

●画像診断

若年女性に発症した肺軟骨腫の1例

矢澤 秀介^a 横村 光司^a 明石 拓郎^a
 綿貫 雅之^a 稲葉龍之介^a 棚橋 雅幸^b

要旨：15歳女性。高校入学時の胸部単純X線検診で塊状影を指摘された。辺縁に石灰化を伴う最大径8cmの腫瘍は右下葉切除術で完全切除され、軟骨腫と診断された。若年女性の肺軟骨腫は、胃GIST (gastrointestinal stromal tumor)、副腎外傍神経節腫を合併するCarney's triadの場合があり、いずれかの腫瘍を指摘した際には他病変の精査が必要である。本症例は現時点で胃GISTや副腎外傍神経節腫を認めないが、時間を経てこれら腫瘍が発症する可能性があるため長期間の経過観察が必要である。

キーワード：肺軟骨腫, カーニーの3徴

Pulmonary chondroma, Carney's triad

緒言

1977年Carneyらは、若年女性に胃平滑筋肉腫・肺軟骨腫・副腎外傍神経節腫の3つの稀な腫瘍が合併する場合があることを報告¹⁾し、1983年、この疾患概念をCarney's triadと命名した²⁾。また、1999年には、3病変すべての合併例を完全型Carney's triad、2病変の合併例を不完全型Carney's triadとして報告した³⁾。胃病変は現在までに消化管間葉系腫瘍のgastrointestinal stromal tumor (GIST)として扱われるようになったが、いずれかの腫瘍が最初に診断されてから次の腫瘍が診断されるまでに数年、さらに次の腫瘍が診断されるまでに数年を要するとされており、長期にわたり慎重な観察が必要となる。今回若年女性の肺軟骨腫の症例を経験した。他に腫瘍を伴わないことから現時点では若年女性の肺軟骨腫症例となるが、Carney's triadの第1徴候の可能性があるので、慎重な観察を要する。画像的特徴を踏まえて報告する。

症例

患者：15歳、女性。

主訴：特になし。

既往歴：虫垂炎。

家族歴：曾祖母に結腸癌、祖父に脳血管障害、祖母に急性心筋梗塞。

喫煙歴：なし。

現病歴：高校入学時の検診で胸部単純X線の異常を指摘された。症状はなく、近医で胸部CTおよびMRI検査を受け、右下葉に石灰化を伴う最大径8cmの腫瘍を指摘されて、当科に紹介となった。

初診時現症：身長160cm、体重46.9kg。理学的異常は認めなかった。

検査所見：末梢血液一般・生化学検査では異常を認めず、腫瘍マーカーはCEA 1.8ng/mL、SCC 1.4ng/mL、CYFRA 1.1ng/mLといずれも正常範囲内であった。また血中catecholamine、尿中vanillylmandelic acid (VMA)は正常範囲内であった。

胸部単純X線 (Fig. 1左)：右下肺野縦隔側に8cmの腫瘍影を認めた。

胸部単純CT肺野条件 (Fig. 1右上)・縦隔条件 (Fig. 1右中)・造影縦隔条件 (Fig. 1右下)：辺縁に石灰化を伴い、周囲との境界が明瞭な最大径8cmの腫瘍を右下葉の中枢側に認め、内部にわずかな隔壁様の造影効果が認められた。

胸部MRI：右肺下葉の腫瘍は、T1強調画像 (Fig. 2左上)で低～等信号、T2強調画像 (Fig. 2左中)で高信号、拡散強調画像 (Fig. 2左下)では高信号を呈していた。造影dynamic studyでは腫瘍内の辺縁部優位に造影効果があり、時間経過 (Fig. 2右上→中→下の順)とともに濃染していた。

その他：全身検索目的に行った上部消化管内視鏡検査および¹²³I-MIBG (¹²³I meta-iodobenzylguanidine)は異常

連絡先：横村 光司

〒433-8558 静岡県浜松市北区三方原町3453

^a 聖隷三方原病院呼吸器センター内科

^b 同 外科

(E-mail: yo.koshi@sis.seirei.or.jp)

(Received 18 Dec 2020/Accepted 2 Feb 2021)

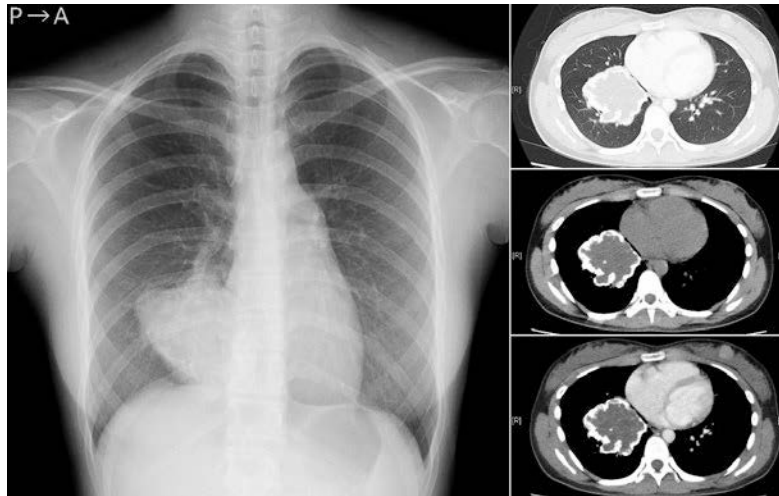


Fig. 1 Chest X-ray (left) and computed tomography (CT) (right). Chest X-ray showed a well-defined mass in the lower right lung field. Chest CT showed calcification on the periphery of the tumor and a septum-like contrast effect within the tumor.

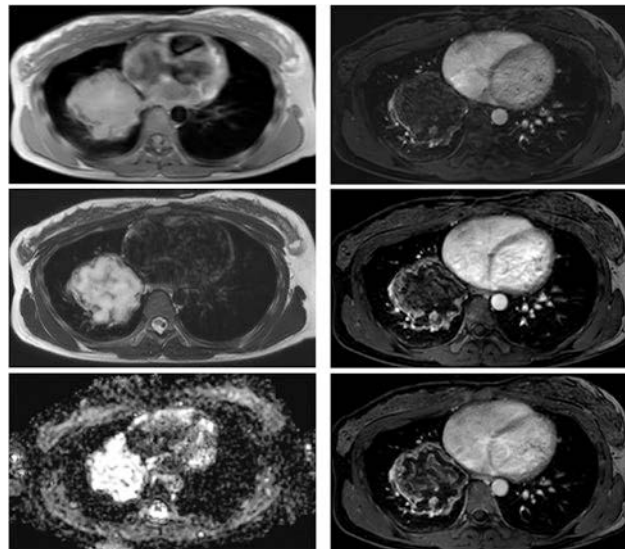


Fig. 2 Chest MRI T1-weighted image (upper left), T2-weighted image (middle left), diffusion-weighted image (lower left), T2-weighted dynamic contrast-enhanced study (right). The tumor showed low to equal signal on T1-weighted images and high signal on T2-weighted and diffusion-weighted images. In the dynamic contrast-enhanced study, the contrast effect was predominant in the marginal area of the tumor, and there was deep staining after a period of time.

を認めなかった。

手術：右下葉中極側の大きな腫瘍は、軟骨腫が疑われた。無症状の良性腫瘍と考えられたが、さらに増大した場合に気道や周辺臓器の圧迫を伴うようになる可能性もあり、他臓器に異常はなく、耐術能にも問題がないことが確認され、右下葉切除での腫瘍の完全切除が見込まれたため手術治療を行った。胸腔内を観察すると、腫瘍は

右下葉より突出しており、表面は凹凸不整で非常に硬く、白色の腫瘍が胸膜面から透見される部分もみられたが、表面への露出はなく胸膜は保たれており、右下葉切除で完全切除が可能であった。腫瘍は径8.8×7.0×6.5cmで卵殻状石灰化を伴い、正常肺との境界は明瞭であった (Fig. 3左)。

病理組織学的所見 (Fig. 3右)：腫瘍には硝子軟骨様の

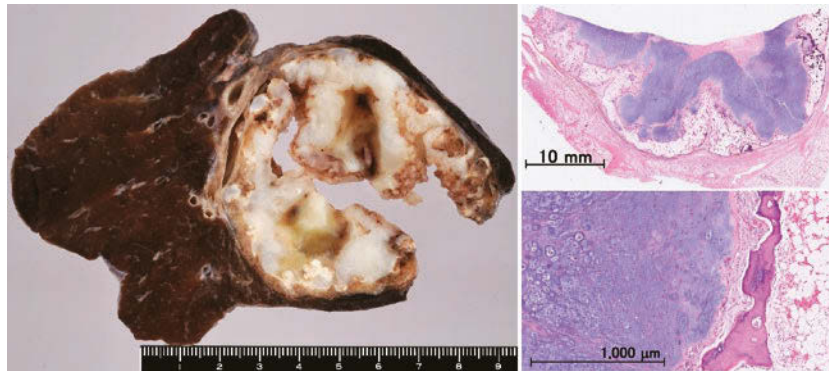


Fig. 3 Macroscopic (left) and pathological findings (right) of surgical specimens. Macroscopic examination of the surgical specimen showed that the tumor had a well-defined border with the normal lung and was accompanied by eggshell-like calcification. In hematoxylin-eosin (HE) staining, large, dense cartilage lacunae were observed against the background of a hyaline cartilage-like matrix, and many chondrocyte-like cells with small nuclei and without atypia were also observed.

軟骨基質を背景に大型の軟骨小窩が密に観察され、若干不整な小型の核を有する軟骨細胞様細胞が多数認められた。腫瘍辺縁部を主体とした軟骨内骨化があり、脂肪成分や上皮成分は認めないことから、肺軟骨腫と診断された。

考 察

肺軟骨腫は、肺の新生物の0.04%程度⁴⁾とされるきわめて稀な肺良性腫瘍である。40~50歳代の男性に好発し多くは単発で⁵⁾、自覚症状を認めることは少ないが、胸痛、呼吸困難、血痰を認める場合もあり⁶⁾⁷⁾、一般的には手術が推奨される。画像上、腫瘍は境界明瞭な円形を呈し、内部に結節状の石灰化を伴う場合もあるが、腫瘍辺縁の石灰化がより特徴的であり、ポップコーン様と称される過誤腫における腫瘍中心部の粗大な石灰化とは特徴を異にするものである⁵⁾⁶⁾。また、腫瘍内部に脂肪濃度を伴う場合は過誤腫の特徴であるため、石灰化の分布と併せて画像読影時に留意すべきである。病理組織学的に軟骨腫は、骨化を伴う軟骨成分主体の腫瘍が薄い線維性の被膜によって肺実質と境されているのが特徴とされる。Rodriguezら⁵⁾は、石灰化、脂肪組織、上皮組織の有無が過誤腫との鑑別には重要であり、石灰化が存在すること・脂肪組織を欠くことが各1点、上皮組織を欠くことは2点と点数化し、これらの合計点数のカットオフ値を2点以上とすることで感度93%、特異度93%で軟骨腫と診断され、軟骨性過誤腫との鑑別が可能としている。本症例においては画像・病理組織とも肺軟骨腫として特徴的な所見が確認された。

前述したように、肺軟骨腫は中年男性に好発するが、若年女性に発症した場合はCarney's triadという概念を認識しておく必要がある。これはCarneyらによって提唱

された稀な疾患群で、胃GIST・肺軟骨腫・副腎外傍神経節腫の3病変のうち、2病変以上を合併する症例を一つの症候群として捉えたものである^{1)~3)}。本症例でも術前に胃GISTと副腎外傍神経節腫の検索を行ったが、他の病変は認められなかった。Carney's triadは、若年に多いという特徴から当初は何らかの遺伝的背景が疑われていたが、家族内発生は認められず、発症原因は現在も明らかにされていない。

Carneyらの79症例の報告³⁾では、3徴候すべてそろった完全型は79例中17例(22%)、2徴候のみを伴う不完全型は62例(78%)であった。また85%が女性で、82%が30歳以下で第1徴候を指摘されていた。胃病変は1例を除きすべての症例にみられ、不完全型で最も多くみられた病変の組み合わせは胃GISTと肺軟骨腫であり全体の53%を占めていた。第1徴候から第2徴候が出現するまでに平均8.4年、第2徴候から第3徴候までには平均5.9年を要しており、なかには20年以上の期間において発症を認めた症例も報告されている。したがって、いずれかの腫瘍を認めた場合にはその時点で他の腫瘍の検索を行い、他の腫瘍が認められなかった場合でも長期にわたり慎重な観察が必要となる。

肺軟骨腫は良性病変であるため部分切除で摘出できればそれで十分であるが、多発する場合や、腫瘍が大きい場合などには、肺葉切除が必要になることがある。また特有の治療方針はなく、3つの病変に対して各々治療方針を決定することになる⁸⁾⁹⁾。

予後は比較的良好であり、5年生存率75%、10年生存率50%であり、死因は胃GISTまたは副腎外傍神経節腫の転移・再発と報告されている³⁾。

本症例では術後経過良好で、運動も含め通常と変わり

ない生活を送ることができている。現時点では肺軟骨腫のみでCarney's triadではないが、Carney's triadの第1徴候の可能性もあり、予後を規定する胃GISTや副腎外傍神経節腫の発生に注意して、引き続き慎重な観察が必要と考えられる。

謝辞：本症例の手術治療とその後の慎重な経過観察をいただいている当院呼吸器外科の吉井直子先生、病理学的所見につきましてご指導をいただきました病理診断科の高橋青志郎先生に深謝いたします。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関して申告なし。

引用文献

- 1) Carney JA, et al. The triad of gastric leiomyosarcoma, functioning extra-adrenal paraganglioma and pulmonary chondroma. *N Engl J Med* 1977; 296: 1517-8.
- 2) Carney JA. The triad of gastric epithelioid leiomyosarcoma, pulmonary chondroma, and functioning extra-adrenal paraganglioma: a five-year review. *Medicine (Baltimore)* 1983; 62: 159-69.
- 3) Carney JA. Gastric stromal sarcoma, pulmonary chondroma, and extra-adrenal paraganglioma (Carney triad): natural history, adrenocortical component, and possible familial occurrence. *Mayo Clin Proc* 1999; 74: 543-52.
- 4) Bateson EM. Histogenesis of intrapulmonary and endobronchial hamartomas and chondromas (cartilage-containing tumours): a hypothesis. *J Pathol* 1970; 101: 77-83.
- 5) Rodriguez FJ, et al. Pulmonary chondroma: a tumor associated with Carney triad and different from pulmonary hamartoma. *Am J Surg Pathol* 2007; 31: 1844-53.
- 6) Tian D, et al. Pulmonary chondroma: a clinicopathological study of 29 cases and a review of the literature. *Mol Clin Oncol* 2016; 5: 211-5.
- 7) Hoekstra MO, et al. Multiple pulmonary chondromata. A rare cause of neonatal respiratory distress. *Chest* 1994; 105: 301-2.
- 8) 日本癌治療学会, 日本胃癌学会, GIST研究会編. *GIST診療ガイドライン*. 2008.
- 9) 坪井光弘, 他. 不完全型Carney's triadの1例—本邦報告11例の臨床的検討—. *日呼外会誌* 2012; 26: 79-84.

Abstract

A case of pulmonary chondroma in a young female

Shusuke Yazawa^a, Koshi Yokomura^a, Takuro Akashi^a,
Masayuki Watanuki^a, Ryunosuke Inaba^a and Masayuki Tanahashi^b

^aDepartment of Respiratory Medicine, Respiratory Disease Center, Seirei Mikatahara Hospital

^bDepartment of Thoracic Surgery, Respiratory Disease Center, Seirei Mikatahara Hospital

A 15-year-old woman visited our hospital because of an abnormal chest X-ray. Chest imaging revealed a tumor of around 8 cm with calcification in the right lower lobe of the lung. Because there were no abnormalities in any other organs, a right lower lobectomy was performed, and the patient was diagnosed with pulmonary chondroma. Pulmonary chondroma in young women may be found in conjunction with gastrointestinal stromal tumors (GIST) and extraadrenal paraganglioma, a condition known as Carney's triad. No tumors other than pulmonary chondroma were found at the time of treatment, but careful follow-up was required because other tumors may have developed subsequently.