

症例報告

上大静脈症候群を初発症状とした原発部位不明の  
adenosquamous carcinoma の 1 例

岡 美里・草野昌男・宮坂 隆・菅沼保明  
下条 順・青木麗子・星野 誠  
足高 毅・保坂公夫・福島保喜

東邦大学第2内科

桜川 浩・長谷川 洋一

同胸部心臓血管外科

蛭田啓之・辻本志朗

同病院病理

受付 平成3年10月25日

A CASE OF ADENOSQUAMOUS CARCINOMA WITH  
UNKNOWN ORIGIN AND WITH SVC SYNDROME  
AS THE FIRST SYMPTOM

Misato OKA<sup>\*</sup>, Masao KUSANO, Takashi MIYASAKA, Yasuaki SUGANUMA,  
Jun SHIMOJO, Reiko AOKI, Makoto HOSHINO, Tsuyoshi ASHITAKA,  
Kimio HOSAKA, Yasunobu FUKUSHIMA, Hiroshi SAKURAGAWA,  
Yoichi HASEGAWA, Nobuyuki HIRUTA and Shiro TSUJIMOTO

(Received for publication October 25, 1991)

This report is concerning a case of adenosquamous carcinoma having unknown origin and showing SVC syndrome as the first symptom. A 44 year-old man was admitted to our hospital because of facial edema at the beginning of April 1990. He was diagnosed as having a mediastinal tumor of the SVC syndrome type. Resection of the SVC tumor and part of the pericardium was performed on June 20, 1990. The operation had extraordinary findings. Lymph nodes adhering to tumor invaded the adjacent right side of the trachea and were situated in a rosettelike form. Furthermore, a part of the tumor stemmed into the lumen of the superior vena cava causing complete obstruction. The pathological diagnosis of the SVC tumor was adenosquamous carcinoma, however, no clinical examinations could identify its original matrix.

Mediastinal tumors of unknown origin are reported as about 1% of all mediastinal tumors, and are responsible for 0.68% of all carcinomas in the mediastinum. This was one

<sup>\*</sup>From the 2nd Department of Internal Medicine, Toho University, 6-11-1, Omorinishi Ota-ku, Tokyo 143 Japan.

experience of a rare case of mediastinal tumor having unknown origin and showing SVC syndrome as the first symptom.

**Key words :** Mediastinal tumor, SVC syndrome, Adenosquamous carcinoma

**キーワード:** 縦隔腫瘍, 上大静脈症候群, 腺扁平上皮癌

## はじめに

上大静脈症候群の原因疾患として縦隔腫瘍は臨床上市しばしば経験されるが、発生母組織不明の報告は少なく、しかも組織学的に癌腫によるものと限定すると極めてまれである<sup>1)</sup>。今回われわれは原発部位不明の縦隔腫瘍の1例を経験したので、若干の文献的検討を加えて報告する。

## 症 例

症例: 44歳, 男性。

主訴: 両側眼瞼浮腫。

既往歴・家族歴: 特記事項なし。

嗜好品: タバコ 30本/日 20年, アルコール機会飲酒。

現病歴: 平成2年4月上旬より両側眼瞼に浮腫が出現、徐々に顔面全体に広がり当科を受診した。胸部X線写真にて縦隔陰影の拡大を認め、縦隔腫瘍およびこれに伴う

表 入院時検査所見

血算		生化学	
WBC	8100 /mm <sup>3</sup>	FPG	88 mg/dl
RBC	375×10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	Na	140 mM
Hb	119 g/dl	K	3.6 mM
Ht	34.2 %	Cl	101 mM
Plt	25.0×10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	Ca	9.3 mg/dl
血沈	94 mm/hr	P	3.9 mg/dl
便潜血	(-)	TP	7.9 g/dl
尿検査		Alb	4.4 g/dl
pH	6.0	T-Bil	0.5 mg/dl
Glucose	(-)	GOT	15 mU/ml
Protein	(±)	GPT	13 mU/ml
Urobil	(±)	LDH	212 mU/ml
Bil	(-)	ALP	180 mU/ml
OB	(2+)	GTP	14 mU/ml
Aceton	(-)	T-cho	126 mg/dl
Sediment		TG	94 mg/dl
RBC	1~2/1F	BUN	12 mg/dl
WBC	1~2/1F	Cr	0.9 mg/dl
凝固		CRP	1.7 mg/dl
PT	12.0 (11.7 sec)	腫瘍マーカー	
APTT	38.8 (28.8 sec)	AFP	4.8 ng/ml
Fig	493 mg/dl	CEA	16.5 ng/ml
HPT	145 %	HCG	3.20 mIU/ml
血液ガス分析		NSE	8.2 ng/ml
pH	7.416	SCC	1.56 ng/ml
Pco <sub>2</sub>	42.3 mmHg	TPA	153.9 U/l
Po <sub>2</sub>	77.0 mmHg		
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	27.2 mmol/l		
O <sub>2</sub> SAT	95.5 %		

上大静脈症候群を疑い精査加療目的で5月1日当科入院となった。

入院時現症：身長166.2cm，体重64.0kg，血圧142/88mmHg，脈拍78/分整，呼吸数12/分整，体温36.5°C，貧血・黄疸なし，チアノーゼなし。顔面浮腫あり，心音純，肺野にラ音聴取せず，腹部に圧痛なく肝・脾触知せず。表在リンパ節触知せず，胸腹壁静脈怒張あり四肢浮腫なし，神経学的異常所見なし。

入院時検査所見（表）：赤沈94mm/hと促進，CRP・LDH・TPA・CEAの上昇および尿潜血(2+)を認めた。

胸部X線像（図1）：上縦隔より右肺門にかけての腫瘤影を認めた。

胸部CT（図2）：上大静脈の前方より右肺動脈にかけて一塊の腫瘤影が認められたが，周辺肺野の病変は乏しかった。

胸部MRI（図3）：上大静脈より右房直前まで充満する腫瘍像を認め一部気管右外壁に進展している可能性を示した。

気管支鏡：気管分岐部よりやや口側の気管に右方からの圧排像と粘膜の発赤・腫脹を認め，さらに気管粘膜は毛細血管の増生・腫脹像を示したが明らかな腫瘍は認めなかった。

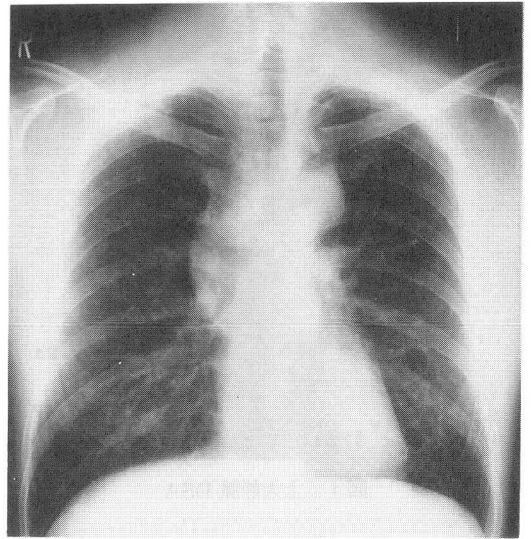


図1 入院時胸部レントゲン写真

上大静脈 DSA（図4）：上大静脈腔内に陰影欠損を認めた。

入院後経過：臨床症状および検査結果より縦隔腫瘍・

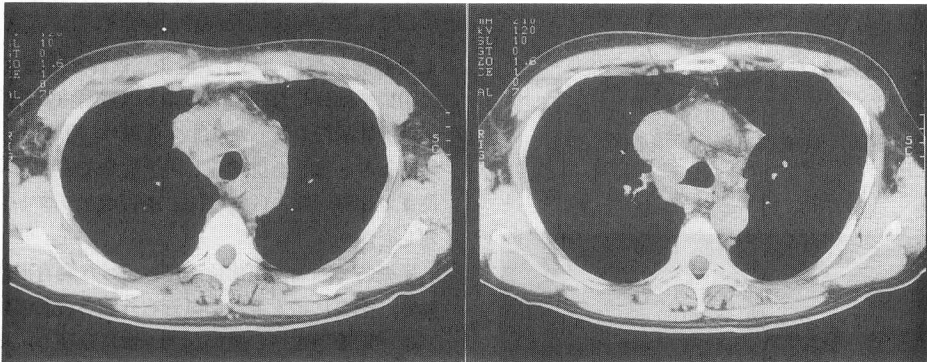


図2 胸部CT

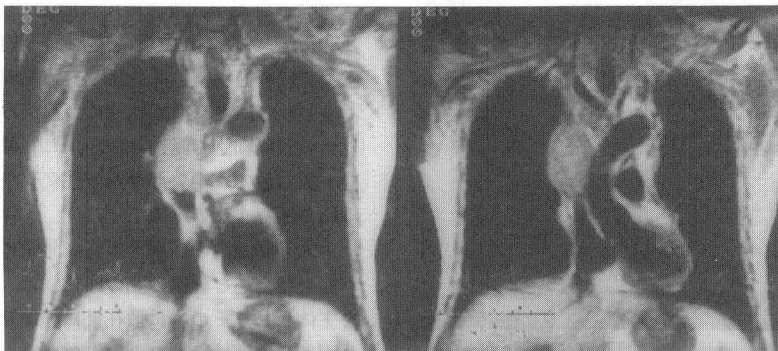


図3 胸部MRI

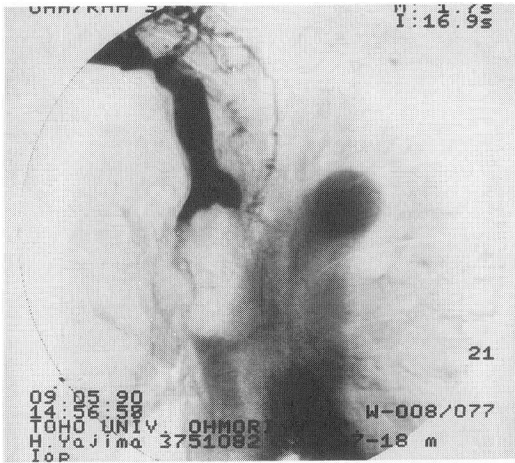


図4 上大静脈 DSA

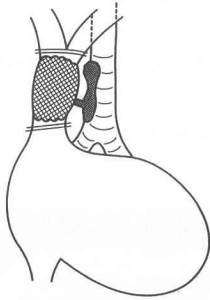


図5 腫瘍占拠部位の模造図

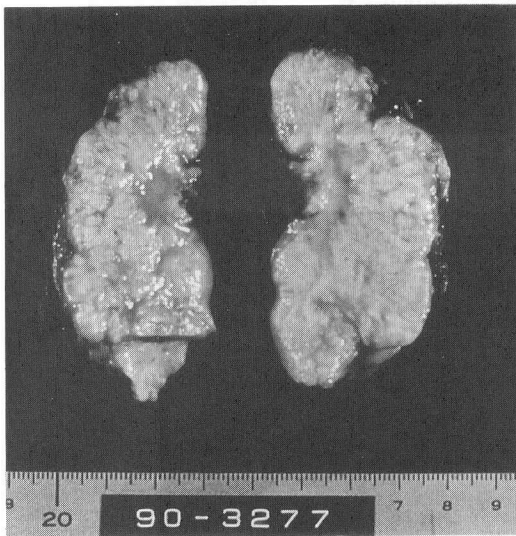


図6 上大静脈内腫瘍の肉眼組織

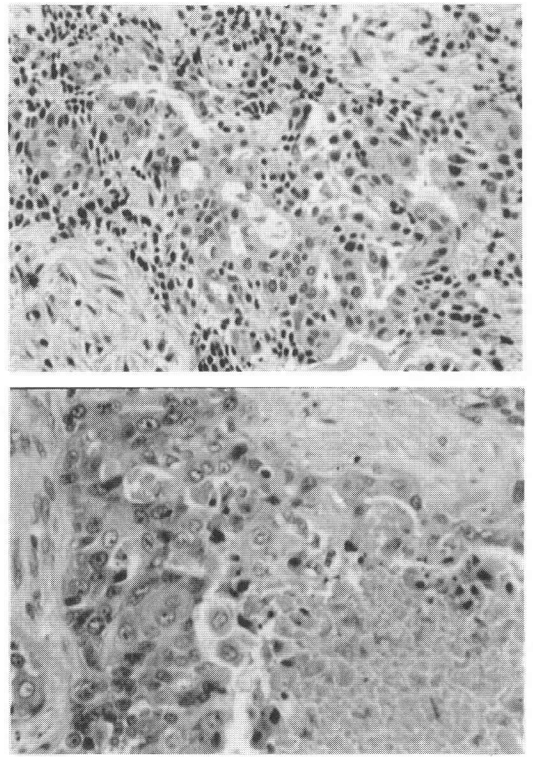


図7 気管右外壁腫瘍の病理組織

上大静脈浸潤による上大静脈症候群と診断し6月20日に手術を施行した。人工心肺下に縦隔腫瘍切除、縦隔リンパ節郭清術を行った。上大静脈は、下端を上大静脈起始部より心膜を合併切除し、上端を左右腕頭静脈の合流部まで切除した。Gor-Tex 血管用グラフトを用いて再建した。

手術時の腫瘍占拠部位所見は奇妙な発育形態を示しており、図5に示すように気管右外壁と浸潤性に癒着するリンパ節を巻き込む腫瘍が連珠状に存在し、その一部が茎状に進展して上大静脈腔内の腫瘍と連続性をもって認められた。

切除された上大静脈内の腫瘍径(図6)は、7.0×4.5×3.0cmで腫瘍と血管内皮は部分的に強固に癒着し、癒着部位の血管壁は非薄化して腫瘍細胞の浸潤も見られた。しかし、茎状の索状物につながる部分以外、血管壁外への腫瘍細胞の露出はなかった。腫瘍の断面の色調は白～灰白色で、中央部は壊死性変化が強く、辺縁に腫瘍細胞が残存するのみであった。

上大静脈腔内の腫瘍と気管右外壁に浸潤癒着したリンパ節を巻き込む腫瘍の間の索状物は、フィブリン様物質を主体とし、その中に散在性に腫瘍細胞の集簇が認められ両者は連続性のもと思われた。

気管右外壁の腫瘍の病理学的組織診断(図7)は、腺

管形成性の増殖を示し粘液産生を認める部分と角化異常を示す部分とが混在する adenosquamous carcinoma であった。

術後、放射線療法 (Linia MVx-ray Total 60 Gray) を開始し7月27日に退院した。外来通院中、脳転移所見を認め腫瘍摘出術を施行した。その組織学的診断は adenosquamous carcinoma であった。

## 考 案

本例は中縦隔の気管右外壁に発生した腫瘍が上大静脈腔内に浸潤して上大静脈症候群をきたした1例である。腫瘍の発育形態が奇妙でその発生母地が明らかでないところに興味を持たれる。中縦隔に癌腫を発生しうる上皮発生器官として、従来より鑑別が問題にされている(1)全身諸臓器癌からの転移、(2)縦隔型肺癌、(3)気管癌、(4)胸腺癌、(5)迷入組織の癌化、の5項目に関し、それぞれの特徴と本症とを対比して考察を行った<sup>2)3)</sup>。

(1) 全身諸臓器癌からの転移については、各CT・超音波および全身のガリウムシンチなどの検索において明らかな所見を認めなかった。また、その後1年半の経過観察期間中に脳転移の出現は認めたが、繰り返し行った全身の検索にても原発巣と考えられる臓器は明らかになっていないことより否定的であった。

(2) 縦隔型肺癌は、縦隔腫瘍との鑑別が非常に困難になることがある<sup>2)</sup>。しかし、本症例では縦隔と臓側胸膜の間に癒着浸潤は全くなく縦隔と肺を完全に分離できたことより否定的であった。

(3) 気管癌は、その発生頻度が全癌症例の0.1~0.2%とまれな腫瘍で、性別では男性に多い<sup>4)5)</sup>。文献的に調べ得た範囲の気管癌はすべて内腔発育型であり、気管支鏡で腫瘍の確認ができる症例であった。本症例のような壁外性発育を示す症例は見当たらなかった<sup>4)6)</sup>。

本症例の気管支鏡所見は、気管分岐部よりやや口側の気管に右方からの圧排像と粘膜の発赤・腫脹・毛細血管の増生を認めたが明らかな腫瘤は認めなかった。以上より、気管癌は否定的であると思われた。

(4) 胸腺癌は胸腺髄質上皮細胞より発生し胸腺腫と比べ上皮成分の異型性がより強い。また、分裂期細胞数も増加する<sup>7)</sup>。組織学的には扁平上皮癌が多く、下里らは胸腺癌全15例の組織型を扁平上皮癌10例、腺扁平上皮癌2例、未分化癌3例と報告している<sup>8)</sup>。扁平上皮癌では、一般に肉眼的には被膜を欠き結節性破壊浸潤性の増殖が明らかである。他臓器扁平上皮癌との相違点として、壊死傾向が低く剖面では凝固壊死巣を認めず、かつ間質の線維化傾向が著しい。さらに Hassal 小体様角化巣の存在が特徴であるが、これらは必須所見ではない<sup>7)9)</sup>。臨床的には全縦隔腫瘍中約1.3%とまれな疾患であり、胸郭外に遠隔転移をきたしやすいための特徴を持つ<sup>10)</sup>。

本症例における気管右外壁の腫瘍組織所見は、間質の線維性結合組織が豊富でリンパ球浸潤を伴い、Hassal 小体様角化巣は認めなかった。上大静脈腔内の腫瘍組織所見は、中央部の凝固壊死変化が強く、Hassal 小体様角化巣も認めなかった。以上の組織学的所見は、胸腺癌としてすべてが合致するわけではなく鑑別が非常に困難であるが、術中前縦隔に健常の胸腺遺残組織を確認していることより癌の発生母地としては否定的であった。しかし、迷入胸腺の癌化については疑問が残る。

(5) 迷入組織の腫瘍化によるものは、正岡らの報告では全縦隔腫瘍4,098例中17例で0.4%とまれである。迷入する組織としては胸腺・上皮小体・気管支などが報告されている<sup>11)12)</sup>。

胸腺と上皮小体は、ともに第3および第4咽頭嚢起源の組織であり、両者とも発生過程の異常により頸部および縦隔に異所性発育が生じる。中には胸腺組織内に上皮小体が認められた報告も見かける。発生学的に同一原基から生ずることを考えれば、これは容易に理解し得る<sup>12)14)</sup>。

迷入した胸腺の癌化報告例は、調べ得た過去10年間の文献に1例も見出せなかった。

しかし、本症例は組織学的に、間質の線維性結合組織が豊富でリンパ球浸潤を伴うなど胸腺癌の組織学的特徴と一部合致していたことより迷入した胸腺が癌化した可能性は否定できない。

上皮小体癌は非常にまれな腫瘍で、副甲状腺ホルモン産生腫瘍と非産生腫瘍に分類されている。前者が大多数で、この場合には血清カルシウムが腺腫と比べ高値になると言われている<sup>15)</sup>。臨床的には発育が遅く、転移も比較的まれであり、また組織学的には胸腺癌と類似している鑑別が困難である<sup>15)</sup>。

本症例の血清カルシウムは正常で、術後9カ月で脳転移を来していることは、上皮小体癌の特徴と合わないが、組織学的に胸腺癌と鑑別できず迷入した上皮小体が癌化した可能性も否定し得ない。

気管支は、前腸を原基として発生する組織で気道と食道が分離する発生過程で未分化な組織片が縦隔に迷入し気管支囊腫を形成する<sup>16)</sup>。気管支囊腫は一般的に良性の腫瘍で癌化はしないとされているが、癌化したとの報告例もある<sup>17)</sup>。さらに、迷入した気管支腺がカルチノイド化した症例も報告されている<sup>1)</sup>。

また、ふたつの腫瘍が連続していることより、癌の発生母地として上大静脈の血管壁が癌化し壁外性発育をした可能性を想定した。

しかし、間葉系組織由来の血管から癌腫が発生したという報告例はなく否定的である。

以上より、本症例の癌の発生母地として迷入組織の癌化によるものが考えやすいが、組織学的に気管支腺・胸

腺・上皮小体の鑑別はなし得なかった。

一方、連続するふたつの腫瘍において、気管右外壁の腫瘍は腫瘍細胞が一塊となって存在していたが、上大静脈内腫瘍は腫瘍細胞が腫瘍の辺縁に散在するのみであった。これらの所見は、気管右外壁に迷入した組織が癌化し、何らかの機序により茎を形成して上大静脈壁を貫通し、上大静脈腔内に腫瘤を形成したと考えられ、その発育形式は興味深い。

縦隔腫瘍のうち発生母地不明のものは、全縦隔腫瘍の約1%と少なく、組織学的に癌腫によるものに限定すると0.68%とまれである<sup>13)18)19)</sup>。今回われわれは、上大静脈症候群を初発症状とした原発部位不明の adeno-squamous carcinoma の1例を経験しまれと思われ報告した。

### むすび

上大静脈症候群を初発症状とした原発部位不明の adenosquamous carcinoma の1例を経験しまれと思われ報告した。

### 文 献

- 1) 正岡 昭：縦隔疾患—腫瘍，新内科学大系，29 呼吸器疾患IV：287～353，1971.
- 2) 森崎善久，脇山博之，佐野晋司他：術前縦隔腫瘍と鑑別が困難であった肺癌の1例，防医大誌，14：53～58，1989.
- 3) Rolf L. Schapiro, M. D., Edward T. Evans, M. D. : Anaplastic carcinoma involving the mediastinum, Radiology : 545-550, 1972.
- 4) 大岩孝司，岡本達也，鎗田 努他：気管腫瘍の臨床的検討，胸部外科，32：685～689，1979.
- 5) 浜中雄二，坪井圭之助，小野田一男他：原発性気管癌の1剖検例と本邦報告例における統計的観察，外科診療，18：531～542，1976.
- 6) 井上宏司，石原恒夫：原発性気管腫瘍の臨床，日胸，44：433～440，1985.
- 7) 下里幸雄：胸腺腫ならびにその関連腫瘍，病理と臨床，5：1164～1170，1987.
- 8) 松野吉広，野口雅之，下里幸雄他：胸腺癌15例の臨床病理学的検討，肺癌，27：601，1987.
- 9) 吞村孝之，石原 浩，浜中喜晴他：胸腺・腺扁平上皮癌の1例，日臨外会誌，50：81～84，1989.
- 10) 平田敏樹，カレド・レジャード，高橋 豊他：胸腺扁平上皮癌の1例，日胸外会誌，37：104～108，1989.
- 11) 土屋雅春，桐生恭好，亀谷麒与隆他：原発性胸腺内副甲状腺機能亢進症の一症例，最新医学，21：2504～2511，1966.
- 12) 玉置憲一：胸腺腫瘍の組織発生と悪性度，胸部外科，33：438～441，1980.
- 13) 小林勝太郎，長沢龍男，相馬睦信他：上皮小体機能亢進症の手術治験例，胸部外科，19：653～656，1966.
- 14) 松谷之義：異所性胸腺の発生的検索，日胸外会誌，28：1403～1411，1980.
- 15) Elbert C. Holmes, M. D., Donald L. Morton, M. D., Alfred S. Ketcham, M. D. : Parathyroid carcinoma : A collective review, Ann Surg : 631-640, 1969.
- 16) 大畑正昭，飯田 守，新野晃敏他：肺縦隔気管支性囊腫の病態と組織学的検討，日胸，41：185～197，1982.
- 17) 大塚憲法，大熊利忠，本郷弘昭他：縦隔気管支囊腫に肺癌を認めた1例，癌の臨床，31：1983.
- 18) 大内敏弘，立花秀一，垣内成泰他：縦隔原発と考えられた扁平上皮癌の1例，肺癌，28：424，1988.
- 19) 和田洋己，寺松 孝：縦隔腫瘍全国集計（1975. 7～79. 5）日胸外会誌，30：374～378，1982.