Budd-Chiari症候群を伴った下大静脈 平滑筋肉腫の1剖検例

自衛隊中央病院内科

箱崎幸也◇ 真方良彦 中川克也 大庭健一 白浜龍興 佐藤亮五

自衛隊中央病院病理 馬淵基樹

概要 症例は72才、女性。上腹部不快感と両側下肢の浮腫を主訴に入院。右上腹部に手拳大の腫瘍を触知した。腹部超音波やCTスキャンなどで横隔膜下面から肝静脈開口部を巻き込み、右腎に至る右上腹部の腫瘍を認め、Budd-Chiari症候群を合併した後腹膜由来の悪性腫瘍と診断した。入院約3カ月後、呼吸困難・全身浮腫のために死亡した。剖検にて、腫瘍は右心房から肝静脈開口部を閉塞し右腎静脈まで達し、下大静脈内腔を完全に閉塞していた。組織学的には平滑筋肉腫であり、Budd-Chiari症候群を伴った下大静脈平滑筋肉腫と診断した。

〔日内会誌 76:701~706, 1987〕

はじめに

下大静脈から発生する平滑筋肉腫は極めてまれで、内外で約100例が報告されているにすぎず、肝静脈開口部を閉塞しBudd-chiari症候群を呈する症例はさらにまれである¹⁾。今回我々は、臨床的には後腹膜の悪性腫瘍を強く疑い、剖検にて下大静脈中部に発生しBudd-Chiari症候群をも呈した下大静脈平滑筋肉腫の1剖検例を経験したので報告する。

症 例

症例： 72才、女性。

主訴： 上腹部不快感と両側下肢の浮腫。

家族歴： 父が心臓病で死亡。

既往歴： 70才時の老人検診にて心疾患、肝・腎障害を指摘されたが放置していた。

現病歴： 昭和59年(72才)7月下旬より上腹部不快感と両側の下肢に浮腫が出現し、さらに食後の嘔吐を繰り返すため近医を受診し、治療を受けたが軽快せず、紹介されて8月4日当院へ入院した。

入院時現症： 身長141cm、体重44kg、体温36.5℃、血圧125/85mmHg、体格は小で栄養やや不良。脈拍は76/分で整・緊張良、意識清明、眼瞼ならびに眼球粘膜には貧血や黄疸がなく、胸部は心音純で肺野にラ音を聴取しなかった。腹部は平坦で軟、上腹部に中等度の腹壁静脈拡張を認めた。肝・脾は触知しなかった。一方、上腹部から臍部にかけて正中からやや右方に寄る、手拳大・半球状の表面平滑な圧痛のない腫瘍を触知した。また両側下肢には浮腫を認め、特に右肢で著明であった。

入院時検査成績は表1に示すように、貧血や血沈の亢進はなく尿所見・血球数・肝機能・電解質などにも大きな変化はなかった。しかし、LDHは1092 IUと著しい高値を示し、I分画が42.5%と上昇していた。なお、血沈1時間値2mm、フィブリノーゲン61mg/dl、FDP 30μg/dlは慢性DICを示唆するものであった。胸・腹部X線写真で異常所見がなく、上部消化管検査でも食道静脈瘤などの異常所見がなく正常像と診断した。

腹部超音波： subcostal scanでは、右上腹部

〔昭和61年2月26日受稿〕

Leiomyosarcoma of the inferior vena cava with Budd-Chiari syndrome.

Yukiya HAKOZAKI, Yoshihiko MAGATA, Katsuya NAKAGAWA, Kenichi OBA, Tatsuoki SHIRAHAMA, Ryogo SATO and Motoki MABUCHI*, Department of Internal Medicine, and *Department of Pathology, Japan Self Defense Force Central Hospital, Tokyo

図1. 腹部超音波像. 右上腹部に1.6×9.8cm大の腫瘍がみられ, 境界は明瞭で中心部はhypoechoicな像を示している.

図2. 腹部超音波像. 腫瘍は肝静脈開口部まで拡がり, 中肝静脈径は12mmと軽度拡張像を示している.

表 1. 入院時検査成績

Hematology :		Blood chemistry :	
RBC	407×10 ⁴ /mm ³	T.Protein	6.7 d/dl
Hb	12.9 g/dl	Alb	3.2 g/dl
Hct	40 %	Z.T.T	9.6 U
WBC	5,100 /mm ³	T.T.T	7.8 U
PLT	13.5×10 ⁴ /mm ³	T.Bil	2.2 mg/dl
PT	45 %	T.chol	198 mg/dl
APTT	200 sec	ChE	0.31 ΔpH
ESR	2 mm/hr	AlP	27 LU
CRP	(-)	GOT	69 IU/l
HBsAg-Ab	(-)	GPT	34 IU/l
AFP	0.3 ng/ml	LDH	1092 IU/l
CEA	3.7 ng/dl	γ-GTP	31 IU/l
POA-EIA	16.3 U/ml	LAP	53 IU/l
CA19-9	10 U/ml	Amylase	38 IU/l
Urinalysis :		BUN	32.1 mg/dl
Protein	(-)	Creatinin	1.1 mg/dl
Sugar	(-)	Na	142 mEq/l
Sediment	normal	K	4.1 mEq/l
		Cl	99 mEq/l

に11.6×9.8cm大の腫瘍を認め、辺縁は明瞭で内部エコーは不均一・点状のechogenicな像を伴っているが、全体としてはhypoechoicであった(図1)。腫瘍と肝との連続性は見られなかったが、肝

静脈開口部まで腫瘍の拡がりがあり、中肝静脈径は12mmと軽度の拡張を示し(図2)、腫瘍の下方は右腎との連続性を認めたが(図3)、脾との連続性はなかった。後腹膜由来の腫瘍で、Budd-chiari症候群を合併していると診断した。

腹部CT所見： 超音波所見と同様に腫瘍は横隔膜下面から右腎下極付近までの右腹部にあり、肝や脾頭部との連続性は認められず、脾と大動脈は左方へ偏位し下大静脈は腫瘍と一塊となっていた。腫瘍は分葉状で辺縁はhigh density中心部はLow densityを示し(図4)、下大静脈や右腎と連続性を認め下大静脈は完全に腫瘍で閉塞されていた(図5)。しかし肝静脈の拡張に関しては、CT検査時点では正常範囲と診断した。また腫瘍は右腎との連続性も示していた。

臨床経過： 超音波やCT像所見などから後腹膜由来の悪性腫瘍と診断し、慢性DICを併発していると考えた。血管造影を予定したが出血傾向や腹水貯留の増加、意識レベルの低下など全身状態が悪化したために施行し得なかった。腫瘍の下大静脈への浸潤による閉塞を疑い、99mTc-MAAに

CAL+ ; 5.8CM
CAL× ; 4.1CM

図 3. 腹部超音波像、腫瘍の右腎静脈への浸潤が認められる。

図4. CT像. 腫瘍は境界明瞭であり, 辺縁はhigh density・内部はlow densityを呈している.

図5. CT像. 腫瘍は分葉状で, 下大静脈(矢印)を完全に取り囲み増殖している.

図6. 腫瘍剖面像. 腫瘍の外側は下大静脈・右腎静脈壁(矢印)で覆われており, 充実・結節性で一部出血・壊死を示している.

図7. 下大静脈平滑筋肉腫の浸潤領域と転移巣

よる下肢静脈造影を実施したところ, 両側総腸骨静脈での腫瘍圧迫によると思われる閉塞像を認めた. 8月下旬から上肢にも浮腫が出現し, 腹水や下肢浮腫の増加もみられ利尿薬に反応せず, さらに10月上旬には顔面浮腫や黄疸も出現した. 一方, 9月上旬から意識障害・多弁興奮・失見当識が出現し, その後好転悪化を繰り返した. 10月末意識レベルは著しく低下し, 呼吸困難も続き11月1日死亡した.

剖検所見: 腫瘍は12.0×9.0×5.5cm大で, 分葉状に枝分れするようにやや縦長で境界は鮮明で

あった. 腫瘍の外側はカプセルで覆われ, 剖面は充実性・結節性であり灰白色や黄色調を呈し, 一部出血壊死も認められた. カプセルは下大静脈壁で, 腫瘍浸潤は連続性を示しながら下方は右腎静脈へ, 上方は肝静脈さらには右心房までおよび, 下大静脈腔は腫瘍により完全に閉塞していた(図6). また肝には大豆大までの結節性転移巣を少数認めた(図7). 組織学的には, 腫瘍は交錯する紡錘形細胞束を示し, 細胞密度が高く, 胞体は好酸性で, 核の大小不同・奇妙な巨大核・少数の核分裂像を呈する平滑筋肉腫であった(図8). 腹水は黄色透明で1700ml貯留し, 肝は著明な中心性の

図8. 腫瘍組織像, 腫瘍は交錯する紡錘形細胞束を示し, 核の大小不同・奇妙な巨大核・小数の核分裂像を示している。(HE染色×350)

うっ血壊死像・類洞の拡張と胆管内胆汁うっ滞も見られた。脾臓は50g萎縮性で、肺には浮腫と肺炎が存在した。

考 案

平滑筋肉腫は軟部肉腫の2～8%をしめ、一般的には平滑筋腫の1/4～1/5の頻度とされている。平滑筋肉腫の85%以上は四肢の近位部、特に下肢に多く原発し、その他頭部・頸部からも出現する。また深部軟部組織においては後腹膜に最もよく見られ、時には腸間膜などからも発生する。血管壁から原発する平滑筋肉腫は、わずか約120例が報告されているにすぎない²⁾。このうち約75%が下大静脈から発生している³⁾。

下大静脈原発の平滑筋肉腫は圧倒的に女性に多く見られ(5～6倍)、年齢は27才から83才にわたり、平均年齢は61才である⁴⁾。下大静脈中部に最も多く原発し、次に上部・下部の順に発生する。平滑筋肉腫は下大静脈を上下に進展し、肝静脈開口部(6%)・右心房(26%)・右腎静脈(6%)などを巻き込み、しばしば肝(17%)・肺(15%)への転移を認める。また子宮平滑筋腫との合併も15%と報告されている⁴⁾。

臨床症状は、全く無症状のものから、浸潤部位やその範囲・程度により種々な症状を呈し、急速な進行性肝不全(Budd-chiari症候群)とか静脈閉塞による著明な浮腫・腎静脈血栓などの多彩な症状を呈する。しかし、平滑筋肉腫が壁外へ発育す

ると、上記の症状は認められない。現在、臨床症状が少しでも平滑筋肉腫を疑わせるならば、血管造影や早期開腹術を施行するように勧められている⁴⁾。

以前は、平滑筋肉腫の増殖速度は遅いものと考えられていたが、Ralphら⁴⁾は、急速に進展した数症例の経過について報告している。またJuanら²⁾は、平滑筋肉腫の核分裂の多少が予後との関連を有すると発表し、核分裂数によってGroup I・II・IIIと分類している。Group Iは10強拡大視野(10 hpf)で核分裂が10～20個、Group IIは20～30個、Group IIIでは35個以上とし、Group Iでは転移や再発がほとんど見られず、Group IIIでは全例に転移が認められ予後は不良であったと報告している。今回経験した我々の症例では、核分裂数は約15個平均を示しGroup Iの分類に相当する。本症例では、浸潤が腎静脈部から右心房までの広範囲に及んでおり、切除不能で臨床症状が出現してから病状の進行は意外に速かった。これは腫瘍の増殖速度が比較的遅く、側副血行路が発達しそのため症状の出現が遅れ、診断時には腫瘍が下大静脈をほぼ完全に閉塞し、さらに肝静脈開口部をも閉塞していたためと考える。本症例のように肝静脈まで浸潤し開口部を閉塞させBudd-chiari症候群を呈する症例は極めてまれであり、内外でも報告例はわずか数例のみである⁵⁾。

下大静脈平滑筋肉腫の画像すなわち超音波像やCT像などについての報告は、現在までほとんど報告されていない。本症例での超音波像では、辺縁は明瞭でechogenicを呈し、内部エコーは全体的にはhypoechoicであるが一部ではechogenicな点状エコーも認められた。CT像もほぼ同様の所見であり、腫瘍は分葉状で辺縁はhigh density・中心部はlow densityを示した。ただCT像で見られた分葉状の所見は、超音波像ではっきりしなかった。剖検時、肝静脈開口部は完全閉塞の状態であったが、画像診断では開口部近くの中肝静脈は12mmと軽度拡張を見るのみであった。腹部腫瘤特に下大静脈平滑筋肉腫の画像検査で肝静脈の軽度拡張を認めた場合は、Budd-chiari症候群の合併をも考

えながら検索をしなくてはならない。さらに腹水や腹壁静脈怒張を伴った症例では、下大静脈の完全閉塞とBudd-Chiari症候群合併の可能性をより強く疑わなければならない。

ま と め

超音波像で、中肝静脈が軽度拡張し肝静脈開口部にも腫瘍を認め、定型的と思われるBudd-chiari症候群を併発した、下大静脈平滑筋肉腫の非常にまれな1剖検例を報告した。

文 献

- 1) Perl L: Ein Fall von Sarkom der Vena cava

inferior. Virchow Arch Pathol Anat 53: 378, 1871.

- 2) Juan V, et al: Vascular leiomyosarcoma (The Malignant Counterpart of Vascular Leiomyosarcoma). Cancer 19: 1311, 1966.
- 3) Jonasson D, et al: Intraluminal leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Cancer 19: 1311, 1966.
- 4) Ralph V, et al: Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Ann Surg 184: 169, 1976.
- 5) Cardell BS, et al: Leiomyosarcoma of the inferior vena cava producing budd-chiari syndrome. J Pathol 104: 283, 1971.