

## 症 例

## 腕頭静脈合併切除を要した縦隔原発類上皮血管内皮腫の1手術例

鈴木 仁之\*<sup>1</sup>, 真栄城 亮\*<sup>1</sup>, 井上健太郎\*<sup>1</sup>  
 近藤 智昭\*<sup>1</sup>, 高尾 仁二\*<sup>2</sup>, 島本 亮\*<sup>2</sup>

## 要 旨

症例は54歳男性。検診にて胸部異常陰影を指摘されたため当院紹介となった。精査により右腕頭静脈への浸潤が疑われる縦隔腫瘍と診断し、手術を施行した。腫瘍は横隔神経を巻き込み右腕頭静脈と強く癒着していたため横隔神経は離断し、右腕頭静脈を含めて腫瘍を摘出した。病理組織学的検査では、血管内皮類似の異型細胞が血管腔を形成しCD34, von Willebrand factor (vWF)陽性, TTF-1, αSMA, S100, desmin および cytokeratin 陰性であることから類上皮血管内皮腫と診断した。本腫瘍の縦隔発生例の報告は、自験例を含めて39例と非常に稀であるため報告する。

索引用語：類上皮血管内皮腫, 縦隔  
 epithelioid hemangioendothelioma, mediastinum

## はじめに

類上皮血管内皮腫 (Epithelioid hemangioendothelioma, EHE)は血管内皮由来の稀な腫瘍で、血管腫と血管肉腫との中間の悪性度を有する腫瘍として分類されている<sup>1)</sup>。発生部位は四肢軟部組織、肝臓、肺などに多く、縦隔発生例の報告は現在までに自験例を含めて39例と極めて少ない。今回我々は、右腕頭静脈より発生し、右腕頭静脈合併切除を要した縦隔原発EHEの1手術例を経験したので報告する。

## 症 例

患 者：54歳男性。

既往歴：特記すべき事項なし。

現病歴：検診にて胸部異常陰影を指摘されたため当院紹介受診となった。

初診時現症および検査所見：身長167 cm, 体重69 kg, 血圧142/76 mmHg, 脈拍66/分整。心音, 呼吸音に異常

を認めず、表在リンパ節は触知しなかった。血液学的検査では異常値は認められず、腫瘍マーカーも全て陰性であった。胸部X線検査では正面像では右第1弓に接する3 cm大の腫瘤影を認め、側面像では上縦隔に径3 cmの腫瘤影を認めた(Fig. 1)。胸部CT検査では、内部不均一な腫瘍を右腕頭静脈周囲に認め、右腕頭静脈は強い狭窄を認めていた(Fig. 2)。以上の所見より右腕頭静脈に浸潤する縦隔腫瘍と診断し、手術を施行した。

手術所見：仰臥位にて右第3肋間から胸骨右縁まで皮切を加え、次いで胸骨正中右第3肋骨上縁から右胸鎖乳突筋前縁まで皮切を広げた。胸骨を正中から右第3肋間に向かって逆L字型に切開して第1肋軟骨も切断、第3肋間開胸にtransmanubrial approachによる胸骨柄、鎖骨授動を併用して術野を確保した(Fig. 3A)。腫瘍は横隔神経を巻き込み右腕頭静脈と強く癒着していたため横隔神経は離断し、右腕頭静脈を含めて腫瘍を摘出した(Fig. 3B)。術中迅速病理検査では扁平上皮癌と診断された。右腕頭静脈の再建は行わず、上部および下部リンパ節(2R, 4R)を郭清した。

病理組織所見：病理組織学的検査では、HE染色では血管内皮類似の異型細胞が血管腔を形成し、腫瘍細胞は好酸性の比較的豊富な細胞質を有し、一部で細胞質内空

\*<sup>1</sup>三重県立総合医療センター呼吸器外科

\*<sup>2</sup>三重大学医学部付属病院胸部心臓血管外科

原稿受付 2011年11月2日

原稿採択 2012年4月5日

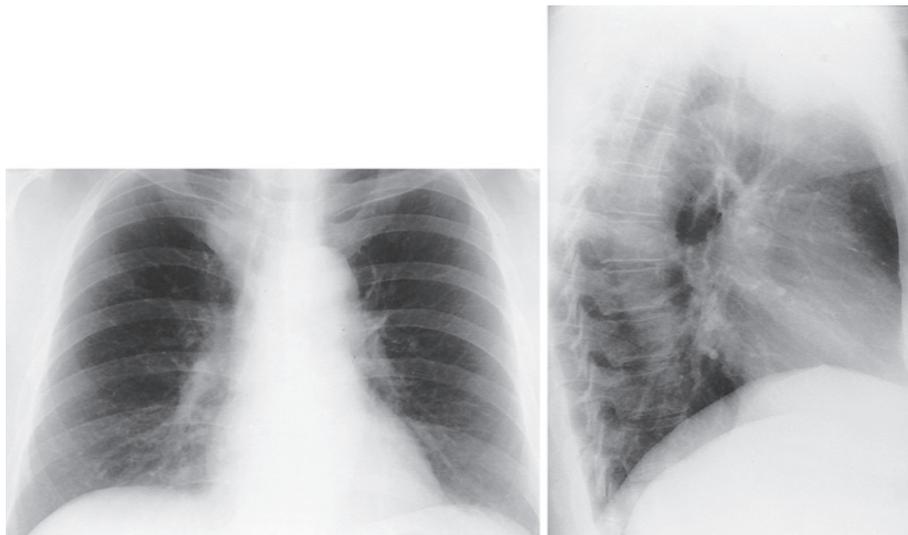


Fig. 1 Chest radiograph showing a 3-cm, spherical mass in the anterior mediastinum.

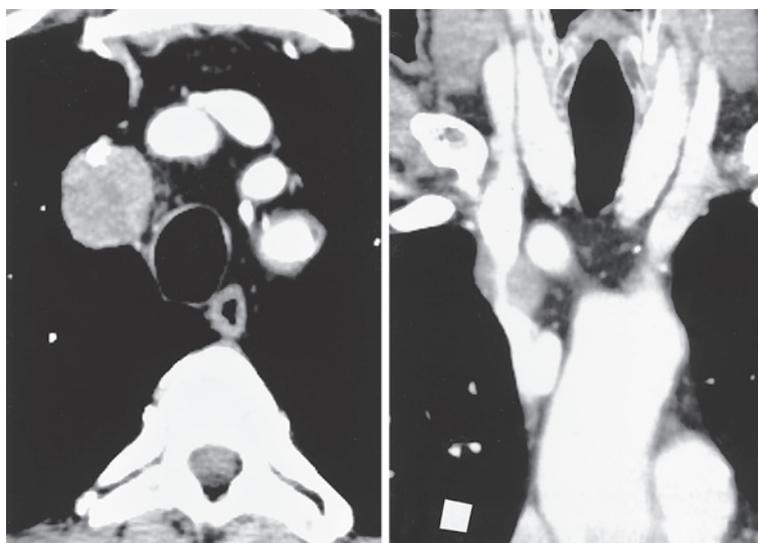


Fig. 2 Chest CT scan demonstrates a heterogeneous mass in the mediastinum. The tumor involves the right brachiocephalic vein.

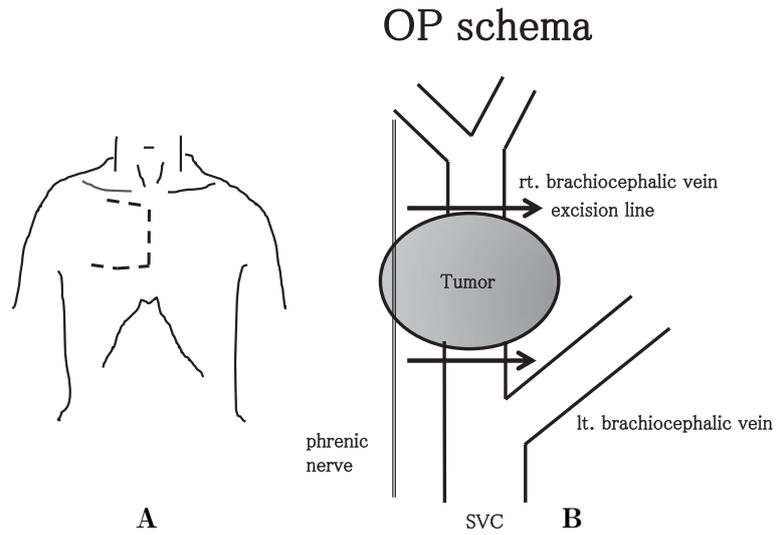
胞を伴っていた。免疫染色では腫瘍細胞は CD34 および von Willebrand factor (vWF) 陽性, TTF-1,  $\alpha$ SMA, S100, desmin および cytokeratin 陰性であることから最終的に EHE と診断した (Fig. 4)。また摘出したリンパ節に転移は認められなかった。

**術後**：経過は良好で、頸部静脈の怒張や右横隔神経麻痺に伴う呼吸不全も出現することなく、術後 10 日で退院した。術後補助療法は施行しなかったが、術後 3 年が経過した現在のところ再発もなく社会復帰している。

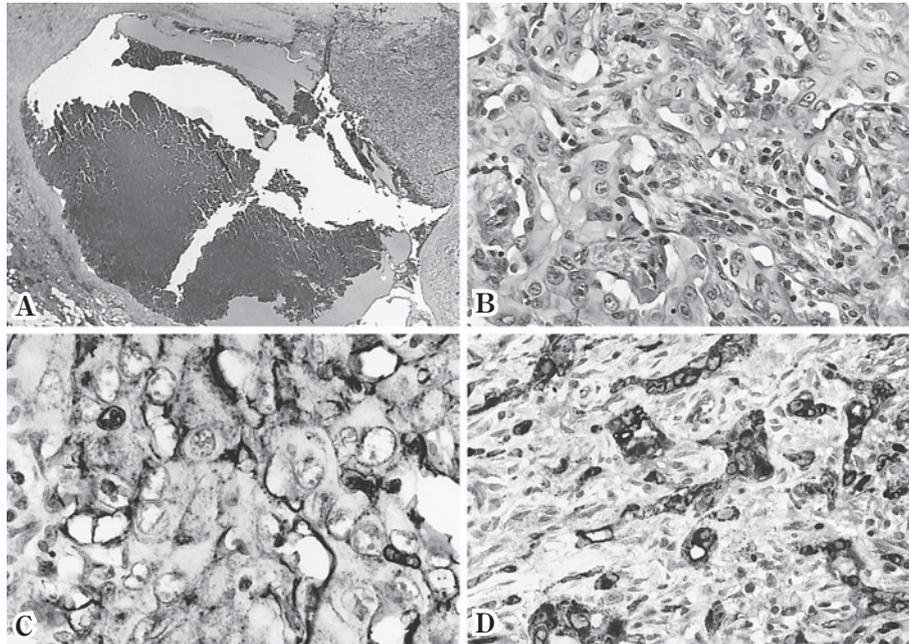
## 考 察

EHE は中等度以上の血管から発生する血管腫と血管肉腫との中間の悪性度を有する腫瘍で、組織学的悪性度と臨床的悪性度が一致しないことが特徴であると言われている<sup>1,2)</sup>。

電子顕微鏡下に Weibel-Palade body を見いだしたこと<sup>3)</sup>、腫瘍細胞内に血管内皮細胞により合成される vWF を証明した<sup>4)</sup>ことによって、本疾患は血管内皮細胞由来の



**Fig. 3** **A** : Skin incision.  
**B** : The tumor was located in the anterior mediastinum, involving the right brachiocephalic vein and right phrenic nerve, as shown in the schema. The arrows indicate the excision lines of the right brachiocephalic vein.



**Fig. 4** **A** : Microscopic findings (H-E stain,  $\times 20$ ). The inner surface was covered with ciliated epithelium but no cartilage. **B** : Some atypical cells had vacuoles in their cytoplasm. No necrosis or mitosis was seen in tumor cells (H-E stain,  $\times 400$ ). **C** : The tumor cells stained strongly positive for CD34 and von Willebrand factor (**D**).

腫瘍と考えられる。つまり EHE は血管内皮細胞があるところには全身のいずれの部位からも発生し得るが、特に軟部組織、肺、肝、骨が好発部位とされる。しかし縦隔発生例は極めて少なく、自験例を含めてわずかに 39 例の報告を認めるのみである<sup>1-7)</sup>。自験例の発生起源については、肉眼的、病理組織学的に右腕頭静脈壁を貫通して内腔に腫瘍が認められることより、右腕頭静脈から発生したものと考えられた。EHE は光顕像では、中心部の抗酸性硝子化病変と辺縁部のポリポイド状の腫瘍の発育が認められ、また細胞質の空胞形成が特徴とされる。さらに免疫組織学的には血管内皮細胞のマーカー (vWF, CD31, CD34, vimentin など) が陽性で上皮性マーカーが陰性であれば、診断がほぼ確定すると言われている<sup>8,9)</sup>。従って確定診断には免疫組織学的検索が必要であるため、生検による術前の確定診断は困難と言われている。自験例も術中迅速病理検査では EHE と診断できず、切除標本の HE 染色に加えて免疫染色で最終的に EHE と診断した。

一般に EHE の治療は、切除可能病変に対する外科手術以外の治療法は確立されていない<sup>10)</sup>。Suster ら<sup>2)</sup>は前縦隔に発生した 12 例の EHE を報告し、組織学的形態が同じであっても、発生部位によって異なった腫瘍としてとらえるのが妥当であると述べている。そして前縦隔に発生した EHE であれば、完全切除ができれば手術単独でコントロール可能で、化学療法などの補助療法は不完全切除例や血管肉腫に類似した組織像を呈した症例で考慮する必要があると報告している。自験例も術後補助療法を施行しなかったが、術後 3 年の CT にて再発を認めず、現在外来通院で経過観察中である。

## ま と め

腕頭静脈合併切除を要した非常に稀な縦隔原発 EHE の 1 手術例を経験した。完全切除可能であったため、術後補助療法は施行しなかったが術後再発は認めていない。

## 文 献

1. Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer* 1982; **50**: 970-81.
2. Suster S, Moran CA, Koss MN. Epithelioid hemangioendothelioma of the anterior mediastinum. Clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural analysis of 12 cases. *Am J Surg Pathol* 1994; **18**: 871-81.
3. Weibel ER, Palade GE. New cytoplasmic components in arterial endothelia. *J Cell Biol* 1964; **23**: 101-12.
4. Weldon-Linne CM, Victor TA, Christ ML, Fry WA. Angiogenic nature of the "intravascular bronchioloalveolar tumor" of the lung: an electron microscopic study. *Arch Pathol Lab Med* 1981; **105**: 174-9.
5. 小間 勝, 古武彌宏, 太田三徳. 上大静脈, 腕頭静脈合併切除を要した縦隔原発血管内皮細胞腫の 1 手術例. *日呼外会誌* 2004; **18**: 619-26.
6. Campos J, Otero E, Dominguez MJ, Gonzalez Quintela A. Epithelioid hemangioendothelioma in the posterior mediastinum. *Eur J Intern Med* 2007; **18**: 331-2.
7. Mansour Z, Neuville A, Massard G. Mediastinal epithelioid haemangioendothelioma: a rare mediastinal tumour. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010; **10**: 122-4.
8. 岡 輝明. epithelioid hemangioendothelioma (類上皮血管内皮腫). *病理と臨床* 1996; **14**: 181-8.
9. Park HR, Park YK. Assessment of diagnostic utility of anti-CD34 in soft tissue tumors. *J Korean Med Sci* 1995; **10**: 436-41.
10. Amin RM, Hiroshima K, Kokubo T, Nishikawa M, Narita M, Kuroki M, et al. Risk factors and independent predictors of survival in patients with pulmonary epithelioid haemangioendothelioma. Review of the literature and a case report. *Respirology* 2006; **11**: 818-25.

## A case of mediastinal epithelioid hemangioendothelioma (EHE) treated via resection of the right brachiocephalic vein

*Hitoshi Suzuki*<sup>\*1</sup>, *Ryou Maeshiro*<sup>\*1</sup>, *Kentaro Inoue*<sup>\*1</sup>  
*Chiaki Kondo*<sup>\*1</sup>, *Motoshi Takao*<sup>\*2</sup>, *Akira Shimamoto*<sup>\*2</sup>

<sup>\*1</sup>Department of Thoracic Surgery, Mie Prefectural General Medical Center, Mie, Japan

<sup>\*2</sup>Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medicine Mie University, Mie, Japan

A 54-year-old male was admitted to our hospital for further evaluation of a mediastinal mass detected during a routine screening chest radiograph. On chest computed tomography scan, a soft tissue density, heterogeneous, 30-mm, spherical mass was seen in the superior mediastinum invading the right brachiocephalic vein. We performed an operation via a transmanubrial approach. The right brachiocephalic vein and phrenic nerve showed strong adhesion to the tumor, and were excised in order to resect the tumor. Histological examination revealed that the tumor was composed of clusters of well formed capillary vessels with focal areas consisting of sheets of epithelioid cells with poorly formed vascular channels. The tumor cells stained positive for CD34 and vWF and negative for TTF-1,  $\alpha$ SMA, desmin, and cytokeratin, leading to our diagnosis of mediastinal epithelioid hemangioendothelioma (EHE). Mediastinal EHE has been reported in only 39 cases in the literature, including our case.