

## 〔 研 究 〕

# 多量の心嚢液、胸水貯留をきたし、急激な経過で死亡した intravascular bronchiolo alveolar tumor の 1 剖検例

足利赤十字病院 臨床検査部

柏瀬登美子 中村 雅哉 今泉 悦子 須永 義市  
 柏瀬 芳久 川嶋勝士郎 小島 勝

同 内科

谷 源一 小松本 悟

## 要 旨

多量の心嚢液、胸水貯留を認め急激な経過で死亡した肺の intravascular bronchiolo alveolar tumor (IVBAT) の 1 例を報告する。

症例は57歳女性で顔面浮腫、呼吸困難を主訴として発症し、経過中に多量の心嚢液、胸水貯留をきたし6月後死亡した。剖検時には左胸腔に440mlのゼリー状の胸水が貯留しており、肺には多結節性の腫瘍が見られ、心嚢、心外膜、上大静脈にびまん性の腫瘍浸潤がみられた。組織学的には、IVBATの特徴像を示していた。免疫組織学的、レクチン組織化学検索では血管内皮由来と考えられた。IVBATはまれな腫瘍で本邦の報告例も少ないので自験例を報告した。本腫瘍は一般に低悪性度の肉腫と考えられているが本邦の報告例を文献的に検索した結果、本症例のように広範な胸腔内の進展を来した症例は比較的早期に死亡していた。

## はじめに

肺のいわゆる intravascular bronchiolo alveolar tumor (IVBAT) は胸部X線上、両側肺野に多発性の結節性の陰影として発見され、比較的緩慢な経過をへて呼吸不全をきたす稀な疾患である。Dailら<sup>1)</sup>が報告した当初は組織学的所見からIVBATと命名したがその後の電顕的、免疫組織学的検索により比較的悪性度の低い血管肉腫と考えられている<sup>2), 3)</sup>。

私たちは多量の心嚢液、胸水を認めIVBATとしては比較的急激な経過をたどった1剖検例を経験したので報告する。さらに1993年までに報告された本邦の報告例についても文献的に検索した。

## 症 例

症例：57歳女性

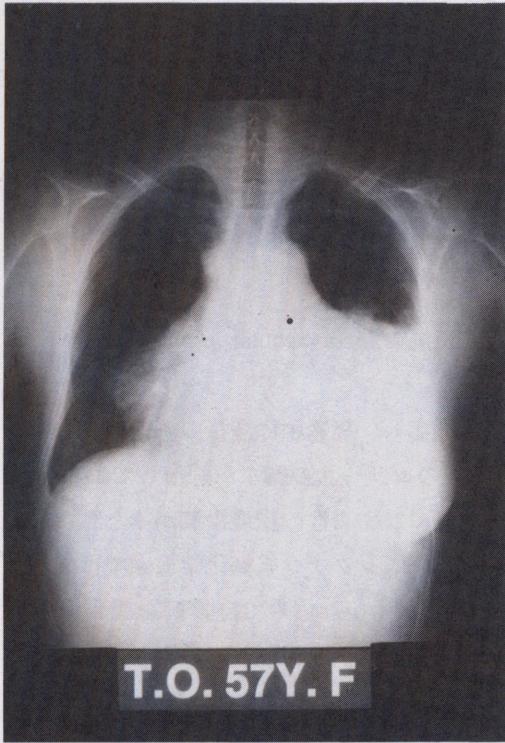
家族歴、既往歴：特記事項なし。

主訴：浮腫、呼吸困難

経過：1991年3月11日、顔面浮腫が出現した。1992年3月6日、他院に入院した。その後、甲状腺腫瘍、肺腫瘍を認めたが確定診断に至らず足利赤十字病院内科を紹介され3月25日入院となった。入院時の胸部X線、CTスキャンでは多量の心嚢液、胸水の貯留、心臓の左側に腫瘤が認められた(図1)。心嚢液、胸水の穿刺では多数の中皮様細胞が出現していた。胸膜の生検では腫瘍細胞は見られなかった。画像診断から肺癌と診断され4月21日から化学療法が施行されたが腫瘤の縮小や

臨床症状に改善がなく5月20日、呼吸不全にて死亡した。

図1



#### 剖検時病理所見

肉眼所見：左胸腔内に440mlのゼリー状の胸水の貯留があり、心嚢、心外膜、上大静脈はびまん性の腫瘍浸潤によって白色に肥厚し、右室にも腫瘍浸潤を認めた。両肺には拇指頭大にいたる多数の腫瘤を認めた（図2）。

図2



組織所見：肺の結節性病変は、腫瘍細胞の比較的多い辺縁部と、細胞成分の乏しい硝子様物質を主とする中心部からなっていた。腫瘍細胞の多い部分はKohn孔を通じて隣接する肺胞にポリープ状に突出している（図3）。腫瘍細胞は比較的大きな核と明るい胞体を有する星芒状の腫瘍細胞がシート状ないし索状に配列していた（図4）。心嚢、心外膜、上大静脈には明るく広い胞体、比較的大型の類円型核を有する腫瘍細胞が索状に配列したりあるいは散在性に出現していた。場所によっては腫瘍組織は広範な硝子化と繊維化に陥り、腫瘍細胞は少数散見されるにすぎなかった。

図3

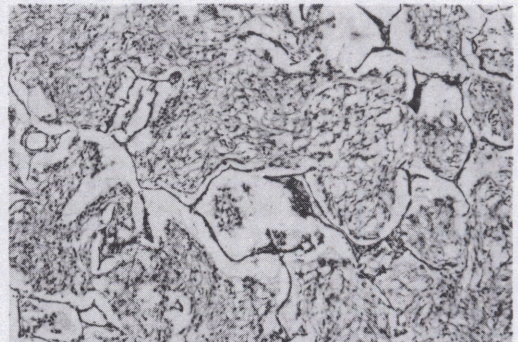
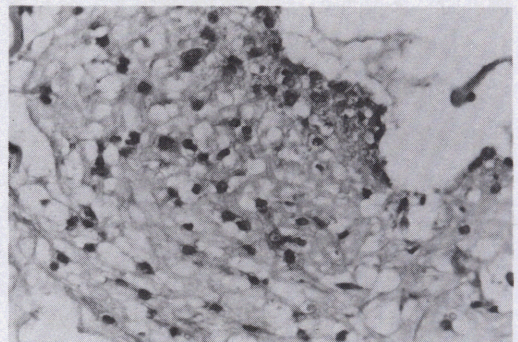


図4



免疫組織学的所見：剖検時のホルマリン固定パラフィン切片を用いて免疫組織学的、レクチン組織化学を行った。用いた一次抗体やレ

クチンは表1にまとめた。腫瘍細胞は第Ⅷ因子関連抗原、CD31、UEA-1が陽性で（図5）、ケラチン、EMA、CA-125は陰性であった。

表1 検索に用いた一次抗体		
抗体名	免疫反応性	提供先
ケラチン <sup>M</sup>	上皮細胞	Dako
EMA <sup>M</sup>	上皮細胞	Dako
CA-125 <sup>M</sup>	卵巣腫瘍 中皮細胞	CIS
第Ⅷ因子 <sup>P</sup>	内皮細胞	Dako
CD31 <sup>M</sup>	内皮細胞	Dako
UEA-1※	内皮細胞	Dako

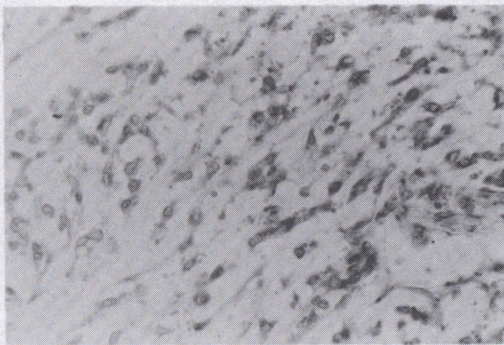
<sup>M</sup>：モノクローナル抗体

<sup>P</sup>：ポリクローナル抗体

※：レクチン組織化学

CIS：CIS bio-international

図5



細胞所見：剖検時の肺の結節性病変の捺印細胞標本のパパニコロウ標本では大型類円型ないしくびれを示す核、ライトグリーンに淡染する広い胞体を有する腫瘍細胞が集合性に出現していた。腫瘍細胞は小形で明瞭な核小体がみられ核クロマチンの増量はわずかであった（図6）。生前、心嚢液、胸水の穿刺細胞診で中皮様細胞と考えられた細胞集団を再検討したところ剖検時の捺印細胞標本と同様の細

胞集団が出現しており（図7）、IVBATの腫瘍細胞と考えた。

図6

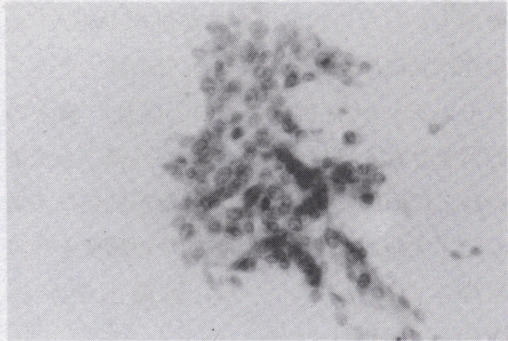
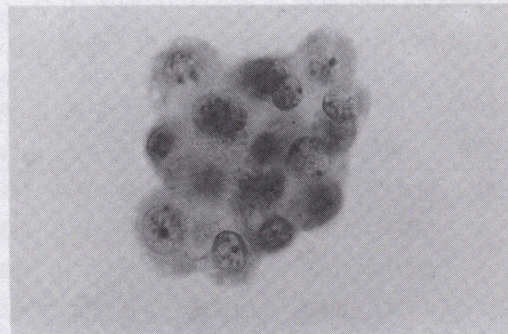


図7



#### 剖検所見のまとめ

- 1 Intravascular bronchiolo alveolar tumor（肺）  
浸潤、転移：両肺、心嚢、心外膜、上大静脈、大動脈弓、肺動静脈、  
胸水（440ml）
- 2 小葉中心性肝細胞壊死（1000g）
- 3 腎混濁（160：130g）
- 4 甲状腺嚢胞
- 5 脾の萎縮（40g）
- 6 胃、多発性びらん
- 7 心筋の萎縮
- 8 慢性肺炎

## 考 察

類上皮血管肉腫は軟部、肝、骨などに発生  
の報告のある上皮様に腫大した異型内皮細胞  
の増生からなる腫瘍であるが肺のIVBATは  
現在は肺に原発する類上皮血管肉腫と考えら  
れている。<sup>1)</sup>本症例は多量の心嚢液、胸水の  
貯留をきたし剖検時に心嚢、心外膜、上大静  
脈などに広範に浸潤がみられたが肺内に多数  
の結節性病変があり、特徴的な組織像と免疫  
組織学的所見、レクチン組織化学から  
IVBATと診断した。

表2には本邦で報告されたIVBAT、10例  
の臨床病理所見をまとめたものである。  
IVBATは当初は低悪性度の腫瘍と報告され

たが本邦の報告では本例を含め、10例中4例  
が2年以内で腫瘍死している。<sup>6) 7) 11)</sup>この4  
例はいずれも胸膜浸潤など広範な胸腔への進  
展が認められており広範な胸腔進展は  
IVBATの予後不良因子となると考えられる。

また本症例の生前の心嚢液、胸水細胞標本  
を剖検時の捺印細胞標本と比較し、再検討し  
たところ、中皮様の細胞はIVBATの腫瘍細  
胞と考えられた。本邦のは白草らの第1例の  
胸水細胞診標本にIVBATの腫瘍細胞が出現  
していたが、<sup>10)</sup>私たちの症例の心嚢液、胸水  
中にみられた腫瘍細胞も白草らの細胞所見と  
類似していた。IVBATはまれな腫瘍である  
がその細胞所見は一見、中皮細胞様にみえる  
ことを知っておくことも必要と思われる。

表2 本邦報告例の臨床所見

症例	報告者	年齢/性	症 状	胸部X線所見	臨床診断	治 療	予 後
1	田口ら (1980)	51/F	血痰、胸痛	両肺多発小結節	転移性肺癌	抗癌剤	24ヶ月腫瘍死
2	千原ら (1982)	48/F	なし	両肺多発小結節	sarcoidosis	不明	36ヶ月生存
3	源河ら (1983)	48/F	なし	両肺多発小結節	転移性肺癌	なし	60ヶ月生存
4	中谷ら (1985)	68/M	なし	両肺多発小結節	不明	なし	剖検時発見
5	杉山ら (1986)	48/F	なし	両肺多発小結節	不明	不明	24ヶ月生存
6	渡辺ら (1987)	53/F	なし	両肺多発小結節	肺結核	抗結核療法	63ヶ月腫瘍死
7	白草ら (1989)	32/M	呼吸困難 胸痛	左肺多発小結節 胸水	肺癌	手術	9ヶ月腫瘍死
8	白草ら (1989)	31/M	胸痛	左肺多発小結節 胸水	悪性中皮腫	手術 抗癌剤	生存
9	山鳥ら (1993)	16/M	胸痛	不明		抗結核療法	11ヶ月腫瘍死
10	柏瀬ら (1993)	57/F	顔面浮腫 呼吸困難	両肺多発小結節 胸水・心嚢液	肺癌	抗癌剤	6ヶ月腫瘍死

## 写 真 説 明

- 図1 入院時胸部X線写真。多量の心嚢液、  
胸水の貯留がみられる。  
図2 剖検時の肉眼所見。心嚢、心外膜、下  
大静脈にびまん性の腫瘍浸潤をみる。

図3 剖検時の弱拡大組織所見。肺胸腔内にポ  
リープ状に発育する腫瘍をみる。鍍銀  
染色

図4 剖検時の中拡大組織所見。多型性の腫瘍  
細胞が粘液性の基質を背景に増殖して  
いる。HE染色

- 図5 免疫組織学的所見。腫瘍細胞は第Ⅷ因子関連抗原が陽性である。酵素抗体間接法。
- 図6 剖検時の捺印細胞所見。類円型核を有する腫瘍細胞がシート状に配列している。Pap染色
- 図7 胸水の穿刺細胞標本。図6と類似した細胞集団が出現している。Pap染色

### 参 考 文 献

1. Dail DH, Liebow AA. Intravascular bronchioalveolar tumor. *Am J Pathol* 1978; 78; 6a-7a
2. Weldon-Linne CM, Victor TA, Christ ML. Immunohistochemical identification of factor VⅢ-related antigen in intravascular bronchioalveolar tumor of the lung. *Arch Pathol Lab Med* 1981; 105: 628-9.
3. Dail DH, Liebow AA, Gmelich JT, Friendman PJ, Mayai K, Myer W, Patterson SD, Hamman SP. Intravascular, broncholar, and alveolar tumor of the lung (IVBAT). An analysis of twenty cases of a peculiar sclerosing endothelial tumor. *Cancer* 1983; 51: 452-64.
4. 荏原順一・北市正則・大島駿作・泉孝英他、全肺野の小結節陰影を呈し、健康診断時に発見された Intravascular bronchioalveolar tumor (IVBAT) の一例。日胸疾学誌 1983; 21: 95-9.
5. 源河圭一郎・長嶺信夫・石川清司・国吉真行他、Intravascular bronchioalveolar tumor の一例。呼吸 1983; 2: 129-31.
6. Taguchi T, Tsuju J, Matsuo K, Takebayashi S, Kawahara K, Hadama T. Intravascular bronchioalveolar tumor. Report of an autopsy case and review of literature. *Acta Pathol* Jan 1985; 35: 631-42.
7. Nakatani Y, Aoki I, Misugi K. Immunohistochemical and ultrastructural study of early lesions of intravascular bronchioalveolar tumor with liver involvement. *Acta Pathol Jpn* 1985; 35: 1453-65.
8. Sugiyama Y, Yamaguchi K, Oka T, Izumi T et al. Intravascular bronchioalveolar tumor (IVBAT) - Case report with the immunological analysis. - *Jpn J Med* 1986; 25: 80-4.
9. 渡辺幸康・犬塚祥・笠原大城・槇島敏治他、腹膜播種をきたした Intravascular bronchioalveolar tumor (IVBAT) の一例。肺癌 1987; 27: 79-85.
10. Shirakusa T, Yoshida M, Tsutsui M, Ikeda A et al. Advanced intravascular bronchioalveolar tumor and review of reports in Japan. *Resp Med* 1989; 89: 127-32.
11. 山鳥一郎・小林省二・荻野哲朗他、広範な胸腔内進展を示したいわゆる Intravascular bronchioalveolar tumor (IVBAT) の一部検例。病理と臨床 1993; 11: 609-12.