

胸膜の悪性腫瘍（悪性胸膜中皮腫）（C38.4）

胸膜に原発する悪性腫瘍

局在コード(ICD-O-3)

「C38.4」

側性のある臓器

形態コード(ICD-O-3)

表2参照

1)悪性中皮腫

《胸膜中皮腫》

2)間質性腫瘍

《軟部組織 胸部および腹部臓器》

3)悪性リンパ腫

《非ホジキンリンパ腫》

上記1)～3)以外は UICC TNM分類第8版では病期分類の「該当せず」

1. 概要

中皮腫は、50～70歳第で発生することが多く、男性の発生率は女性の約4倍とされていますが、日本では女性の比率がこれより高い傾向にあります。

胸膜および腹膜中皮腫は、そのほとんどがアスベスト(石綿)の吸引により発生する。アスベスト鉱山労働者やアスベストを扱う労働者のみならず、鉱山や工場周辺の住民、あるいは、労働者の衣服に付着したアスベストにより家族にも発生している。曝露量や曝露歴が長いほどリスクが大きい。また、曝露から発症までの期間が長いのが特徴で、20年前後から始まり平均約40年程度ある。中皮腫患者のほとんどは、詳細に調べれば何らかのアスベスト曝露歴を有するが、とくに、女性においては曝露歴がない場合も少なくはなく、アスベストに関連しない中皮腫もある程度は存在するものと考えられている。独立にリスクを高めることが知られている肺癌とは異なり、喫煙はアスベストによる中皮腫のリスクを修飾しないものと考えられている。

参考として、院内がん登録2016年全国集計参加施設の局在コードの登録状況を見ると、自施設初回治療開始例において、胸膜 NOS(C38.4)と登録されていたのは、約1,200例であった。

2. 解剖

原発部位

胸膜 pleura は、組織学的には、心膜、腹膜とともに漿膜に属する。この膜は肺実質の表面に密着する肺胸膜 pulmonary pleura (臓側胸膜 visceral pleura)と、肺門部で折れ返り、胸郭の内壁に密着する壁側胸膜 parietal pleura の2枚からできている。そして2枚の胸膜間のすき間を胸膜腔 pleural cavity という。臓側胸膜(肺胸膜)は肺門部を除く肺実質の表面を覆い、斜裂(右では中葉と下葉、左では上葉と下葉の間)と水平裂(右上葉と中葉の間)では肺葉の深くまで入り込んでいる。一方、壁側胸膜は、肺表面の部位と同じく、肋骨胸膜 costal pleura, 横隔胸膜 diaphragmatic pleura の各部からなる。そのうち肋骨胸膜は胸壁の内面、つまり肋骨と内肋間筋の表面に、横隔胸膜は臍中心を除く横隔膜の上面に密着している。また縦隔胸膜は縦隔の両側面を覆い、心筋と向き合っている。なお、臨床医家が繁用する胸膜(例:胸膜炎)とは、壁側胸膜のことをさすことが多い。また、悪性胸膜中皮腫は壁側胸膜に原発する。

遠隔転移

胸膜中皮腫は近接臓器に直接浸潤するとともに高率に胸腔内リンパ節に転移するが、遠隔転移は少ないとされている。まれに肝臓、脳、脾臓などに遠隔転移を起こす。

3. 亜部位と局在コード

表1. 亜部位の表記と ICD-O-3 局在コード

ICD-O 局在	診療情報所見
C38.4	胸膜, NOS
	壁側胸膜
	臓側胸膜

4. 形態コード – WHO 分類 (2004)

表2. 組織診断名とICD-O-3 形態コード

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
びまん性悪性中皮腫	Diffuse malignant mesothelioma	9050/3
上皮型中皮腫	Epithelioid mesothelioma	9052/3
肉腫型中皮腫	Sarcomatoid mesothelioma	9051/3
線維形成性中皮腫	Desmoplastic mesothelioma	9051/3
二相型中皮腫	Biphasic mesothelioma	9053/3
限局型悪性中皮腫	Localized malignant mesothelioma	9050/3
*原発性浸出液リンパ腫	Primary effusion lymphoma	9678/3
*血管肉腫	Angiosarcoma	9120/3
*滑膜肉腫	Synovial sarcoma	9040/3
* 単相型	Monophasic	9041/3
* 二相型	Biphasic	9043/3
*線維形成性円形細胞腫瘍	Desmoplastic round cell tumour	8806/3

注* 中皮腫ではないが、胸膜原発となることがある腫瘍を掲載している。

5. 病期分類 と 進展度

1) TNM 分類 UICC【第8版】 2017年

T-原発腫瘍

TX	原発腫瘍の評価が不可能
T0	原発腫瘍を認めない
T1	臓側、縦隔、横隔膜胸膜への進展の有無に関係なく、同側の壁側胸膜に進展する腫瘍
T2	同側の胸膜(壁側胸膜または臓側胸膜)に腫瘍があり、少なくとも次のいずれか1つを伴う
	<ul style="list-style-type: none"> ・横隔膜の筋層への浸潤 ・肺実質への浸潤
T3	同側の胸膜(壁側胸膜または臓側胸膜)に腫瘍があり、少なくとも次のいずれか1つを伴う
	<ul style="list-style-type: none"> ・内胸筋膜への浸潤 ・縦隔脂肪への浸潤 ・胸壁の軟部組織に浸潤する孤立性腫瘍病巣 ・心嚢への非貫通性浸潤
	同側の胸膜(壁側胸膜または臓側胸膜)に腫瘍があり、少なくとも次のいずれか1つへの浸潤を伴う
	<ul style="list-style-type: none"> ・胸壁、肋骨破壊はあってもなくてもよい(びまん性または多発性) ・腹膜(経横隔膜的直接浸潤を介する)
T4	<ul style="list-style-type: none"> ・対側胸膜 ・縦隔臓器(食道、気管、心臓、大血管) ・椎骨、神経孔、脊髄 ・心嚢内腔面(心嚢水の有無にかかわらず貫通性浸潤)

N-領域リンパ節

*領域リンパ節は胸郭内リンパ節、内胸リンパ節、前斜角筋リンパ節および鎖骨上窩リンパ節

NX	領域リンパ節転移の評価が不可能
N0	領域リンパ節転移なし
N1	同側の胸郭内リンパ節(同側気管支肺、肺門、気管分岐下、気管傍、大動脈肺動脈、食道周囲、横隔膜周囲、心膜周囲脂肪、肋間、内胸の各リンパ節を含む)への転移
N2	対側の胸郭内リンパ節への転移。同側または対側の鎖骨上窩リンパ節への転移

M-遠隔転移

MX	遠隔転移の評価が不可能
M0	遠隔転移なし
M1	遠隔転移あり

Stage-病期

表3. UICC TNM 分類 病期(Stage)のマトリクス(Matrix)

UICC TNM8 (胸膜中皮腫)	N0	N1	N2
T1	I A	II	III B
T2	I B	II	III B
T3	I B	III A	III B
T4	III B	III B	III B
M1	IV	IV	IV

2) 進展度

表4. 進展度 UICC TNM 分類からの変換マトリクス(Matrix)

胸膜中皮腫	N0	N1	N2
T1	410: 限局	420: 領域リンパ節転移	440: 遠隔転移
T2	430: 隣接臓器浸潤	430: 隣接臓器浸潤	440: 遠隔転移
T3	430: 隣接臓器浸潤	430: 隣接臓器浸潤	440: 遠隔転移
T4	440: 遠隔転移	440: 遠隔転移	440: 遠隔転移
M1	440: 遠隔転移	440: 遠隔転移	440: 遠隔転移

6. 症状・診断検査

1) **検診**— 胸膜中皮腫の検診は制度としては存在しない。

2) **臨床症状**— 発病初期は無症状であるが、腫瘍が胸壁や縦隔などにも浸潤し、胸水貯留、胸痛、咳嗽、呼吸困難などの症状を呈する。

3) **診断に用いる検査**

(1) 画像検査

- 胸部 X 線: 胸膜中皮腫診断に基本的な検査。肺外の平滑な腫瘤陰影、びまん性胸膜肥厚像、胸水を伴う結節状の胸膜肥厚病変としてとらえられる。
- CT 検査: 腫瘍の横隔膜、縦隔軟部組織、胸壁への浸潤の有無の検索に有用。
- MRI 検査: 胸壁などへの浸潤の詳細な検出効果に優れている。
- PET 検査: 腫瘍と炎症性胸膜肥厚の鑑別に有用。また、遠隔転移の検索にも有用。
- 胸腔鏡検査: 最近局所麻酔下でも可能な胸腔鏡が開発され、用いられる頻度が増加した。直視下生検で確定診断に至る。

(2) 腫瘍マーカー: 血清中および胸水中のヒアルロン酸、CYFRA21-1 が高値を示すことがある。一方、胸水中または血清 CEA は上昇しないのが悪性中皮腫の特徴である。

(3)病理検査

- ・細胞診:胸水細胞診による診断率は25-33%程度である。
- ・組織診:胸壁外からの針生検での診断率は21-77%と確実性に欠けるため、胸腔鏡下での生検が推奨されている。

7. 治療

切除可能な腫瘍に対しては、外科的切除を含めた集学的治療が考慮される。

1) 観血的な治療

(1) 外科的療法

- ・胸膜切除/胸膜剥皮術 pleurectomy/decortications, P/D:腫瘍を伴う胸膜をはがして肺を温存する方法。
- ・胸膜肺全摘術 extrapleural pneumonectomy, EPP:腫瘍とともに肺、臓側胸膜、胸壁、心膜、横隔膜を切除する。

(2) 外科的・鏡視下・内視鏡的治療の範囲

【根治度の評価】 悪性胸膜中皮腫には取扱い規約なし。

表5. 外科的・鏡視下・内視鏡的治療の範囲

選択肢コード	外科的治療
1:腫瘍遺残なし	切除断端陰性
4:腫瘍遺残あり	切除断端陽性
9:不明	原発巣切除が行われたが、その結果が不明・記載がない場合

2) 放射線療法

針生検や胸腔鏡下生検の部位からの腫瘍の増大、進展を防ぐために放射線療法を加えることも考慮される。

3) 薬物療法

(1)化学療法(単剤または併用で使用される薬剤名、略語、商品名)

doxorubicin (Adriamycin, ADM, アドリアシン), cisplatin (CDDP, ランダ, プリプラチン), carboplatin (CBDCA, パラプラチン), methotrexate (MTX, メトレキセート), gemcitabine (GEM, ジェムザール), pemetrexed (アリムタ), vinorelbine (VNR, NVB, ナベルビン), paclitaxel (PTX, タキソール), docetaxel (DOC, タキソテール), mitomycin C (MMC, マイトマイシン), vinblastine (VBL, エクザール)

8. 参考文献

- 1) 国立がん研究センター・がん情報サービス. 中皮腫.
<http://ganjoho.jp/public/cancer/mesothelioma/index.html>
- 2) 国立がん研究センター・がん対策情報センター 院内がん登録2016年全国集計
- 3) 日本臨床腫瘍学会編 新臨床腫瘍学(南江堂)
- 4) UICC/TNM 悪性腫瘍の分類 第8版 日本語版(金原出版)
- 5) SEER Summary Staging Manual 2000, NIH Publication 01-4969
- 6) American Joint of Committee. AJCC Cancer Staging Manual, Sixth eds.
Greene F. L. et al eds Springer: Chicago. 2002.
- 7) 解剖学講義 改訂2版(南山堂)
- 8) がん対策情報センターホームページ <http://ganjoho.ncc.go.jp/public/cancer/data/vagina.html>
- 9) 日本肺癌学会編 肺癌診療ガイドライン 2017年版
https://www.haigan.gr.jp/modules/guideline/index.php?content_id=3 (2018/6/18 アクセス)