右内腸骨静脈から右房右室にいたる血管内平滑筋腫の手術経験

大 音 俊 明 増 田 政 久 林 田 直 樹 ピアス 洋 子
中 谷 充 浮 田 英 生 志 村 仁 史 茂 木 健 司
塚 越 芳 久 中 島 伸 之

Intravenous leiomyomatosis (IVL) は子宮筋腫あるいは子宮内静脈壁から生じた組織学的に良性な平滑筋腫が静脈内に成長進展したものと定義され、まれに右心系へ達することもある疾患である。症例は43歳の女性で、右内腸骨静脈から下大静脈を経て右房右室にいたる IVL に対し体外循環を用いた開心・開腹による腫瘍摘出術を行った。体外循環を開始するさい、下大静脈への脱血管挿入は腫瘍が障害となり困難であった。経右房的腫瘍切除を行ったのち、脱血管を挿入したが予想外に出血が多く血行動態の悪化を招いた。経右房的腫瘍切除は循環停止下に行ったほうが安全かと思われた。また術後、腫瘍組織が残存した場合には再発の可能性が高いので本症例では予防的に抗エストロゲン剤の投与を継続している。術後2年4カ月を経過し静脈内に再侵入する腫瘍像は認めず手術および術後の薬物治療が有効であったと考えられた。日心外会誌 30 巻 1 号：36-39 (2001)

Keywords : intravenous leiomyomatosis, 心臓腫瘍, 子宮筋腫, 開心術, 体外循環

A Case of Intravenous Leiomyomatosis Extending into the Right Ventricle through the Internal Iliac Vein and Inferior Vena Cava

Toshiaki Ohto, Masahisa Masuda, Naoki Hayashida, Yoko Pearce, Mitsuru Nakaya, Hideo Ukita, Hitoshi Shimura, Kenji Mogi, Yoshihisa Tsukagoshi and Nobuyuki Nakajima (First Department of Surgery, Chiba University School of Medicine, Chiba, Japan)

Intravenous leiomyomatosis (IVL) is defined as the extension into the venous channels of histologically benign smooth muscle tumors originating either from a uterine myoma or from the walls of a uterine vessel. We report a case of IVL extending to the right atrium and right ventricle through the right internal iliac vein and the inferior vena cava. The patient was a 43-year-old woman. The tumor was extirpated by simultaneous median sternotomy and laparotomy with the use of cardiopulmonary bypass. It was necessary to use cardiopulmonary bypass in order to open the right atrium. However, it proved difficult to insert the venous cannulae into the inferior vena cava due to the presence of the tumors. In order to perform the cannulation, a trans-right atrial excision of this tumor was necessary. Nevertheless, hemodynamic deterioration tended to occur during the procedure because of unexpected bleeding. We believe that to safely carry out this operation, it would be better to ensure circulatory arrest before trans-right atrial excision of the tumor. We have been continuing preventive anti-estrogen therapy because recurrence would be very likely if any tumorous tissue remained after surgery. Fortunately, no intravenous infiltration of the tumor has been detected by either pelvic computed tomography or ultrasonography during the 26-month follow-up period. Surgical excision of the tumors and postoperative medication are now believed to have been effective. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 30 : 36-39 (2001)

Intravenous leiomyomatosis (IVL) は「子宮筋腫あるいは子宮内静脈壁から生じた組織学的に良性な平滑筋腫が静脈内に成長進展したものと定義される比較的まれな疾患である。今回われわれは下大静脈を経て右房右室にいたる IVL を経験し、開心および開腹術にて切除した症例を経験したので報告する。

症 例

症例：43 歳，女性。

主訴：下腹部痛。

既往歴：1994 年子宮筋腫に対する広汎子宮全摘術および術後右下肢深部静脈血栓症。

現病歴：1996 年 6 月下腹部痛を主訴に近医婦人科を受診。卵巣腫瘍および右腸骨静脈から右房右室にいたる長い索状物を指摘された。1996 年 12 月当院婦人科にて卵巣摘出術を施行し 1997 年 3 月当科入院となった。なお卵巣腫瘍に対する病理診断は平滑筋腫であった。

入院時現症：身長 157 cm，体重 41 kg，血圧 132/76 mmHg，脈拍 74/分，整。胸骨左縁第 4 肋間に Levine III/VI の収縮期雑音を聴取。呼吸苦，易疲労感，下肢浮腫，

図1 体幹部 MRI にて右房右室下大静脈内に索状構造物を認めた。

肝腫大などの身体所見はなかった。

検査所見：末梢血液像，血液生化学検査，凝固能検査はいずれとも異常を認めず，血液ガス分析も正常であった。心エコー検査では下大静脈から右房右室にいたる大きな索状物が確認され，柔軟な先端部分が右房右室間を拍動とともに往復していた。造影 CT および MRI でも右房右室下大静脈内の索状構造物を認めた（図1）。また下肢静脈造影では右総腸骨静脈から下大静脈にかけての陰影欠損が確認された。

この索状物に対する確定診断は困難で血栓あるいは卵巣腫瘍に関連する腫瘍性病変を疑ったが，いずれにせよ肺塞栓を生じた場合には突然死の危険性が高いので手術を行う方針とした。

手術：手術は開胸開腹による索状物の一期的摘出を予定した。図2に術式シェーマを示す。右肋骨弓下切開にて開腹し肝を脱転，肝静脈上下の大静脈を剝離し，次に胸骨正中切開にて心嚢を切開した。体外循環を開始するにあたり下大静脈への脱血管挿入は索状物が障害となり困難なため上大静脈と左大腿静脈の2本脱血で体外循環を開始した。次に右房を切開し下大静脈からの出血を体外循環の吸引回路でコントロールしつつ用手的に索状物を牽引すると先端部分が心房内から引き出された。さらに牽引すると下大静脈より約15 cmの索状物が抜去され，これによって下大静脈への脱血管挿入が可能となった。次に腎静脈下の大静脈，右総腸骨静脈に切開を加え，索状物を摘出した。索状物は右内腸骨静脈内から伸展していたが癒着のため十分な視野が確保できず，可及的にこれを抜去し右総腸骨静脈を結紮した。右大腿静脈内には索状物を認めなかった。摘出標本はやや赤みを帯びた白色調の柔軟かつ弾力に富む細い索状物で全長は約70 cmであった。右室内に到達していた部分は双頭状に膨らんでいた（図2）。

病理所見：短紡錘形の核をもつ多数の細胞が密に並んでおり，先に行った卵巣腫瘍の組織像に非常に類似していた

※静脈切開部 ※※脱血管挿入部

図2 切除標本

体外循環は上大静脈・左大腿静脈の二本脱血にて開始。経右房的腫瘍切除の後，下大静脈脱血を追加した。腫瘍は右内腸骨静脈から右房右室内に達していた。摘出標本は全長約70 cm，やや赤みを帯びた白色調の弾力に富む細い索状物で右室に到達していた部分は双頭状に膨らんでいた。

（図3）。また両標本ともに actin 染色では actin の存在が確認された。

静脈内腫瘍

卵巣腫瘍

(HE × 132)

(HE × 132)

図3 摘出腫瘍の病理所見では短紡錘形の核をもつ多数の細胞が密に並んでおり、先に行った卵巣腫瘍の組織像に非常に類似していた。

考 察

Intravenous leiomyomatosis (IVL) は 1975 年 Norris らの組織学的検討により「子宮筋腫あるいは子宮内静脈壁から生じた組織学的に良性な平滑筋腫が静脈内へ進展成長したもの」と提唱され¹⁾、現在定義として一般的に用いられている。

IVL による臨床症状は腫瘍が静脈内に留まっている段階では軽微であるが、腫瘍が右心系にいたると三尖弁の開放障害や右心不全を生じ突然の呼吸困難・失神など急激かつ重篤な症状を示すことが特徴である^{2,3)}。IVL の治療には外科的な完全切除が必要であるが腫瘍組織が残存し再発・再手術を繰り返した症例も報告されている^{4,5)}。完全な切除が行えるか否かは重要な問題であり、正確な術前診断と十分な術式検討が必要である。

まず診断であるが IVL は心エコー検査で右房内腫瘍として指摘されることが多い^{3,6-8)}。ものの IVL との診断にいたることは少なく、心内血栓あるいは右房粘液腫として手術に臨まれる場合が多い^{2-4,6)}。明確な診断にいたらないのはこの疾患の希少性のためと思われるが、術前に子宮動脈の造影を行い静脈内腫瘍との交通性から正確な診断を行った報告もあり^{7,9)}、鑑別診断に IVL を考慮した場合には子宮動脈の造影検査が最も診断能力が高いと思われた。

次に術式であるが心内操作が必要なため体外循環は必須である。しかし右房内腫瘍が障害となり下大静脈への脱血管挿入は困難な場合が多い^{2,7)}。本症例では上大静脈・大腿静脈の 2 本脱血にて右房切開を行い、出血を体外循環の吸引回路で対処しつつ下大静脈内の腫瘍を除去した。これによって脱血管挿入が可能となったが、操作中は出血が予想以上に多く血行動態の悪化を招いた。また腫瘍・静脈間

に癒着のある症例ではこれを無理に牽引したために大出血を招いたという報告もあり^{10,11)}、経右房的静脈内腫瘍切除をいかに円滑に行うかは手技上の重要課題と思われた。速やかな右房内腫瘍の除去が困難な場合は十分に体温が下がるのを待ち循環停止下に右房内操作を行ったほうが安全かと思われた。

今回の症例では卵巣腫瘍の病理組織が平滑筋腫であり子宮筋腫の既往もあることから原発巣は子宮と考えられる。また子宮全摘後に腫瘍が静脈内を發育伸展しているので完全な腫瘍切除を行うには右内腸骨静脈は十分検索すべきであったと思われる。しかし過去二度の手術のため骨盤内には癒着が激しく右内腸骨静脈内腫瘍は可及的抜去に留まった。再発した場合の静脈内侵入を防ぐため術中に右内腸骨静脈は結紮したが再発の可能性は否めない。再発予防には抗エストロゲン剤の投与が有効との報告があり^{12,13)}、本症例では LH-RH (luteinizing hormone-releasing hormone) 誘導体である酢酸リュープロレリンの投与を継続して経過を観察している。術後 5 カ月の静脈造影検査では静脈内腫瘍陰影を認めず、術後 2 年 4 カ月を経過した現在エコー・CT 検査でもあらたなる静脈内伸展の所見を認めず全身状態は良好である。手術および術後の薬物治療が有効であったと考えられた。

文 献

- 1) Norris, H. J. and Parmley, T.: Mesenchymal tumours of the uterus. V. Intravenous leiomyomatosis: a clinical and pathologic study of 14 cases. *Cancer* **36**: 2164-2178, 1975.
- 2) Okamoto, H., Itoh, T., Morita, S. et al.: Intravenous leiomyomatosis extending into the right ventricle: one-stage radical excision during hypothermic circulatory arrest. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* **42**: 361-363, 1994.
- 3) 西脇 登, 小西 裕, 松本雅彦ほか: 子宮筋腫より発生し右肺動脈まで成長進展した Intravenous leiomyomatosis の 1 手術例. *日胸外会誌* **37**: 2580-2585, 1989.
- 4) Shida, T., Yoshimura, M., Chihara, H. et al.: Intravenous leiomyomatosis of the pelvis with reextension into the heart. *Ann. Thorac. Surg.* **42**: 104-106, 1986.
- 5) Kronzon, I., Goodkin, G. M., Culliford, B. A. et al.: Right atrial and right ventricular obstruction by recurrent stromomyoma. *J. Am. Echocardiogr.* **7**: 528-533, 1994.
- 6) Casillas, J. A., Lobato, J., Llamas, P. et al.: Intracardiac extension of intravenous leiomyomatosis. *J. Cardiovasc. Surg.* **38**: 83-86, 1997.
- 7) Nakayama, Y., Kitamura, S., Kawachi, K. et al.: Intravenous leiomyomatosis extending into the right atrium. *Cardiovasc. Surg.* **2**: 642-645, 1994.
- 8) Grella, L., Arnold, T. E., Kvilekval, K. H. et al.: Intravenous leiomyomatosis. *J. Vasc. Surg.* **20**: 987-994, 1994.
- 9) 西山直久, 金城正佳, 佐藤一喜ほか: 下大静脈を経て右房内に達した Intravenous Leiomyomatosis を一期的に摘出した一症例. *血管外科* **16**: 90-93, 1997.
- 10) 上田重春, 北條禎久, 大須賀洋ほか: 体外循環下に摘出した右房, 下大静脈内腫瘍 (子宮筋腫症) の一例. *日胸外会誌*

- 34** : 114-119, 1989.
- 11) Nili, M., Libian, E. and Levy, M. J. : Tricuspid stenosis due to intravenous leiomyomatosis—A call for caution : case report and review of the literature. *Texas Heart Inst. J.* **9** : 231-235, 1982.
- 12) Rosenberg, J. M., Marvasti, M. A., Obeid, A. et al. : Intravenous leiomyomatosis : a rare cause of right sided cardiac obstruction. *Eur. J. Cardio-Thorac. Surg.* **2** : 58-60, 1988.
- 13) Tierney, W. M., Ehrlich, C. E., Bailey, J. C. et al. : Intravenous leiomyomatosis of the uterus with extension into the heart. *Am. J. Med.* **69** : 471-475, 1980.