

図 49. 器質化肺炎 (80 歳, 女性)

- a: 胸部X線写真。右上肺に葉間で境された浸潤陰影を認める。air bronchogram も確認できる。
- b: 胸部HRCT画像。右S<sup>2</sup>を中心に air bronchogram を伴った air space consolidation を認める。気管支鏡下生検で器質化肺炎と診断された。

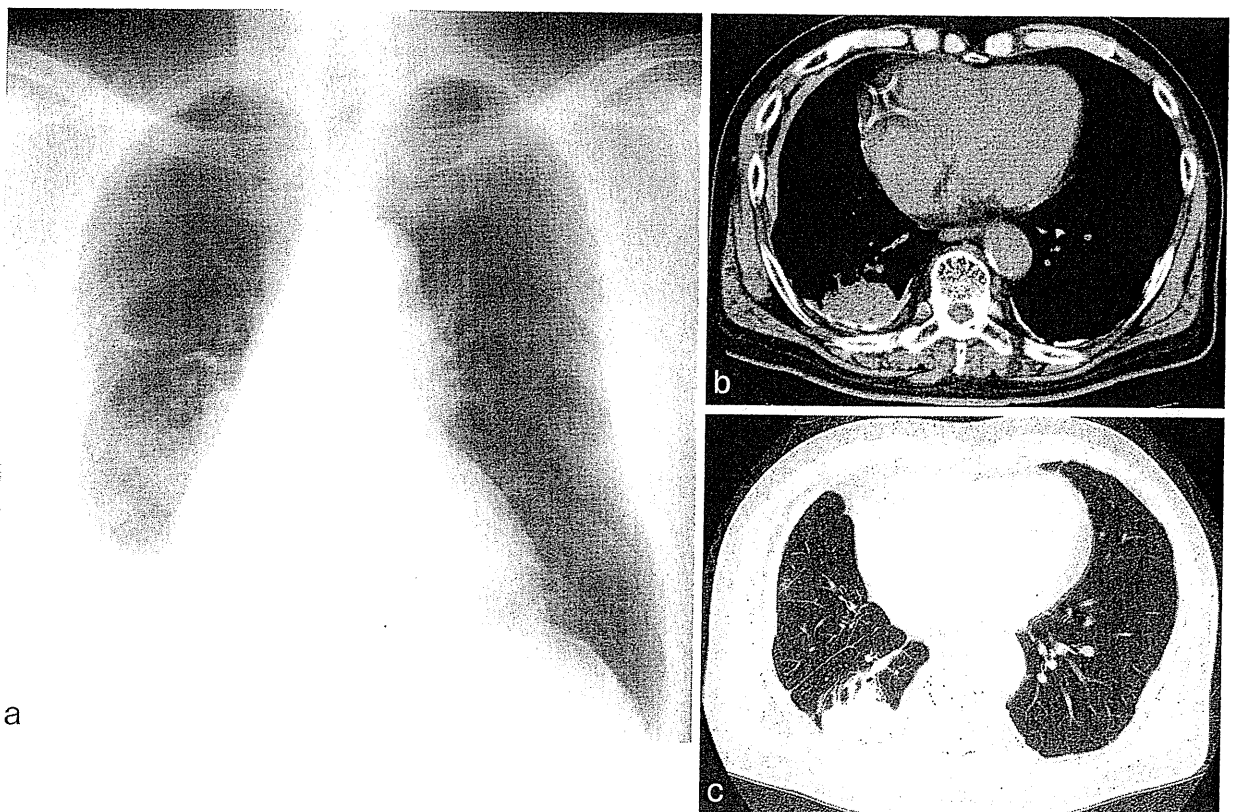


図 50. 円形無気肺 (70 歳, 男性, 粉塵曝露歴あり)

- a: 胸部X線写真。右胸水と胸膜肥厚によって右肋骨横隔膜角は消失している。
- b, c: 胸部CT。右胸膜は背側で肥厚しS<sup>10</sup>に comet tail sign 陽性の胸膜に接する円形の腫瘤を認め、胸膜の石灰化もみられる。胸膜外脂肪層は保たれており、胸壁浸潤は明らかではない。経皮針生検で器質化肺炎と診断され、円形無気肺と考えられる。

## 6. 胸膜疾患

胸膜疾患は、胸膜および胸(膜)腔に発生する病態の総称である。気胸、血胸、胸膜炎では、胸腔内に気体、血液、胸水が貯留する。胸膜炎の原因としては、悪性腫瘍、感染症、膠原病、消化器疾患、肺血栓塞栓症、薬剤などが挙げられるが、わが国では悪性腫瘍と結核の頻度が高い。胸膜および胸膜下組織に由来する腫瘍性病変は、中皮由来の腫瘍、リンパ増殖性病変、間葉系由来の腫瘍の3つに大別される。

### 1 胸膜中皮腫(図 51~53)

石綿曝露との因果関係が深い中皮腫は、中皮細胞に由来する稀な悪性腫瘍で、胸膜、心膜、腹膜、精巣鞘膜に発生するが、これらの中では胸膜中皮腫が最も多く、そのほとんどがびまん性増殖を主体とした進展形式をとる。中皮腫の組織分類は、①上皮細胞様の腫瘍細胞の乳頭腺管状構造からなる上皮型、②紡錘形あるいは多角形の腫瘍細胞の束状配列あるいは充実性増殖からなる肉腫型、③上皮型および肉腫型の混在からなる二相型、④高度な線維性結合組織の増殖を伴う線維形成型に分けられる。

画像診断に関して、X線写真では胸水貯留や胸膜肥厚像として描出される。早期例では胸水貯留のみを呈する症例も少なくない。典型的なCT所見は片側性胸水、凹凸不整の結節状を示すびまん性胸膜肥厚像、胸膜結節および胸膜腫瘤などである。腫瘍性胸膜肥厚を示唆する所見としては、縦隔胸膜におよぶ肥厚、特に一側胸腔の全周性胸膜肥厚(環状胸膜肥厚 pleural rind)、厚さ10 mm以上の肥厚、辺縁不整、肥厚部分における造影剤増強効果などが挙げられる。これに対して、炎症性胸膜肥厚を示唆する所見は、厚さ10 mm未満の一樣な厚みの肥厚、縦隔胸膜にまで肥厚が及ばないなどである。胸壁浸潤を示唆するCT所見は、胸壁脂肪層の消失、肋間筋への浸潤、肋骨偏位と骨破壊像である。経横隔膜の腹腔内進展経路には、横隔膜に直接浸潤し腹腔に達する経路、下行大動脈壁に沿って進展し、大動脈裂孔を経て腹腔に達する経路、横隔膜弓状靱帯より大腰筋、腰方形筋に沿って進展する経路などがある。

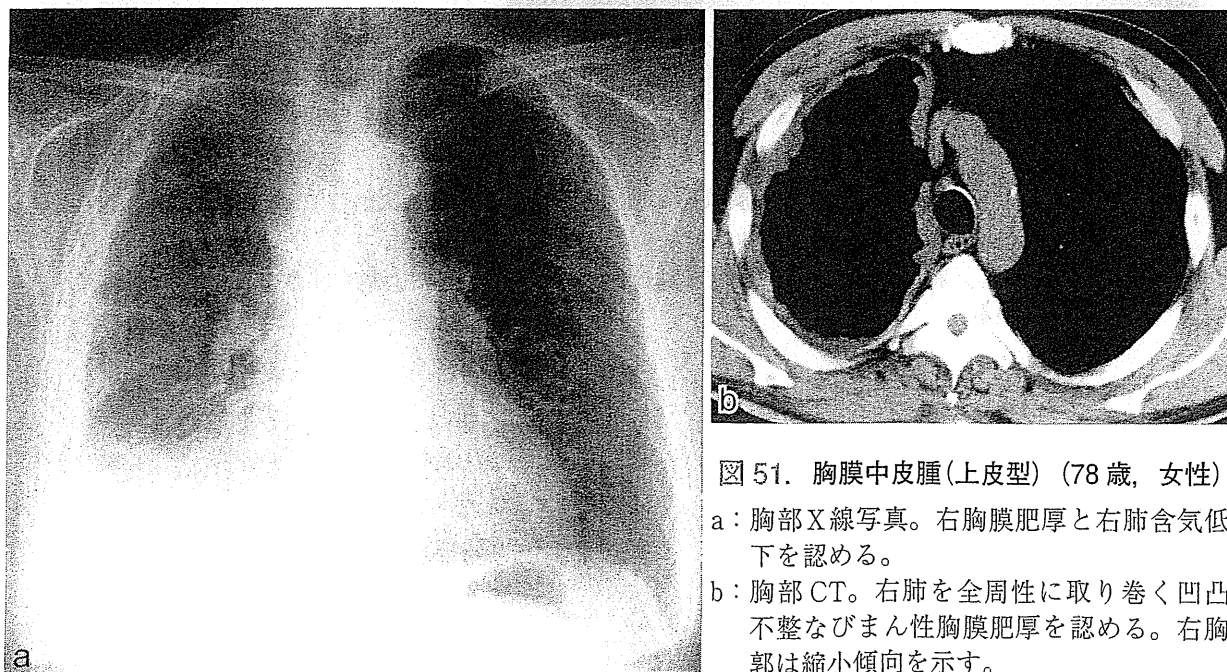


図 51. 胸膜中皮腫(上皮型) (78歳, 女性)

a: 胸部X線写真。右胸膜肥厚と右肺含気低下を認める。

b: 胸部CT。右肺を全周性に取り巻く凹凸不整なびまん性胸膜肥厚を認める。右胸郭は縮小傾向を示す。

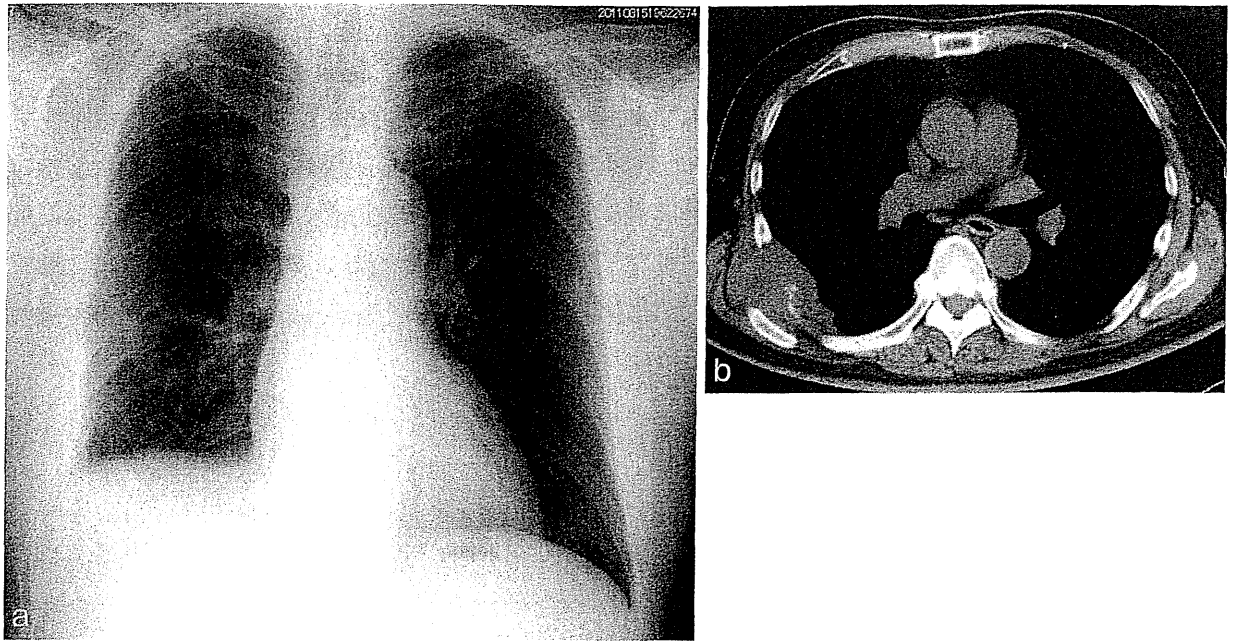


図 52. 胸膜中皮腫(肉腫型) (58 歳, 男性)

- a : 胸部 X 線写真。右胸膜肥厚と右肺含気低下を認める。  
 b : 胸部 CT。右背側に胸壁浸潤を伴う胸膜腫瘤を認める。

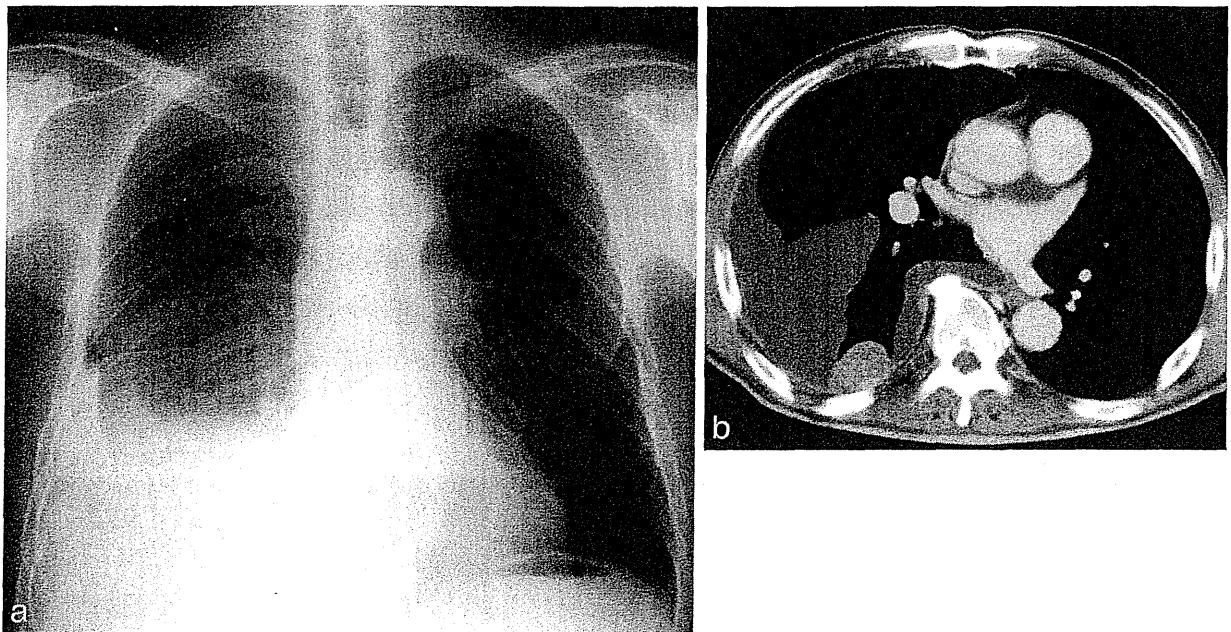


図 53. 胸膜中皮腫(二相型) (69 歳, 男性)

- a : 胸部 X 線写真。右胸水と右肺含気低下を認める。  
 b : 胸部 CT。右胸水貯留と胸膜の腫瘤状肥厚を認める。葉間胸水および縦隔の左方偏位も認める。

## 2 孤立性線維性腫瘍(図 54)

胸膜発生の孤立性線維性腫瘍(solitary fibrous tumor ; SFT)は, localized fibrous tumor(LFT)としても知られるが, かつては benign mesothelioma, localized fibrous mesothelioma, submesothelial fibroma などのさまざまな名称で呼ばれていた。近年, 本症は胸膜中皮下の間葉系細胞由来であることが明らかとなり, 現在では中皮細胞由来の胸膜中皮腫とは異なる疾患として位置付けられており, 石綿曝露との因果関係もないとされる。発生部位は, 臓側胸膜が80%, 壁側胸膜が20%と臓側胸膜により多く発生する。発育様式からは, 有茎性が2/3, 広茎性が1/3と, 多くの場合, 臓側胸膜から有茎性に胸腔内へ突出する形で発育する。80%の症例は良性であるが, 20%は悪性とされる。胸部 X 線写真や CT などの画像所見では, 境界明瞭で表面平滑な腫瘤として描出され, 造影 CT では早期に不均一に造影されることが多い。病理組織学的所見は, いわゆる“patternless pattern”と呼ばれる多彩な組織像を呈する。免疫組織化学的検討では, CD34 陽性, vimentin 陽性, cytokeratin 陰性であることが特徴的な所見とされる。CD34 陽性所見は, 本疾患が中皮下の線維芽細胞系の幹細胞由来であることを支持するものである。

## 3 滑膜肉腫(図 55)

滑膜肉腫(synovial sarcoma ; SS)は, 胸膜原発の悪性腫瘍では胸膜中皮腫に次いで多い腫瘍であり, 上皮性細胞と紡錘形細胞の二つのコンポーネントより構成される二相性パターンを示すことが特徴とされるが, 紡錘形細胞のみの単相性のものもある。胸膜では二相性, 単相性のいずれもが発生し, 胸膜中皮腫との鑑別が問題となる。本症の発生については今なお不明であるが, 多分化能を有する間葉系細胞由来と考えられている。病理組織像は非常に多彩であり, 診断は必ずしも容易ではない。免疫組織化学的には cytokeratin, EMA が陽性, CD34 が陰性となる。細胞遺伝学的には, 第 18 番染色体にみられる特徴的な転座 t(X;18) (p11.2;q11.2)に由来する融合遺伝子 SYT-SSX1 または SYT-SSX2 の存在が本症に特異的であり, これらの遺伝子変異を検出することが必要不可欠とされる。画像所見は, 胸膜腫瘤影または胸水貯留を主体とする。



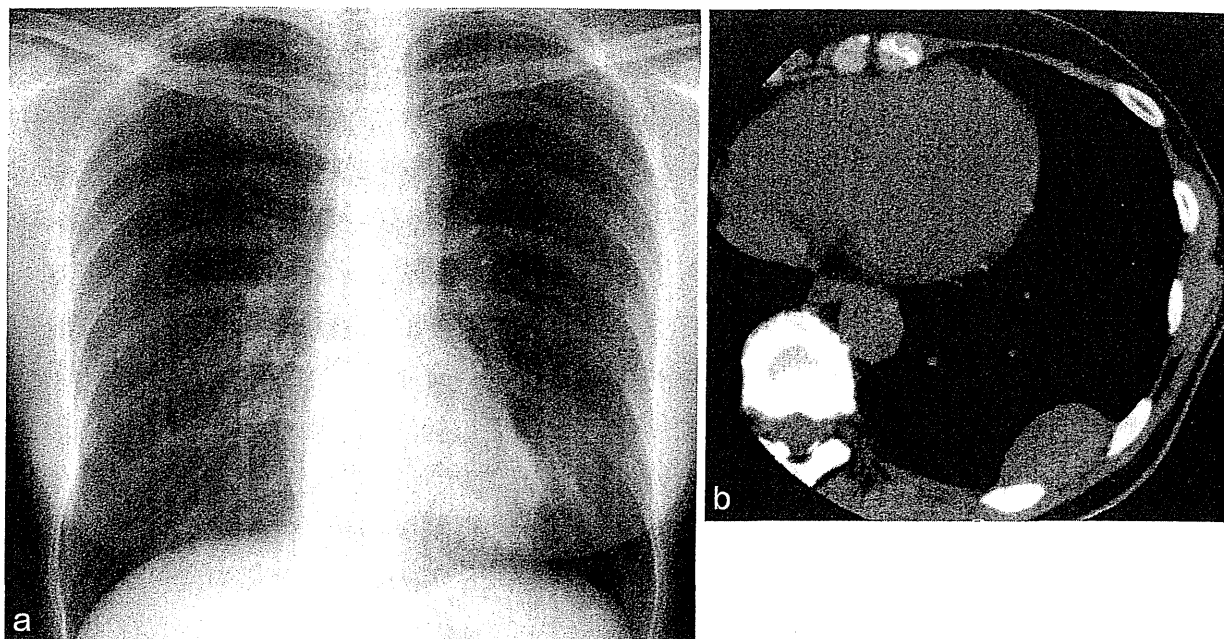


図 54. 孤立性線維性腫瘍 (51 歳, 女性)

外科切除の結果, 臓側胸膜由来の有茎性腫瘍を認め, SFT と診断された。

- a: 胸部 X 線写真。左下肺野に径 4cm 大の腫瘤影を認める。腫瘤の上縁～縦隔側の辺縁は境界明瞭であるが, それ以外の辺縁は不鮮明で肺外病変が疑われる (incomplete border sign)。
- b: 胸部 CT。胸壁に接する楕円形で内部均一な腫瘤を認める。胸壁と病変は鈍角をなしており, 肺外病変が疑われる所見である (extrapleural sign)。

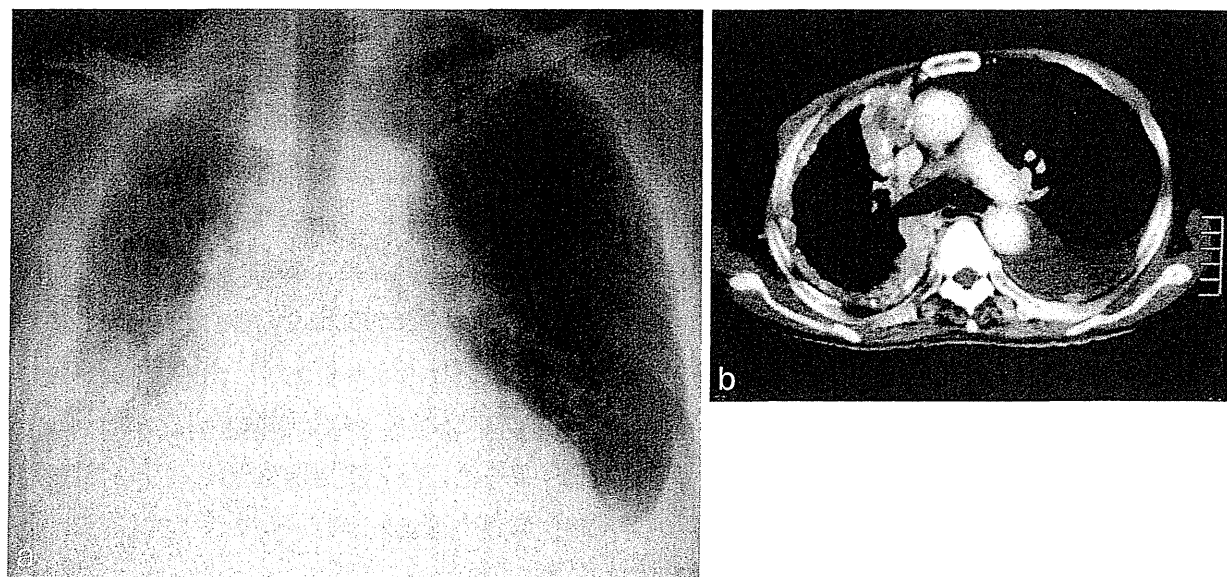


図 55. 胸膜原発滑膜肉腫 (83 歳, 男性)

呼吸困難を契機に発見された胸膜腫瘍で, 他臓器に原発病変を認めなかった。胸膜中皮腫との鑑別が問題となったが, 胸膜生検の免疫染色所見から胸膜原発滑膜肉腫と診断した。

- a: 胸部 X 線写真。右全肺野の透過性低下, 右胸郭の容積減少, 右側優位の両側胸水, 心拡大を認める。
- b: 胸部 CT。縦隔胸膜を含め, 全周性に石灰化を伴う胸膜肥厚を認める。胸水は左側のみで, 胸部 X 線写真で右胸水と思われた所見は胸膜腫瘍によるものであることがわかる。

#### 4 膿胸関連リンパ腫(図 56)

膿胸関連リンパ腫(pyothorax-associated lymphoma; PAL)は、結核性胸膜炎や肺結核症に対する人工気胸術後の患者が数十年を経過した後に、膿胸腔に隣接して発症する悪性リンパ腫である。本症はすべて非ホジキンリンパ腫であり、大部分がB細胞性大細胞型リンパ腫である。その成因として、胸腔内の慢性炎症がB細胞を刺激して発症する可能性が示唆されているが、近年、EBウイルス感染の関与も指摘されている。発症時の画像所見は胸部CT上膿胸腔の拡大をきたす場合が多いが、慢性膿胸自体の悪化との鑑別は困難である。一方、 $^{18}\text{F}$ FDG-PET検査では、腫瘍性病変にきわめて高い $^{18}\text{F}$ FDG集積を認め、PALと考えられる部位と膿胸部位との区別が比較的容易となることから、画像診断における本検査の有用性が示されている。

#### 5 転移性胸膜腫瘍(図 57)

他臓器悪性腫瘍の胸膜への波及様式は、①隣接臓器からの播種または直接浸潤によるもの、②癌性リンパ管症によるもの、③血行性転移によるものに大別できる。これらの転移様式は明確に分けることのできない場合も多く、特に肺転移を伴う場合は、肺内転移巣からの胸膜への波及の可能性もある。多くの場合、悪性胸水貯留を呈する。胸水を伴わず胸膜に多発性もしくは単発性の腫瘤を形成することは比較的稀である。原発巣としては、①の場合、肺癌、胸腺その他の縦隔や胸壁由来の悪性腫瘍など、②の場合は、胃癌や乳癌が多く、③によるものは、甲状腺癌、婦人科癌、泌尿器科癌、膀胱癌などが挙げられる。画像所見の特徴は、胸水貯留や多発性(単発性)の胸膜結節影、腫瘤影などである。診断は胸水貯留例であれば胸水細胞診が有用であるが、必ずしも悪性細胞が検出されとは限らず、胸腔鏡検査が確定診断のための最も有用な手段となる。

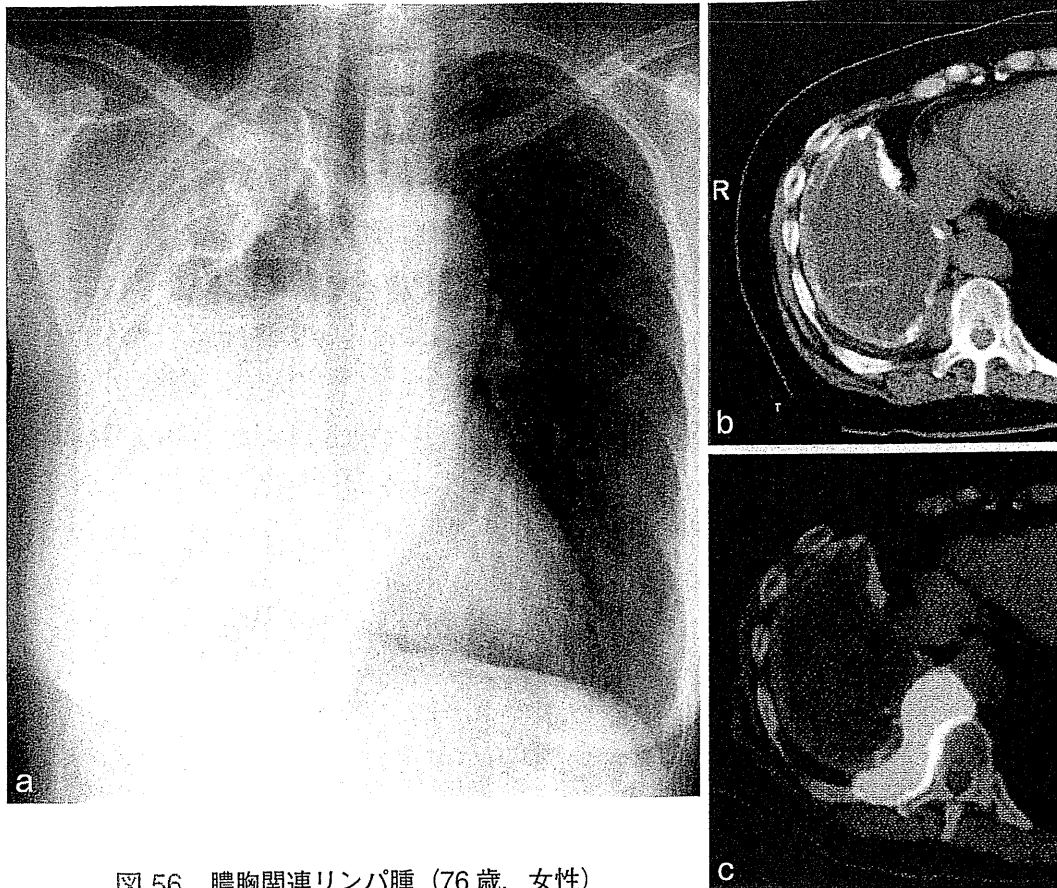


図 56. 膿胸関連リンパ腫 (76 歳, 女性)

- a: 胸部 X 線写真。右陳旧性肺結核, 人工気胸術後変化と右肺野の透過性低下を認める。  
 b, c: 胸部 CT。右胸膜は一部石灰化を伴い著明に肥厚し, 膿胸に矛盾しない。右胸腔内背側に椎体と接する軟部組織腫瘤を認め,  $^{18}\text{F}$ FDG-PET/CT では同部位に  $^{18}\text{F}$ FDG の異常集積を認める。

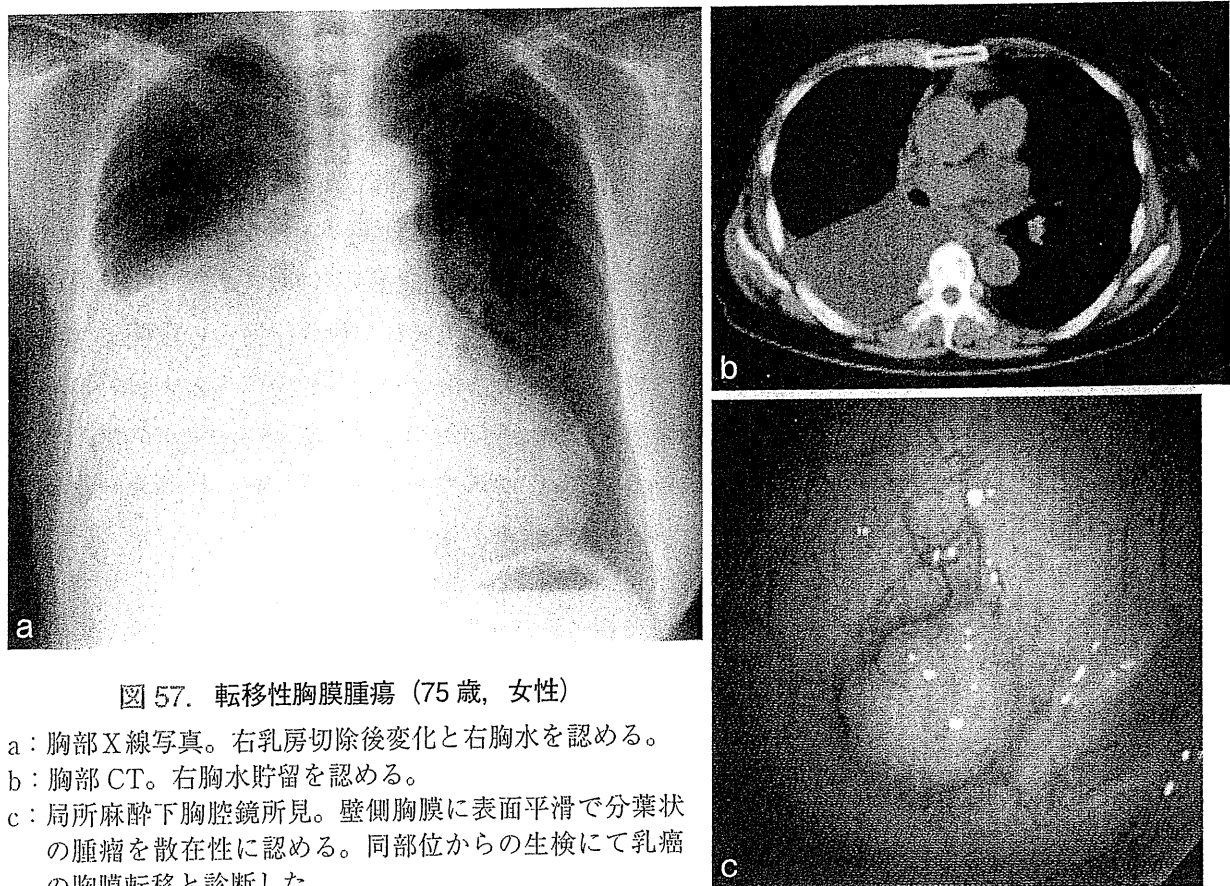


図 57. 転移性胸膜腫瘍 (75 歳, 女性)

- a: 胸部 X 線写真。右乳房切除後変化と右胸水を認める。  
 b: 胸部 CT。右胸水貯留を認める。  
 c: 局所麻酔下胸腔鏡所見。壁側胸膜に表面平滑で分葉状の腫瘤を散在性に認める。同部位からの生検にて乳癌の胸膜転移と診断した。

## 7. 胸壁腫瘍

軟部胸壁および骨性胸壁から発生する腫瘍を総称して胸壁腫瘍と定義される。胸壁腫瘍は軟部原発(良性・悪性)、骨性原発(良性・悪性)、転移性あるいは隣接臓器悪性腫瘍浸潤に分類される。腫瘍性病変ではないが、抗酸菌や真菌感染症による胸壁腫瘤(肋骨周囲膿瘍など)も鑑別診断となる。

### 1 軟骨肉腫(図 58)

軟骨肉腫は、大腿骨骨端部、腸骨、上腕骨近位骨端部、脛骨などに好発するが、胸郭発生も稀ではない。胸郭発生例の大部分が肋骨原発であり、残りは胸骨原発である。軟骨肉腫の画像上の特徴は、発見時4 cm以上の腫瘍径を有し、肋骨の溶骨性変化と腫瘍内に点状ないし斑状の石灰化像を認めることが多いとされる。

### 2 ユーイング肉腫(図 59)

骨軟部腫瘍であるユーイング(Ewing)肉腫は、一般に小児の骨に発生する未分化な高悪性度の腫瘍で、骨盤、大腿骨に多く発生する。現在、本腫瘍は神経系細胞由来と推定され、染色体転座  $t(11;22)(q24;q12)$  とそれによって形成される融合遺伝子 *EWS/FLI-1* が同定されている。本腫瘍は浸潤性に進展するために、骨肉腫に比べると単純 X 線では骨破壊が目立たない。腫瘍は骨皮質を浸潤性に通り返けて、骨外に進展して骨外腫瘤を形成する。本腫瘍が若年患者の長管骨骨幹部に生じた場合には骨膜反応が著明であり、多層状の骨膜反応がみられる場合、玉ねぎの皮様(onion-skin appearance)と表現される。

最近の染色体分析や分子生物学の進歩によって、骨や骨以外のユーイング肉腫、primitive neuroectodermal tumor (PNET, 原始神経外胚葉腫瘍)には、共通の染色体異常があることが明らかになり、これらは一連の疾患としてユーイング肉腫ファミリー腫瘍(EFT)と呼ばれるようになっていく。



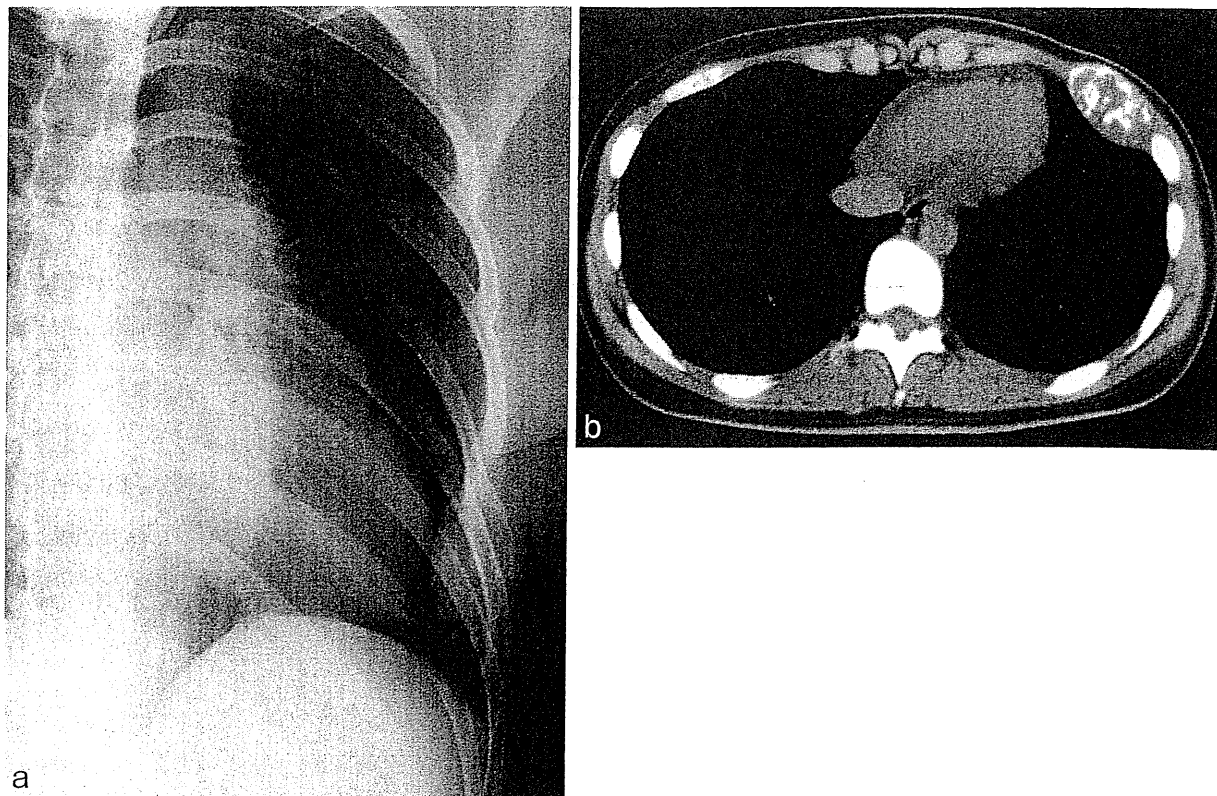


図 58. 軟骨肉腫 (26 歳, 女性)

- a: 胸部 X 線写真(斜位像)。左下肺野に骨融解像を伴う extrapleural sign 陽性の腫瘤像を認める。  
 b: 胸部 CT。左肋骨の溶骨性変化と腫瘤内に点状ないし斑状の石灰化像を認める。

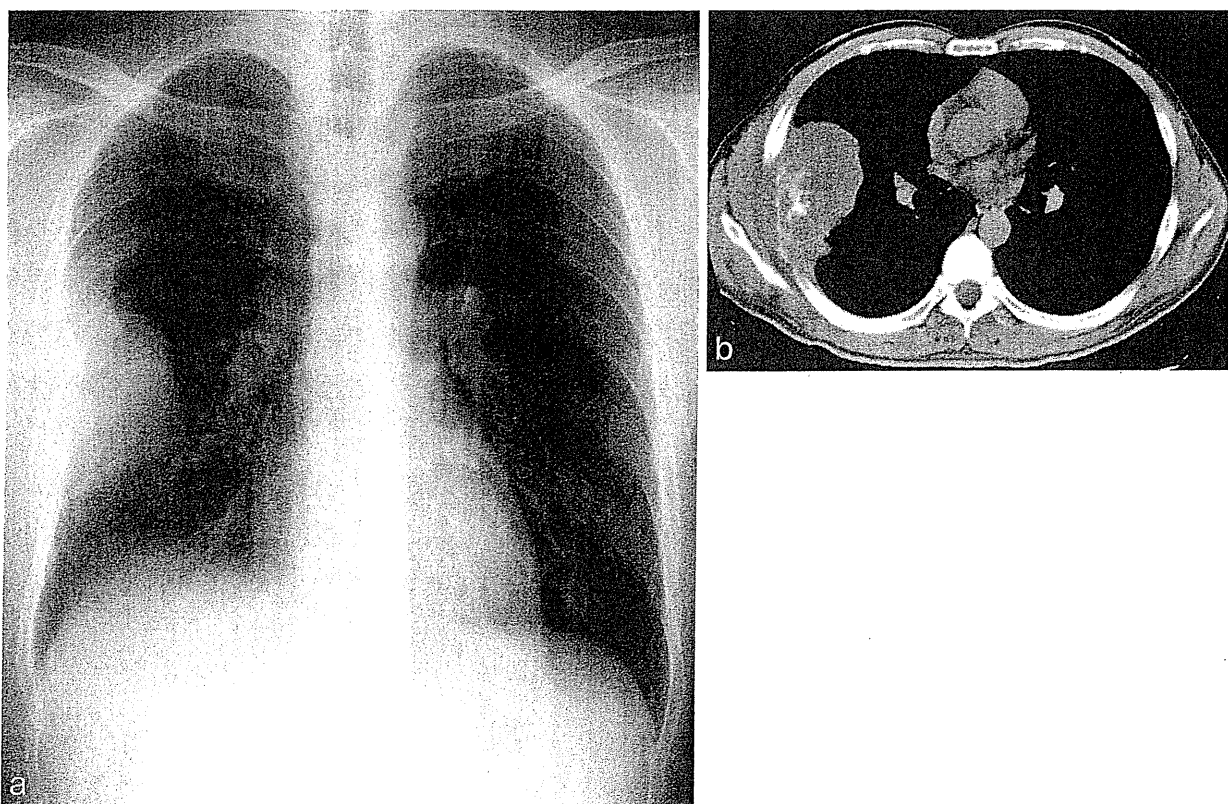


図 59. PNET(原始神経外胚葉腫瘍): ユーイング肉腫ファミリー腫瘍 (31 歳, 男性)

- a: 胸部 X 線写真。右中肺野に骨融解像を伴う extrapleural sign 陽性の腫瘤像を認める。  
 b: 胸部 CT。右第 6 肋骨の破壊を伴う辺縁不整で内部濃度不均一な腫瘤が肺内へ突出する像を認める。腫瘤内の一部には斑状の石灰化像を認める。

### 3 デスモイド腫瘍(図 60)

デスモイド腫瘍は、主に腹部や四肢などの骨格筋や腱膜から発生する線維性腫瘍であるが、約半数が腹部(腹壁, 腸管, 腸間膜)に発生するため、胸部発生例は多くない。異形性や核分裂像に乏しい紡錘形細胞が膠原線維増生を伴い、強い浸潤性増殖を示すが、遠隔転移をきたすことはない。臨床的には良性線維性変化と悪性腫瘍との中間に位置付けられてきたが、現在では low-grade fibrosarcoma と理解する考えもある。単純 X 線上は非特異的な軟部腫瘍陰影や軟部組織の肥厚像を呈する。単純 CT では筋肉とほぼ同程度の吸収度であるが、造影によって濃染される傾向にある。胸膜との境界が不明瞭で胸腔への進展を認める場合は、胸膜中皮腫, SFT, 神経原性腫瘍が鑑別疾患となるが、肺尖部に腫瘍が進展している場合には、原発性肺癌との鑑別は容易ではない。

### 4 多発性骨髄腫(図 61)

多発性骨髄腫(multiple myeloma ; MM)は、モノクローナルな免疫グロブリン(M 蛋白)の存在と骨病変や腎障害などの臨床症状を特徴とする形質細胞の腫瘍性増殖疾患である。症候性骨髄腫は血清あるいは尿中に M 蛋白が存在し、骨髄にクローナルな形質細胞の増加を認め、かつ臓器障害を認める病型である。

骨髄腫細胞は osteoclast-activating factor(OAF)を分泌し、骨皮質を融解・破壊して増殖し、さらに骨髄外に腫瘍を形成する。単純 X 線では骨融解や打ち抜き像あるいは骨折などの変化を認める。