ (4)	+ (2)	—	48	11	Respiratory failure
2	+ (2)	—	—	7	1	Respiratory failure
3	+ (1)	—	—	9	0	ASS
4	+ (1)	—	—	7	0	Respiratory failure
5	+ (6)	+ (3)	—	38	5	Respiratory failure
6	+ (6)	+ (1)	+	66	5	Respiratory failure
7	+ (1)	+ (1)	—	Unknown	Unknown	Unknown
8	—	—	—	23	5	ASS
9	+ (5)	+ (3)	—	15	8	ASS
10	+ (2)	—	—	19	2	Respiratory failure

ASS; angiosarcoma of the scalp, PT; pneumothorax

4) 気胸の治療

治療は、安静のみで軽快した1例を除き、9例で胸腔ドレーン留置を要し、いずれも難治性であった。平均のドレーン挿入回数は、気胸再発時以外にドレーン閉塞による再挿入も含め、2.8回であった。5例にOK-432を用いた胸膜癒着術が施行されたが、4例は1カ月以内に再発し、残る1例も9カ月後に同側に再発を認めた。このうち1例は比較的良好な全身状態（Performance Status 1）で両側同時気胸であったため両側肺部分切除術が施

行されたが、約1カ月で再発を認めた。また、癒着術等を施行する間もなく、死に至った症例が4例存在した（Table 2）。

5) 気胸発症後の予後

全経過を追跡しえた9例の頭皮原発血管肉腫の平均生存期間は、 25.8 ± 21 カ月（7～66 カ月）であったのに対し、初回気胸診断からの期間は、 4.11 ± 3.8 カ月（0～11 カ月）と気胸発症後の予後は特に不良であった。死因として、気胸を契機とした呼吸器感染症、肺転移巣からの

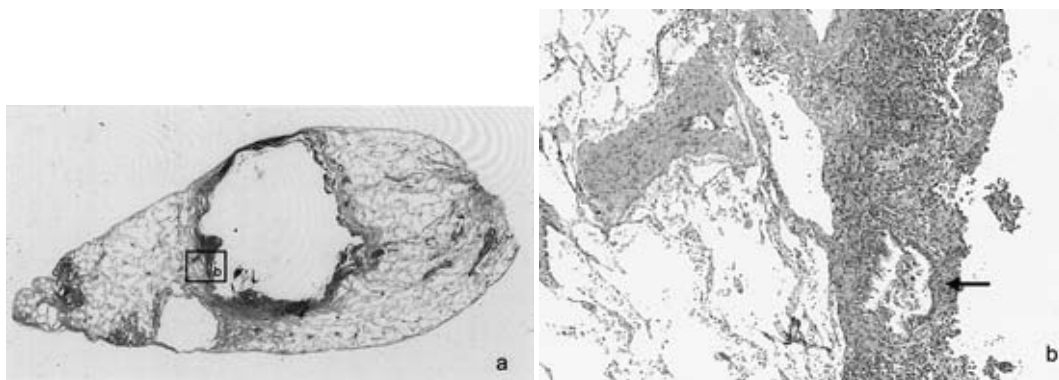


Fig. 3 Histopathologic findings of the metastatic lung lesion revealed a thin-walled cavity composed of tumor cells (a; H.E. stain, $\times 4$). A small bronchiole entered the cavity (arrow). (b; H.E. stain, $\times 40$).

出血,あるいは両側気胸の進行等に伴う呼吸不全と考えられる症例が6例存在し,残りの3例は,呼吸不全が軽度な腫瘍死の症例であった (Table 2). 1例は病理解剖が行われたが,肺以外に遠隔転移を認めなかった. また,病理解剖が行われていない8例のうち,画像上頸部リンパ節転移を3例,骨転移を1例に認めた.

6) 空洞病変の病理所見

症例6の肺部分切除時の病理組織所見を示す (Fig. 3 a, 3b). 空洞病変の薄壁は主に腫瘍細胞により構成されており,肺胞のたみ込みが見られる部位も認めた. また,薄壁空洞内には,細気管支が取り込まれていた. 空洞壁に壊死所見や好中球の浸潤は認められなかった.

考 察

悪性腫瘍の肺転移に伴う気胸は,肉腫によるものが多いとされ,特に骨肉腫や稀な疾患ではあるが頭皮原発血管肉腫で合併しやすいことが報告されている^{3)~6)}. 今回の検討では,頭皮原発血管肉腫17症例中10例(約59%)に続発性気胸が見られ,これまで報告されている合併頻度の約11~31%³⁾⁶⁾と比較して,さらに高率であった.

続発性気胸の臨床的特徴を今回の結果よりまとめて見ると,①高齢発症で,半数は異時性も含め両側性に発症し,再発率が高く,血性胸水を伴うことが多い. ②初発気胸診断時の自覚症状は,半数は無症状で,定期検査での画像により偶然発見される. ③難治性であり,癒着術や外科的切除では短期効果しか得られないことが多い. ④初回気胸診断からの平均生存期間は約4カ月と短く,気胸発症後の予後は不良である. ただし,retrospectiveな集計のため,外来経過観察の間隔や画像検査の頻度が統一されておらず,気胸発症から診断までの遅れが存在した可能性がある. したがって,より積極的に気胸の合併を疑い検査が行われていれば,若干,②の無症状の頻度が増え,④の平均生存期間が延長したかもしれない.

現在の頭皮原発血管肉腫の治療は,病巣の広範囲切除と局所放射線治療が標準治療とされており,近年,原発巣に対してIL-2による免疫療法¹⁰⁾¹¹⁾,あるいは原発巣及び肺転移巣に対してタキサン系薬剤 (docetaxel 及び paclitaxel)^{2)12)~17)}の有効性の報告が散見される. しかしながら,今回検討した症例では,いずれも一時的な効果に留まるものであった.

続発性気胸に対する確立された治療法は,現時点で存在せず,気胸自体が引き金となった呼吸不全が死因と考えられた症例が少なくないことから,気胸のコントロールは本疾患の重要な課題の一つと考えられた. これまでに血管肉腫による続発性気胸に奏効したとの報告があるOK-432等の癒着術や外科的切除^{7)~9)}は,今回の症例では,短期効果しか得られていない. ただし,気胸後6カ月以上生存した2例は,再発性気胸に対し,胸腔ドレナージ及び胸膜癒着術を複数回施行することにより,ADLが維持され,一定の延命効果が得られている. したがって,これらの処置を反復して施行することが有益な症例が存在するので,粘り強く気胸の治療にあたる必要があると考えられた.

肺転移の特徴的画像所見は,多発性の両側の胸膜側に分布する薄壁空洞病変とその周囲のスリガラス陰影であった. 当院での気胸を合併していない頭皮原発血管肉腫の肺転移4症例のCT画像所見は,全例が両側の胸膜側に分布する多発結節影で,空洞病変は認められていない. また,心臓などの皮膚以外を原発とする血管肉腫では,胸膜側に分布する多発結節影が肺転移の特徴的所見とされ¹⁸⁾,気胸合併例の報告は少ない³⁾¹⁹⁾. 一方で,本邦での頭皮原発血管肉腫の気胸合併例は,1987年から2006年の間に検索しえた範囲で計22症例あるが,記載がなく不明であった2例を除いた20例全例で薄壁空洞が認められていた^{6)~10)12)13)20)~34)} (Table 3; 自検例を含む). 以上より,肺転移の薄壁空洞病変は,頭皮原発血管肉腫に

Table 3 Patient characteristics*

Age, yrs (mean $\pm$ SD)	72.0 $\pm$ 9.8 (56–93)
Gender	
Male/Female	20/12
Pneumothorax site	
Bilateral/Right/Left	18/11/3
Subpleural thin-wall cavity	
Confirmed/Not confirmed by CT	29/3

*Total of 32 Japanese patients with pneumothorax due to angiosarcoma of the scalp, including the 10 patients in this report and 22 patients reported from 1987 to 2006⁶⁾–10)12)13)20)–34).

特徴的であり、この病変が気胸発症の要因として重要であると考えられた。さらに、今回観察しえた空洞病変の経時的推移画像 (Fig. 1) と併せ、気胸発症の機序は、胸膜直下の薄壁空洞病変の破裂によるものと考えられた。

また、肺転移巣周囲のスリガラス陰影 (CT halo sign) は、Seo⁴⁾の転移性肺腫瘍の画像所見の総説において、腫瘍新生血管の脆弱性により引き起こされる血管の破綻が機序と考えられ、血管肉腫及び絨毛癌に特徴的な所見として述べられている。今回の検討でも、特徴的な所見の一つとして認められたが、空洞病変の増大に伴い出現する傾向がみられ、注意すべき所見と考えられた。

肺転移の空洞形成の機序に関しては、①腫瘍組織の中心部乏血壊死、②細気管支領域での腫瘍増殖に伴う check valve mechanism、③既存ののう胞壁への腫瘍の進展、④腫瘍内に浸潤した好中球による周囲組織の融解、⑤腫瘍自身の酵素による自己融解、等が考えられている^{35)–38)}。本検討では、画像所見で肺転移出現部位に既存ののう胞を認めないことより③は否定的であり、また病理所見で空洞病変に腫瘍壊死を認めないことより①は否定的で、腫瘍内の好中球の浸潤はほぼ認めず④も考えにくい。また、⑤に関しては今回の検討では検証不能であり、これまで文献上でも仮説として扱われている。症例6の病理所見では、薄壁空洞内に細気管支が取り込まれており、肺胞のたたみ込みが見られる部位もあり、今回の検討からは空洞形成の機序は check valve mechanism が主体と考えられた。

今回我々は、頭皮原発血管肉腫による続発性気胸の臨床像を明らかにした。気胸は、本疾患進行期に高頻度に合併し、再発性、難治性であった。この気胸に伴う呼吸不全により過半数が死に至るため、気胸のコントロールが本疾患の最も重要な課題の一つと考えられた。また、気胸の原因は、肺転移巣による胸膜下の薄壁空洞の形成とその増大、破裂によるものと考えられ、薄壁空洞の形成・増大の機序として、細気管支領域での腫瘍増殖に伴

う check valve mechanism が重要であると考えられた。

尚、本論文の要旨は、第10回日本気胸・嚢胞性肺疾患学会総会で発表した。

謝辞：本検討において、貴重なご助言を頂きました当院皮膚科の小野田雅仁先生に深謝します。

引用文献

- 1) Mendenhall WM, Mendenhall CM, Werning JW, et al. Cutaneous angiosarcoma. Am J Clin Oncol 2006; 29:524–528.
- 2) Fata F, O'Reilly E, Ilson D, et al. Paclitaxel in the treatment of patients with angiosarcoma of the scalp or face. Cancer 1999; 86: 2034–2037.
- 3) Kitagawa M, Tanaka I, Takemura T, et al. Angiosarcoma of the scalp: report of two cases with fatal pulmonary complications and a review of Japanese autopsy registry date. Virchows Arch A 1987; 412: 83–87.
- 4) Seo FB, Im FG, Goo FM, et al. Atypical pulmonary metastasis: spectrum of radiologic findings. RadioGraphics 2001; 21: 403–417.
- 5) Smevil B, Klepp O. The risk of spontaneous pneumothorax in patients with osteogenic sarcoma and testicular cancer. Cancer 1982; 49: 1734–1737.
- 6) 大野喜代志, 中原数也, 北川陽一郎, 他. 頭皮原発悪性血管肉腫の肺転移により気胸を生じた1症例. 日胸外会誌 1987; 35: 2036–2039.
- 7) 滝沢恒世, 小池輝明, 赤松秀樹. 皮膚血管肉腫肺転移による血気胸に対してOK432の胸腔内投与が奏効した1例. 日胸疾会誌 1995; 33: 1334–1337.
- 8) 羽田 均, 小泉 真, 吉田哲憲, 他. 気胸で発見された頭皮原発血管肉腫の1例. 呼吸 1997; 16: 1344–1347.
- 9) 千葉由幸, 堀内義仁. 悪性血管内皮腫に伴う難治性血気胸に対し胸膜癒着術が奏効した1例. 日皮会誌 2002; 112: 1265–1270.
- 10) 清水由晴, 稲地 真, 水谷 仁, 他. IL-2と電子線併用が有効であったAngiosarcomaの1例. 皮膚科紀要 1996; 91: 379–384.
- 11) 猪口奈緒子, 伊藤星子, 加藤真弓, 他. 遺伝子組換え型IL-2を主体とした集学的治療により良好な経過をみている血管肉腫の1例. 皮膚科の臨床 2006; 48: 701–703.
- 12) 渡辺 洋, 橋本 彰, 高橋和宏, 他. 放射線治療, Docetaxelで治療した頭部血管肉腫肺転移の1例. Skin Cancer 2001; 16: 237–241.
- 13) 渡辺 洋, 橋本 彰, 高橋和宏, 他. Docetaxelで治療した頭皮血管肉腫の2例. Skin Cancer 2001; 16: 99–103.
- 14) Isogai R, Kawada A, Aragane Y, et al. Successful

- treatment of pulmonary metastasis and local recurrence of angiosarcoma with Docetaxel. *J Dermatol* 2004; 31: 335—341.
- 15) Yamada M, Hatta N, Mizuno M, et al. Weekly low-dose docetaxel in the treatment of lung metastases from angiosarcoma of the head. *Br J Dermatol* 2005; 152: 811—812.
- 16) 沖山奈緒子, 宮崎安洋, 渡辺 憲, 他. Docetaxel・Paclitaxel の low dose weekly therapy を施行した血管肉腫の 3 例. *日皮会誌* 2003; 113: 1827—1833.
- 17) Nagano T, Yamada Y, Ikeda T, et al. Docetaxel: a therapeutic option in the treatment of cutaneous angiosarcoma. *Cancer* 2007; 110: 648—651.
- 18) Bocklage T, Leslie K, Yousem S, et al. Extracutaneous angiosarcomas metastatic to the lungs: clinical and pathologic features of twenty-one cases. *Mod Pathol* 2001; 14: 1216—1225.
- 19) Patel AM, Ryu JH. Angiosarcoma in the lung. *Chest* 1993; 103: 1531—1535.
- 20) 笠松紀雄, 沢田晶夫, 海野広道, 他. 多発空洞形成性肺転移により死亡した皮膚悪性血管内皮腫の 1 剖検例. *日胸疾会誌* 1998; 26: 190—195.
- 21) 佐々木満, 加藤宗吉, 佐々木英忠, 他. 薄壁空洞型肺転移に引き続き気胸を来した頭皮 angiosarcoma の 1 症例. *呼吸* 1990; 9: 474—477.
- 22) 塩谷尚志, 秋葉直志, 大木隆生, 他. 両側気胸をきたした転移性皮膚血管肉腫の 1 例. *日胸疾会誌* 1993; 31: 498—500.
- 23) 橋本圭司, 長崎二三夫, 金 榮治. 多数の薄壁空洞型肺病変を認め両側気胸をきたした頭皮 angiosarcoma の 1 例. *日胸疾会誌* 1993; 31: 534—537.
- 24) 松木裕暁, 中西洋一, 國武律子, 他. 頭皮血管肉腫の胸膜・肺転移の 1 例. *日胸臨* 1994; 53: 708—711.
- 25) Nomura M, Nakaya Y, Saito K, et al. Hemopneumothorax secondary to multiple cavitory metastasis in angiosarcoma of the scalp. *Respiration* 1994; 61: 109—112.
- 26) 小林 哲, 大本恭裕, 井端英憲, 他. 薄壁空洞型肺転移による再発性気胸をきたした頭皮血管肉腫の 1 例. *日呼吸会誌* 1998; 36: 1058—1061.
- 27) 友安 浩, 谷村繁雄, 伴場次郎, 他. 頭皮原発悪性血管内皮腫の多発性肺転移により左気胸を発症した 1 例. *日胸臨* 1998; 57: 564—567.
- 28) 住友正幸, 長野 貴, 中川靖士, 他. 血気胸を併発した血管肉腫肺転移の 1 例. *気胸* 1999; 2: 80—82.
- 29) 田中宏和, 松浪勝俊, 中出雅治, 他. 頭皮血管肉腫肺転移に続発した気胸の 1 例. *気胸* 1999; 2: 210—213.
- 30) 村澤章子, 木村鉄宣, 松毛真一, 他. 肺転移による気胸を併発した頭皮血管肉腫の 1 例. *皮膚臨床* 2000; 42: 2101—2104.
- 31) 三井純雪, 増澤幹男, 饗場伸作, 他. 頭皮血管肉腫の 1 剖検例. *日皮会誌* 2001; 111: 43—47.
- 32) 足立秀喜, 中村博幸, 大石修司, 他. 今月の画像: 頭皮原発血管肉腫の肺転移により気胸を生じた 1 例. *呼吸* 2002; 21: 1142—1143.
- 33) 草野衣吏子, 阿部澄乃, 瀧本玲子, 他. rIL-2 局注と切除術および電子線照射を試みたが再発, 転移を来した頭皮血管肉腫の 1 例. *Skin Cancer* 2004; 19: 103—106.
- 34) Sakurai H, Hada M, Miyashita Y, et al. Simultaneous bilateral spontaneous pneumothorax secondary to metastatic angiosarcoma of the scalp: report of a case. *Surg Today* 2006; 36: 919—922.
- 35) Zorini AO. Primary carcinomatous cavities of the lung; possible role of neoplastic cell autophagism. *Chest* 1967; 52: 329—337.
- 36) Traweek ST, Rotter AJ, Swartz W, et al. Cystic pulmonary metastatic sarcoma. *Cancer* 1990; 65: 1805—1811.
- 37) Hasegawa S, Inui K, Kamakari K, et al. Pulmonary cysts as the sole metastatic manifestation of soft tissue sarcoma. *Chest* 1999; 116: 263—265.
- 38) 杉野安輝, 加藤誠章, 林 悠太, 他. 多発性薄壁空洞陰影を呈した中分化型肺腺癌肺転移の 1 剖検例. *日呼吸会誌* 2005; 43: 48—52.

Abstract**Clinical and pathological analysis of 10 cases of secondary pneumothorax due to angiosarcoma of the scalp**

Hideto Goto¹⁾, Yuji Watanuki¹⁾, Naoki Miyazawa¹⁾, Makoto Kudo¹⁾, Satoshi Inoue¹⁾,
Nobuaki Kobayashi¹⁾, Takeshi Kaneko²⁾ and Yoshiaki Ishigatsubo³⁾

¹⁾Department of Respiratory Medicine, Yokohama City University Hospital

²⁾Department of Respiratory Medicine, Yokohama City University Medical Center

³⁾Department of Internal Medicine and Clinical Immunology,
Yokohama City University Graduate School of Medicine

Angiosarcoma of the scalp is a very rare disease. Secondary pneumothorax is known as a characteristic complication in this disease due to lung metastasis. In this study, 17 patients of angiosarcoma of the scalp, diagnosed at our hospital between 1996 and 2006, were analyzed. Secondary pneumothorax was observed in 10 of these patients, among which bilateral pneumothorax occurred in 5 relapse of pneumothorax occurred in 6 and pneumothorax with bloody pleural fluid occurred in 7 patients. Characteristic findings on chest CT were multiple thin-wall cavities and ground-glass attenuation around the cavity, located in bilateral subpleural lung fields. It is suggested that the subpleural thin-wall cavities cause pneumothorax. Although pleuroscleosis were performed in 5 patients and one of them had a subsequent partial resection of the lung, pneumothorax reoccurred within a short period of time in all patients. The average survival time from the first pneumothorax episode was only 4.1 months. Secondary pneumothorax caused by this disease was intractable, resulting in an unfavorable outcome. It is necessary to develop a proper treatment strategy for secondary pneumothorax to create a favorable prognosis in this disease.