

《症例報告》

原発性多発性肺髄膜腫の1例

岡本悠里¹⁾ 竹内栄治²⁾ 高橋直希²⁾ 田宮弘之²⁾ 頼田顕辞³⁾ 黒田直人³⁾

要旨：症例は80歳女性。近医救急外来受診時の胸部CTにて両側肺野に多発する大小の腫瘤影、結節影を認め、精査加療目的に当院紹介となった。気管支鏡下肺生検の結果から肺髄膜腫と診断され、また脳・脊髄髄膜腫の手術既往はなく、頭部MRIでも病変を認めなかったことから肺原発と判断した。肺髄膜腫は本邦において本症例を含め13例と稀であるが、多発肺結節影の鑑別疾患として本疾患を考慮する必要があると考えられた。

キーワード：原発性肺髄膜腫，多発

緒言

髄膜腫とは髄膜を構成するくも膜細胞から発生する神経堤由来の中胚葉性腫瘍である。多くは中枢神経系に発生し、中枢神経系以外の部位に発生する異所性の髄膜腫は極めて稀とされる。我々が検索しえた範囲では、本邦において原発性肺髄膜腫の報告例は本症例を含め13例、また多発例としては6例目であった。極めて稀な原発性多発性肺髄膜腫の1例を経験したので文献的考察を加え報告する。

症例

患者：80歳，女性

主訴：胸部異常陰影

既往歴：40歳頃に子宮筋腫（単純子宮全摘術）、60歳頃に肺腫瘍（肺部分切除術）

喫煙歴：なし

現病歴：20年程前に他院にて肺腫瘍の手術を施行された。術後3-4年に胸部CTで多発結節影を認められ経過観察されていたが、数年前から医療機関受診はなく術後フォローは中断されていた。2017年3月中旬より咳嗽、全身倦怠感を認めたため近医救急外来を受診。その際胸部CTで多発結節影を認めたため精査加療目的に当院紹介となった。

現症：血圧：119/75mmHg，心拍数：90/min，

SpO₂：99%（室内気），表在リンパ節：触知せず，胸部：呼吸音清，心雑音を聴取せず，腹部：平坦，軟，圧痛なし

血液検査所見（図1）：CRP 1.70mg/dlと軽度上昇を認めた。その他血算や生化学所見には明らかな異常所見なし。腫瘍マーカーはいずれも基準値範囲内であった。

胸部X線（図2）：左上肺野に辺縁明瞭で濃度比較的均一な30mm大の腫瘤影を認める他、全肺野に多発結節影を認めた。

胸部CT（図3）：左肺上葉に30mm大の辺縁整、境界明瞭な類円形の腫瘤影を認めた。その他両肺野に多発する大小の腫瘤影、結節影を認めた。縦隔リンパ節腫大は認めなかった。

頭部MRI：頭蓋内に明らかな腫瘍性病変を認めなかった。

気管支鏡検査所見：気管支腔内の可視範囲には病変を認めなかった。また左B4bより経気管支肺生検及び気管支洗浄を施行した。気管支洗浄液の一般細菌、抗酸菌とも塗抹、培養で有意な菌は検出されず、細胞診はclass IIだった。

病理組織所見：HE染色（図4）では好酸性の細胞質、楕円形状の核を有する細胞が増殖していた。また一部、合体様あるいは流れるような配列を示す部分も認めた。細胞集簇像は認めるも細胞異形軽度、核分裂像は認めず癌腫を示唆する所見はなかった。

免疫染色（図5）したところvimentin, ER, PgR陽性であった。この結果からは一番に肺髄膜腫を疑い、子宮筋腫の既往と併せて良性転移性肺平滑筋

¹⁾ 高知赤十字病院 初期臨床研修医

²⁾ 高知赤十字病院 呼吸器内科

³⁾ 高知赤十字病院 病理診断科部

〈生化学〉	〈血算〉	〈腫瘍マーカー〉
ALT 22 U/L	WBC 2870 / μ l	CEA 3.1 ng/ml
AST 9 U/L	RBC 422×10^4 / μ l	CYFRA 2.6 ng/ml
LDH 178 U/L	Hb 12.1 g/dl	pro-GRP 41.8 pg/ml
T-Bil 0.9 mg/dl	Ht 37.1 %	
TP 6.8 g/dl	MCV 87.9 fl	
ALB 3.7 g/dL	MCH 28.7 pg	
BUN 16.3 mg/dl	MCHC 32.6 %	
CRE 0.63 mg/dl	Plt 26.8×10^4 / μ l	
eGFR 68	Neut 66.9 %	
Na 140 mEq/L	Baso 0.3 %	
Cl 104 mEq/L	Lymp 22.0 %	
K 3.7 mEq/L	Mono 10.8 %	
CRP 1.70 mg/dl	Eos 0.0 %	

図1 血液検査所見

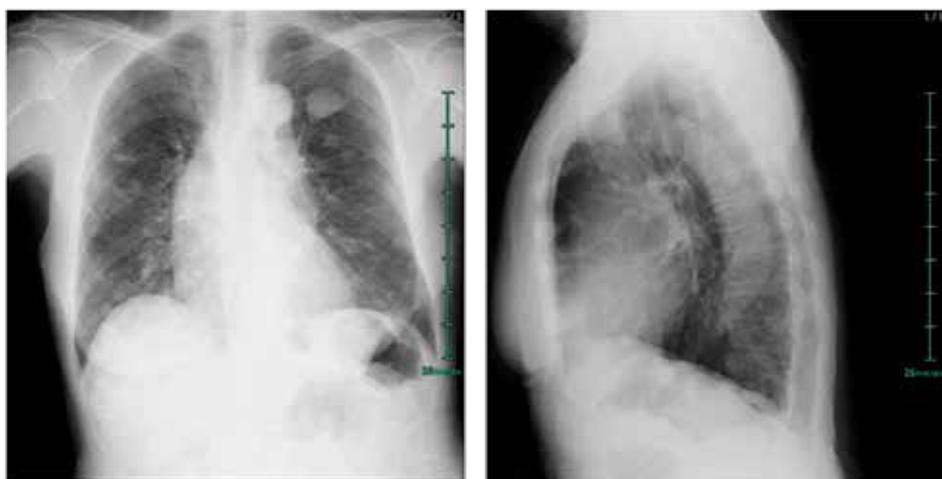


図2 胸部 X-p



図3 胸部 CT

症などが鑑別に挙げたが、免疫染色を追加したところ alpha-smooth muscle actin (筋上皮マーカー) 陰性であったことからこれらは否定的と判断した。その他 EMA, chromogranin A, synaptophysin, CD56, S-100 protein, desmin, CD10, melan A, melanosome (HMB45) はいずれも陰性であった。

以上の組織学的および免疫組織科学的所見、胸部 CT 所見、頭部 MRI において腫瘤を認めないことなどから最終的に原発性多発性肺髄膜腫と診断し

た。

考察

髄膜腫とは髄膜を構成するくも膜細胞から発生する神経堤由来の中胚葉性腫瘍である。多くは中枢神経系に発生し、中枢神経系以外の部位に発生する異所性の髄膜腫は極めて稀である。また肺髄膜腫においては多くが転移性であり、肺原発はさらに頻

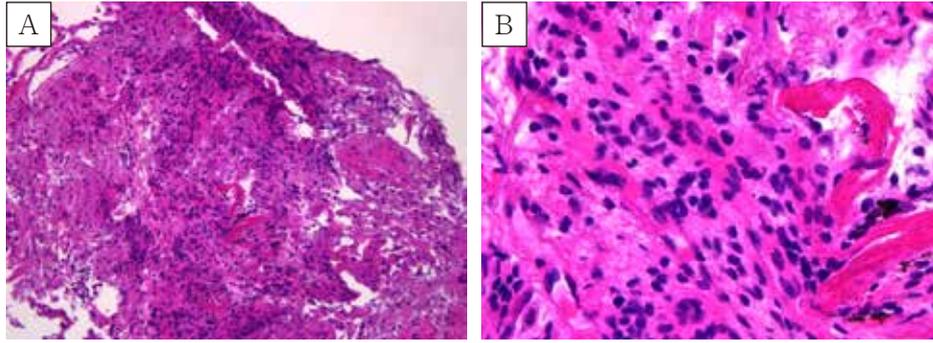


図4 経気管支肺生検 (HE 染色 A: 弱拡大 B: 強拡大)

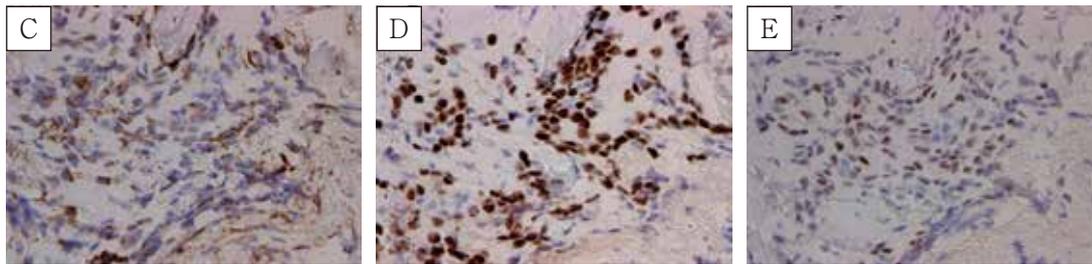


図5 経気管支肺生検 (免疫染色 C: vimentin D: ER E: PgR)

度が低いとされている。脳・脊髄髄膜腫の手術既往がなく、CT・MRI など画像的に中枢神経系に病変を認めないことが肺原発とする根拠となり、本症例はこれを満たしていた。我々が検索しえた範囲では、本邦において原発性肺髄膜腫の報告例は本症例を含め 13 例^{1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8}であり、また多発例としては 6 例目と考えられた。これらの 13 症例について検討してみると発症年齢は 18 歳から 80 歳であり、本症例は報告例の中で最高齢であった。また男女比は 4:9 と女性に多く、近年髄膜腫の発育成長に性ホルモンが関与することが示唆されている。一般的に無症状であるため検診などで偶発的に発見されることが多い。胸膜直下に認めることが多いため、肺髄膜腫の発生については肺内の末梢神経枝神経鞘の異所性くも膜由来、Schwann 細胞の髄膜細胞への分化、胸膜直下の間葉系組織由来などが考えられているが定説はない⁹。緩徐に増殖し、大部分は限局性の良性腫瘍とされている。治療は外科的切除であり、完全切除を行えば再発せず切除後の予後はおおむね良好だが、一部切除 10 年後に再発が報告された例もあった⁸。本症例においては 20 年程前に肺腫瘍に対して手術を施行されているが、当時の病理標本を入手することが不可能であったため原発性肺髄膜腫の術後再発例であったか否かは判断しかねるところである。

手術以外の標準的治療法は確立しておらず、本症例においては両肺に散在していることから全腫瘍の切除は困難であり、高齢、自覚症状も認めないことから経過観察となった。

結語

今回我々は非常に稀な原発性多発性肺髄膜腫の 1 例を経験した。

本稿の要旨は第 57 回日本呼吸器学会中国・四国地方会 (2017 年 7 月, 高知) において報告した。

引用文献

1. 高橋保博, 川村光夫, 折野公人, 小林新, 佐藤幸美, 伊藤貞男. 原発性肺髄膜腫の 1 例. 肺癌. 40:305-310;2000.
2. 山本喜啓, 星野大葵, 石田久雄, 埴健, 桑原正喜, 賀集一平. 原発性肺髄膜腫の 1 例. 診断病理. 28:216-221;2011.
3. 伊部崇史, 上吉原光宏, 滝瀬淳, 岩崎靖樹, 矢富正清, 伊藤秀明, 他. 原発性多発性肺髄膜腫の 1 例. 肺癌. 47:791-792;2007.
4. Izumi N, Nishiyama N, Iwata T, Nagano K, Tsukioka T, Hanada S, et al. Primary pulmonary meningioma

- presenting with hemoptysis on exertion. *Ann Thorac Surg.* 88:647-648;2009.
5. 田上圭二, 中川美弥, 松岡拓也, 溝上美江, 神尾多喜浩. 原発性肺髄膜腫の1例. *日本臨床細胞学会雑誌.* 49:117-122;2010.
 6. 城戸泰洋, 長谷川英之, 坂本洋, 綿貫祐司, 西川正憲, 岩渕啓一. 原発性肺髄膜腫の1切除例. *肺癌.* 32:115-119;1992.
 7. Ueno M, Fujiyama J, Yamazaki I, Uchiyama T, Ishikawa Y, Satoh Y. Cytology of primary pulmonary meningioma. Report of the first multiple case. *Acta Cytol.* 42:1424-1430;1998.
 8. Satoh Y, Ishikawa Y. Primary pulmonary meningioma: Ten-year follow-up findings for a multiple case, implying a benign biological nature. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 139:e39-e40;2010.
 9. Kemnitz P, Spormann H, Heinrich P. Meningioma of lung : first report with light and electron microscopic findings. *Ultrastruct Pathol.* 3:359-365;1982.