

## 当院で経験した気管・気管支腺様嚢胞癌の1例

市立甲府病院 呼吸器内科<sup>1)</sup> 放射線科<sup>2)</sup> 病理科<sup>3)</sup>

齊木雅史<sup>1)</sup> 星野佑貴<sup>1)</sup> 内田賢典<sup>1)</sup> 菱山千祐<sup>1)</sup> 大木善之助<sup>1)</sup> 小澤克良<sup>1)</sup>  
前畠良康<sup>2)</sup> 宮田和幸<sup>3)</sup>

要旨：症例は60歳代男性。労作時呼吸困難などを主訴に近医を受診したところ、胸部X線検査で明らかな異常所見を認めなかったが、呼吸機能検査異常を指摘され当院を紹介受診となった。当院で行った呼吸機能検査でフローボリューム曲線が台形型を呈しており、上気道閉塞パターンが疑われた。胸部CT検査で下部気管から左右の主気管支沿いに弱い造影効果を示す軟部組織構造を認めた。悪性が疑われたため、気管支鏡検査を施行したところ腺様嚢胞癌の診断となった。病変の拡がりから手術は困難と考えられ、放射線治療を施行し現在経過観察中である。腺様嚢胞癌の治療の第一選択は手術であり、切除できれば長期予後を見込めることから疾患の早期発見が重要とされている。治療抵抗性の喘鳴や咳嗽がある場合には本疾患も念頭において呼吸機能検査など精査を進めていくことが重要と考えられた。

キーワード：腺様嚢胞癌、呼吸機能検査、フローボリューム曲線

### はじめに

腺様嚢胞癌(adenoid cystic carcinoma)は唾液腺や涙腺、乳腺、食道、肺、気管・気管支、子宮を原発として発生する稀な腫瘍である。肺癌に占める気管悪性腫瘍の割合は肺癌100に対して約0.12と非常に稀とされる<sup>1)</sup>。今回当院で経験した気管・気管支腺様嚢胞癌の1例を報告する。

### 症例

症例：60歳代男性

主訴：全身倦怠感、労作時呼吸困難、食欲不振

現病歴：2014年10月頃より労作時呼吸困難、食欲不振を自覚していた。経過を見ていたが症状は改善せず、2015年6月に近医を受診した。咳嗽や喀痰ではなく、胸部X線検査でも異常を認めなかったが、呼吸機能検査で拘束性換気障害を認めた。精査目的に当院へ紹介となった。

既往歴：虫垂炎、左声帯運動麻痺(55歳)

内服薬：なし

喫煙歴：なし 飲酒歴：なし

アレルギー：drug(-)、food(-)

家族歴：父が食道癌、母が大腸癌

職業：農業

初診時身体所見：身長 178cm、体重 52kg、  
血圧 135/97mmHg、脈拍 119bpm、SpO<sub>2</sub> 96%(room air)

胸部：心音整、雑音なし 左呼吸音減弱、  
ラ音は聴取せず

血液検査所見(Table 1)：特記すべき異常所見は認めなかった。腫瘍マーカーはNSEの軽度上昇を認めるのみであった。

呼吸機能検査(Table 1)：拘束性換気障害を認めた。フローボリューム曲線は台形型を呈し、上気道閉塞パターンと考えられた。胸部X線検査(Fig.1)：正面像で肺野に明らかな異常所見は認めなかった。側面像では気管支壁の肥厚を認めた。

胸部造影 CT(Fig.2)：下部気管から左右の主気管支沿いに弱い造影効果を示す軟部

組織構造を認め、同部位が狭窄していた。また左 S3 の気管支に沿って同様の不整形の軟部組織構造を認めた。

気管支鏡検査(Fig.3)：気管・気管支は壁外性に圧排されており、左主気管支はほぼ閉塞していた。気管左側に隆起性病変を認め、同部位より生検を行った。

病理所見(Fig.4)：腫瘍細胞が小胞巣状や索状構造を呈し、腺腔様構造もあり二層性が見られる。間質には硝子化が見られる。免疫染色では筋上皮細胞で陽性となる p63 や smooth muscle actin などが胞巣や索状構造の辺縁を縁取るように染色され、筋上皮の二層性がある腫瘍であることが示された。以上より腺様嚢胞癌の診断となった。EGFR 遺伝子変異、ALK 融合遺伝子はそれぞれ陰性であった。

経過：手術を検討したが病変の広がりから切除困難と考えられたため、放射線治療を行った。66Gy/33fr の照射を行い、治療終了後約 2 か月後の CT(Fig.5)では左主気管支の狭窄はわずかに改善していた。今後も経過観察を行い、腫瘍の再増大が認められるようであれば化学療法を追加を検討していく方針である。

### 考察

腺様嚢胞癌は低悪性度腫瘍に分類され、気道粘膜下層に分布している気管気管支腺より発生する。中枢気道に発症するため、咳嗽や喘鳴、呼吸困難、血痰を主訴とすることが多いがいずれも非特異的である。胸部 X 線検査では気管腫瘍を確認することは困難であり、その発見率は 18-28%と報告されている<sup>2)</sup>。非特異的な症状、疾患の頻度、胸部 X 線所見の乏しさなどの要因から気管支喘息や慢性気管支炎として治療されることも多く、呼吸困難の出現時には既に高度の気管狭窄をきたしていることから早期診断は困難とされている。初発か

ら発見までの平均期間は 13 か月との報告もある<sup>3)</sup>。

治療に関しての無作為化ランダム試験の報告はないが、切除可能であれば手術が第一選択と考えられている。切除断端が陽性であれば放射線治療を追加することが勧められており、手術および術後放射線治療を施行した例では全生存期間中央値が 7.5-12 年と報告されている<sup>4-6)</sup>。切除不可能な場合には放射線治療が選択肢となるが、放射線治療単独で中間生存期間は 27-28 か月とされている<sup>4b)</sup>。その他化学療法やホルモン療法、分子標的治療などが有効であった報告<sup>7-9)</sup>がされており、今後腺様嚢胞癌の発現遺伝子や標的治療となるシグナルの発見が期待されている。

手術を行った症例は長期予後が期待できるが、放射線治療単独では予後が短くなることから受診から診断までの Doctor's delay が治療方針や予後に大きく関わると考えられる。胸部 X 線検査での気管病変の検出は困難であることが多いが、中枢気道の狭窄を機能的にとらえるために、フローボリューム曲線が有用とされる。気道狭窄による呼吸困難は、気道内腔が 75%以上狭窄するまで出現しないのに対して、フローボリューム曲線では気道の狭窄が 30%でも中枢気道狭窄のパターンを呈するとされており、より早期に本疾患を疑うきっかけになると考えられている<sup>10)</sup>。本症例は症状出現から受診までの遅れはあったものの、フローボリューム曲線が上気道閉塞型パターンを呈したため、中枢気道病変を疑うきっかけとなり、受診後比較的早期に診断に至ったと思われる。本疾患を早期に発見するためには治療に抵抗する喘鳴や遷延化する咳嗽などの臨床症状や呼吸機能検査などから中枢気道病変を疑うことが最も重要と思われた。

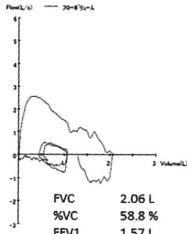
### 結語

気管・気管支腺様嚢胞癌の1例を経験した。稀な疾患ではあるが早期診断が予後を大きく左右すると思われ、気管支喘息や慢性気管支炎と考えられていても、治療反応性が乏しい症例では本疾患も念頭に置き呼吸機能検査などの精査を進めていく必要があると思われた。

### 引用文献

- 1) 前田敦子、工藤秀雄、難波煌治、他. 原発性気管腫瘍の検討－国立療養所における臨床的検討－. 肺癌 1995 ; 35 : 849-855.
- 2) Wu CC, Shepard JAO. Tracheal and airway neoplasms. Semin Roentgenol 2013; 48: 354-364.
- 3) 中村治彦、雨宮隆太、新妻雅行、他. 気管・気管支原発腺様嚢胞癌の臨床的検討. 肺癌 1990 ; 30 : 313-318.
- 4) Maziak DE, Todd TRJ, Keshavjee SH, et al. Adenoid cystic carcinoma of the airway: thirty-two-year experience. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112: 1522-1531.
- 5) Grillo HC, Mathisen DJ. Primary tracheal tumors: treatment and results. Ann Thorac Surg 1990; 49: 69-77.
- 6) Pearson FG, Todd TR, Cooper JD, et al. Experience with primary neoplasms of the trachea and carina. J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 88: 511-518.
- 7) 片山優子、佐渡紀克、深田寛子、他. シスプラチン・ペメトレキセド併用化学療法が有効であった、肺腺様嚢胞癌の1例. 肺癌 2013 ; 53 : 778-781.
- 8) Liu J, Hau E, Links M, et al. Adenoid cystic carcinoma of the lung: Response to tamoxifen after chemoradiation. Asia Pac J Clin Oncol [Epub : Mar. 27, 2014] doi: 10.1111/ajco.12184.
- 9) Song Z, Wu W, Zhang Y, et al. Effective treatment with icotinib in primary adenoid cystic carcinoma of the lung with liver metastasis. J Thorac Oncol 2014; 9: e67-69.
- 10) 内藤龍雄. フローボリューム曲線が診断の手掛かりとなった気管腺様嚢胞癌の1例. 呼吸 2006 ; 25 : 731-735.

Table 1 初診時検査所見

・生化学		・血算		・呼吸機能検査	
TP	6.9 g/dl	WBC	8800 / $\mu$ l		
Alb	4.0 g/dl	RBC	500 $\times 10^4$ / $\mu$ l		
BUN	19 mg/dl	Hb	15.2 g/dl		
Cre	0.85 mg/dl	Ht	44.6 %		
T-Bil	0.9 mg/dl	Plt	19.5 $\times 10^4$ / $\mu$ l		
ALP	255 IU/l	・腫瘍マーカー		FVC	2.06 L
AST	20 IU/l	CEA	3.0 ng/ml	%VC	58.8 %
ALT	19 IU/l	SLX	29 U/ml	FEV1	1.57 L
LDH	171 IU/l	NSE	12 ng/ml	FEV1/FVC	76.2 %
Na	136 mEq/l	ProGRP	21.3 pg/ml	PEF	2.55 L/sec
K	4.1 mEq/l	CYFRA	1.1 ng/ml		
Ca	9.0 mg/dl	SCC	0.6 ng/ml		
Glu	111 mg/dl				
CPK	38 IU/l				
CRP	0.2 mg/dl				

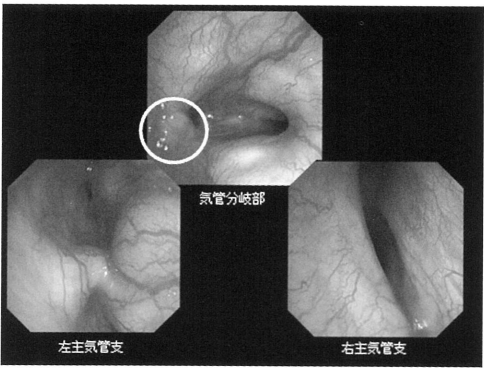


Figure 3 気管支鏡検査所見

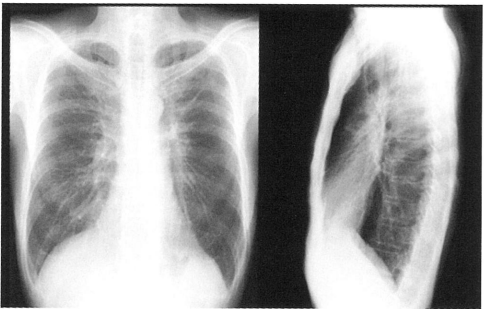


Figure 1 初診時胸部 X 線検査

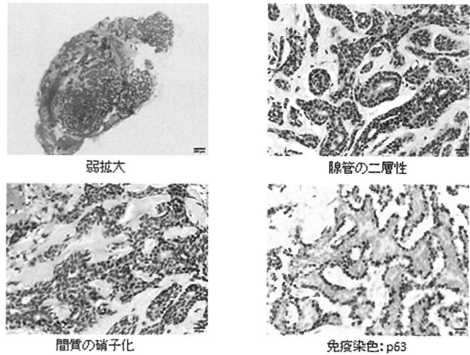


Figure 4 病理検査所見

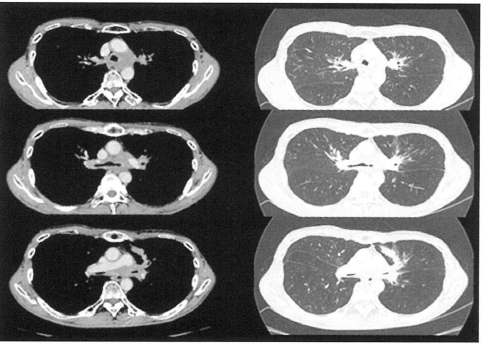


Figure 2 初診時胸部 CT 検査

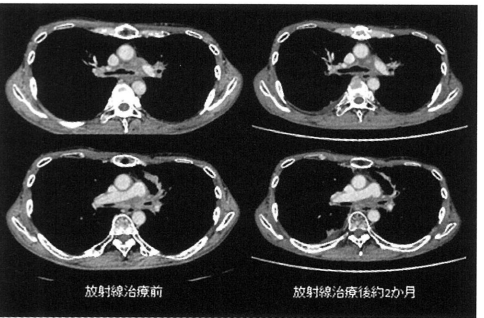


Figure 5 経過