症 例

肝腫瘍との鑑別が困難であった下大静脈平滑筋肉腫の1治験例

島根医科大学第2外科 (主任: 中村輝久教授)

山 口 峰 一 河 野 仁 志 林 貴 史
永 末 直 文 中 村 輝 久

平滑筋肉腫は大部分が消化管に発生し、血管由来のものはきわめてまれである。われわれは左腎静脈上部の下大静脈から発生した小児頭大の平滑筋肉腫の1切除治験例を経験した。症例は肝腫瘍の疑いで当科に紹介された68歳の白人男性。一般検査および画像診断で肝腫瘍か肝外性腫瘤かの鑑別が困難であり、生検で肉腫と診断できたもののなお発生場所を特定できなかった。後腹膜または肝尾状葉から発生した肉腫を考え開腹したところ、左腎静脈分岐直上部の下大静脈から管外性に発育した平滑筋肉腫と診断、腫瘍に圧迫された左腎静脈を尾側に転位させた後、腫瘍を下大静脈左側壁とともに切除し、静脈欠損部はGore-Texでパッチ閉鎖した。補助療法は施行していないが、術後17カ月の現在再発の兆候なく健在である。

索引用語: 下大静脈, 平滑筋肉腫

はじめに

近年の画像診断、腫瘍マーカーなどの診断技術の進歩にもかかわらず、肝に密接した肝外性腫瘤は、しばしば肝腫瘍と誤診されやすい。最近われわれは、左腎静脈上部の下大静脈から発生し、肝腫瘍との鑑別が困難であった平滑筋肉腫の1治癒切除例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 68歳, 白人男性。

主訴: 咳嗽, 発熱, 食思不振。

既往歴: 51歳時, 前立腺肥大症で, 前立腺摘除術。60歳以降, 高血圧で治療中。

家族歴: 父親と弟が心臓病で死亡。

現病歴: 1990年からときどき心窩部痛があったが, 放置していた。1993年2月頃, 咳嗽, 発熱, 食思不振が出現し, 3月12日近医受診。慢性気管支炎が疑われたが, ESR 123mm/hr, CRP 28mg/dlと著明に上昇していたため, 精査を行ったところ肝腫瘍が疑われ, 4月1日手術目的で当科紹介入院となった。

入院時現症: 身長180cm, 体重81.5kg (健康時85.0kg), 体格栄養中等度, 体温36.8°C, 血圧150/88mmHg, 脈拍76/分・整, 眼瞼結膜に軽度の貧血があるが, 眼球

結膜に黄疸はなかった。胸部は理学所見上, 異常はなかった。腹部では, 上腹部正中に呼吸性に移動する直径約10cmの表面平滑, 弾性硬, 軽度の圧痛をともなう腫瘤を触知した。腹水や皮下静脈の怒張, 下肢の浮腫などはなかった。

入院時血液・生化学検査所見: 貧血, 血液凝固能障害, 肝機能障害, および軽度の腎機能障害を認めた。炎症反応は強陽性。肝炎ウイルスマーカーはすべて陰性で, 腫瘍マーカーではSLXのみが軽度上昇していた (表1)。

腹部超音波所見: 肝左葉下面に接して直径約10cmの腫瘤があり, 辺縁整だが肝との接触部は不整で境界が判然とせず, 内部は低エコーで一部分が嚢胞状であった (図1)。

上腹部CT所見: 上腹部正中に充実性で内部のdensityが不均一な腫瘤が, 肝外側区域を右方に圧排するような形で存在していた (図2)。

血管造影所見: 腹腔動脈造影では左肝動脈は著明に右方へ圧排されており, 門脈相でも門脈左枝が右方に圧排されていた。腫瘤に該当する領域には血管の増生や濃染像などはみられなかった (図3上, 下)。

入院後経過: 咳嗽, 発熱が持続していたが, 抗生剤, 鎮咳剤, ステロイドなどの投与で改善された。しかし, これまでの一般検査所見や画像所見では, これらの症

1994年10月26日受付 1995年1月31日採用

表 1 入院時血液・生化学検査所見

WBC	8,800 /mm ³	T.P	5.7 g/dl*	HBs-Ag	(-)
RBC	386 × 10 ⁴ /mm ³ *	Alb	3.1 g/dl*	HBs-Ab	(-)
Hb	10.4 g/dl*	T. Bil	0.6 mg/dl	HBe-Ag	(-)
Ht	31.3 %*	GOT	54 IU/l*	HBe-Ab	(-)
Plt	40.9 × 10 ⁴ /mm ³ *	GPT	70 IU/l*	HBc-Abg	(-)
PT	47.6 %*	LDH	275 IU/l	HCV-Ab	(-)
APTT	40.1 sec*	ALP	610 IU/l	CEA	1.6 ng/ml
Fibrinogen	657 mg/dl*	LAP	144 IU/l	AFP	1.8 ng/ml
CRP	17.8 mg/dl*	γ-GTP	612 IU/l	CA19-9	5 U/ml
ESR	74.8 mm/30min*	ICG (15min)	3.9 %	SLX	67.8 U/ml*
		CCr	91 l/day*

図 1 腹部超音波像：肝左葉下面に接した直径約10cmの腫瘍があり、辺縁整だが肝との接触部は不整で境界が判然としなかった。

図 2 上腹部 CT 像：上腹部正中に充実性で内部の density が不均一な腫瘍が肝外側区域を右方に圧排するような形で存在していた。

状と腹部腫瘍との因果関係や腫瘍発生母地の診断ができなかったため、4月14日、エコーガイド下に Tru-cutter で腫瘍の生検を施行したところ、発生臓器は不明ながら肉腫と診断された。後腹膜または肝尾状葉から発生した肉腫を考え、4月26日、開腹術を行った。

手術所見：剣状突起から臍下5cmにわたる上腹部正中切開で開腹。腹腔内に腹水や播種性転移はなかった。肝は正常。肝左葉下面と胃小彎の間に、後腹膜から発生して胃を前面に圧排した感じの小児頭大の腫瘍を認めた(図4)。腫瘍表面は平滑で、周辺臓器との癒着はなく、弾性硬。鈍的剥離を後腹膜に向けてすすめたところ、形状はダンベル状であり、腫瘍の基部は左腎静脈合流部直上の下大静脈にあり、基部の長さは約4cmであった。腫瘍基部と下大静脈との関係の詳細がなお不明であったため、いったん腫瘍の大部分をダン

図3 腹腔動脈造影像

上：動脈相 左肝動脈の著明な右方への圧排，下：門脈相 門脈左枝も右方に圧排

図4 術中所見：肝左葉下面と胃小彎の間に、後腹膜から発生して胃を前面に圧排した感じの小児頭大の腫瘍を認めた（左上方が頭側）。

ベルの峽部で切除した。ついで、腫瘍下縁により圧迫されていた左腎静脈を下大静脈合流部の近くで切離して1.5cm 尾側に転位、その後、腫瘍基部の上下で下大静脈を遮断して腫瘍を摘除、大静脈欠損部は5×3cm の Gore-Tex でパッチした。下大静脈遮断時間は22分

図5 摘出標本

上：腫瘍の外観。矢印が下大静脈内腔面（5.0×3.4 cm）。下：剖面。黄色充実性で中心壊死を認めた。

であった。リンパ節転移はなかった。

切除標本：13.0×10.5×9.5cm, 660g のわずかに表面凹凸のある平滑な腫瘍。下大静脈との関係では、腫瘍は静脈の内腔にわずかに突出しており、基部の大きさは5.0×3.4cm であった（図5上）。剖面は黄色充実性で中心壊死がみられた（図5下）。

病理組織学的所見：紡錘状細胞の不規則な交錯をみ、核異型と mitosis が散見されることなどから平滑筋肉腫と診断、手術所見からみて下大静脈原発と判定した（図6）。

術後経過：術後経過は良好で、術前の咳嗽や発熱は消失し、肝機能、腎機能も改善され、術後18日目に治癒退院した。補助療法は施行していないが、術後17カ月の現在、再発の兆候なく健在である。

考 察

平滑筋肉腫は大部分が消化管に発生し、血管由来のものはきわめてまれである。そのうち静脈由来のものが動脈由来のものの約5倍で、その48.5%が下大静脈に発生している¹⁾。下大静脈平滑筋肉腫は、1871年

図6 病理組織像 (HE 染色)

上：弱拡大像。上が下大静脈内腔面 (×6.6)。下：強拡大像。紡錘状細胞の不規則な交錯をみ、細胞密度が高く、核異型と mitosis が散見される (×20)。

Perl²⁾の報告以来、われわれの検索しえた限りでは現在まで欧米で約200例、本邦で34例の報告がある³⁴⁾。

Mingoli ら³⁾は1871年から1989年までに報告された141例について検討しているが、それによると平均年齢54歳で、性比は1:4~5と女性に多いが理由は不明である。

本症では、腫瘍の発育形式、発生部位、発育速度、および腫瘍塞栓の程度によって種々の症状を呈する⁵⁾。まず発育形成では、約3割は管腔内に突出して閉塞症状を呈するが、約7割と大部分は自験例のように管外性に腫瘤を形成して後腹膜腔に発育し管内への突出はほとんどないか軽度である³⁶⁾。下大静脈上部(肝静脈よりも上部)に発生する場合、肝静脈を閉塞して Budd-Chiari 症候群を呈することが多い。中部(肝静脈と腎静脈の間)では、しばしば右季肋部痛をとまって胆道系疾患との鑑別が困難となる。下部(腎静脈から下部)では、右下腹部痛、背部痛、側腹部痛や様々な程度の下肢浮腫をきたす⁷⁾。

本症はきわめてまれな疾患なので、本症存在の可能

性が念頭にないと、画像診断が進歩した今日でも診断は容易ではなく、確定診断の時点で約半数に肺、肝などへの転移を認めている⁸⁾。下大静脈造影は比較的有用と考えられるが、管内発育型で下肢の浮腫などの閉塞症状があれば別として、自験例は管外性に発育していたためそこまで考えが及ばなかった。造影を行っていたら、腫瘍発生部や静脈圧排の様式について何らかの情報がえられた可能性があり、反省している。また、杉山ら⁴⁾は、MRI にみる下大静脈と腫瘍の縦断面の像が診断に有用であったとしているが、自験例では患者の協力がえられず施行できなかった。

本症の治療は、最も根治性の高い外科的切除が中心となっている。Brewster ら⁵⁾は、下大静脈の中・下部より発生した腫瘍には、下大静脈の部分切除を含む腫瘍の摘出を勧めている。Yanaga ら⁹⁾は体外循環の使用を勧めているが、自験例のように管外発育型で小範囲の下大静脈切除で完全摘出のできるものは、手術操作も僅少ですむのでその必要はなかった。しかし管内発育型では腫瘍のひろがりによっては体外循環の準備をしておくことが必要で、それには下大静脈造影を含む画像所見の十分な術前検討が大切である。しかし上部から発生し、特に右心房に達した腫瘍には有効な手術法は確立されていない⁴⁾。

Mingoli ら³⁾の141例についての検討では、82例(56.9%)に根治的切除がなされ、その5年生存率は27.9%と姑息的切除にくらべ有意に良好な成績がえられている。しかし根治的切除がなされても、52.4%は平均25カ月で再発している。また、理由は明らかでないが、中部に発生したものの5年生存率は48.3%と下部の9.3%にくらべ有意に良好であった。上部に発生したものは平均1カ月で死亡していた。

補助療法は有効とする報告¹⁰⁾もあるが、その効果は一過性で¹¹⁾、現在のところ満足すべき結果はえられていない³⁾。

本例は肉眼的に完全摘出されており、インフォームド・コンセントの結果の患者の希望によって補助療法は一切行っていないが、管外発育型だったせいか、現在のところ血行性転移を含む再発は確認されていない。

文 献

- 1) Kevorkian J, Cento DP: Leiomyosarcoma of large arteries and veins. *Surgery* 73: 390—400, 1973
- 2) Perl L: Ein Fall von Sarkom der Vena Cava

- Inferior. Virchows Arch Pathol Anat 53 : 378—383, 1871
- 3) Mingoli A, Feldhaus RJ, Cavallaro A, et al : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : Analysis and search of world literature on 141 pateints and report of three new cases. J Vasc Surg 14 : 688—699, 1991
 - 4) 杉山和義, 木所昭夫, 八木義弘他 : 下大静脈原発平滑筋肉腫の1例. 日臨外医会誌 52 : 1060—1065, 1991
 - 5) Brewster DC, Athanasoulis CA, Darling RC : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Arch Surg 111 : 1081—1085, 1976
 - 6) Burke AP, Virmani R : Sarcoma of the great vessels. Cancer 71 : 1761—1773, 1993
 - 7) Griffin AS, Sterchi JM : Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava : A case report and review of the literature. J Surg Oncol 34 : 53—60, 1987
 - 8) Bruyninckx CMA, Derksen OS : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. J Vasc Surg 3 : 652—656, 1986
 - 9) Yanaga K, Okadome K, Ito H, et al : Graft replacement of pararenal inferior vena cava for leiomyosarcoma with the use of venous bypass. Surgery 113 : 109—112, 1993
 - 10) Kaufman JJ, Gelbard M : Leiomyosarcoma of renal vein and inferior vena cava. Urology 18 : 173—176, 1981
 - 11) 郷司和男, 杉本正行, 浜見 学他 : 下大静脈平滑筋肉腫の1例. 泌紀 31 : 813—819, 1985

A CASE OF POSTCAVAL LEIOMYOSARCOMA WHICH WAS DIFFICULT TO DIFFERENTIATE FROM HEPATIC TUMOR

Minekazu YAMAGUCHI, Hitoshi KOHNO, Takafumi HAYASHI, Naofumi NAGASUE
and Teruhisa NAKAMURA

Second Department of Surgery, Shimane Medical University

Leiomyosarcomas usually develop in the gastrointestinal system, and those originating in vessels are extremely rare. We encountered a case of surgically resected leiomyosarcoma of almost the same size as a child's head, which originated from the inferior vena cava of the upper left renal vein. The patient was a 68-year-old Caucasian man who was referred to our department with suspected hepatic tumor. It was difficult to decide on the basis of clinical tests and diagnostic imaging whether the mass was a hepatic or anhepatic tumor. Although sarcoma was diagnosed on biopsy, the site of occurrence could not be identified. Laparotomy was performed on the assumption that the mass was sarcoma originating in the posterior peritoneum or caudate lobe of the liver. At laparotomy, however, the mass was diagnosed as leiomyosarcoma proliferating extravascularly from the inferior vena cava immediately above the left renal venous bifurcation area. The left renal vein compressed by the tumor was dislocated in a caudal direction, and the tumor was resected together with the left wall of the inferior vena cava, and the site of venous defect was closed by Gore-Tex patching. Although accessory therapy has not been performed, the patient has been in good health without any sign of recurrence to date, 17 months after the operation.