症 例

脾リンパ管腫の1例

八千代病院外科

佐々木 英 二 秋 田 幸 彦 北 川 喜 己
橋 本 瑞 生 佐 藤 太 一 郎 七 野 滋 彦

今回、われわれは、脾原発のリンパ管腫の1切除例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症例は51歳男性。主訴なく、1994年5月に会社の健康診断で肝機能異常を指摘された。US, CT, MRI などにより、肝下面から上前腸骨棘の高さに至るまでの巨大な嚢胞性腫瘤を認めた。後腹膜原発の偽粘液腫あるいはリンパ管腫と術前診断し、同年7月29日開腹術を施行した。乳白色で軟らかい腫瘍が肝下面から右側腹部にかけて存在し、脾・十二指腸に強固に癒着していたため、手術は脾頭十二指腸切除術を施行した。腫瘍は大きさ190×165mmで、嚢胞状、内容は乳白色漿液性であった。病理組織学的にはリンパ管腫で、原発部位は脾と考えられた。

索引用語：脾臓腫瘍、リンパ管腫、脾頭十二指腸切除術

緒 言

脾原発のリンパ管腫は稀である。今回、われわれは、脾原発のリンパ管腫の1切除例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：51歳、男性。

主訴：特記すべき事なし。

既往歴：急性虫垂炎（35年前）。

家族歴：特記すべき事なし。

現病歴：平成6年5月20日に、会社の健康診断にて肝機能異常、高血圧を指摘され、同年6月25日に当院を受診、精査目的で入院となった。

入院時現症：体格、栄養状態ともに中等度。貧血、黄疸なく、胸部身体的所見に異常を認めなかった。腹部は平坦軟であったが、右季肋部に弾性軟、境界明瞭な手拳大の腫瘤を触れた。

入院時検査所見：末梢血液所見には異常を認めなかった。生化学所見ではγ-GTPが軽度上昇していた。腫瘍マーカーは正常範囲内であった（Table 1）。

腹部超音波検査：肝下面、胆嚢、脾頭部、右腎臓で囲まれる広い範囲に大小不同の多房性の嚢胞を認めた（Fig. 1）。

Table 1 laboratory data on admission

Blood examination	T. Chol	142 mg/dl
RBC 465×10 ⁴ /mm ³	AMY	48 U/dl
Hb 15.6 g/dl	Na	143 mEq/l
Ht 45.5 %	K	4.2 mEq/l
WBC 6,100/mm ³	Cl	120 mEq/l
PLT 243×10 ³ /mm ³	Ca	10.0 mg/dl
Coagulation test	P	3.1 mg/dl
Bless. T 2.5 min	BUN	14.4 mg/dl
Coag. T 10.5 min	Creatinine	0.73 mg/dl
PT 103 %	FBS	82 mg/dl
PTT 33 sec	CRP	0 mg/dl
Fibrinogen 434 mg/dl	Urinalysis	
Blood chemistry	protein	—
T.P. 6.5 g/dl	sugar	±
Alb. 4.29 g/dl	occult blood	—
GOT 24 IU/l	bilirubin	—
GOT 27 IU/l	Tumor marker	
LDH 190 IU/l	CEA	2.5 ng/ml
ALP 168 IU/l	CA19-9	9 U/ml
γ-GTP 94 IU/l	AFP	5.2 ng/ml
LAP 56 IU/l	Erastasel	170 ng/dl
ChE 0.93 dpH		

腹部造影 Computed Tomography（以下、CT と略す）：右腹部全体を占拠する12×7cmの境界明瞭で内部均一な Low density mass を認めた。この病変は脾

1996年11月21日受付 1997年10月14日採用

Fig. 1 Abdominal ultrasonography shows a large polycystic lesion in front of the right kidney.

Fig. 2 Contrast-enhanced CT scan shows a large low density mass which is pointed as "T" occupies rightside of the abdominal cavity and partially beyond the midline (pointed as "t").

の後面，大動脈の前面を通り左腎臓近くまで張り出していた (Fig. 2)。

Magnetic Resonance Image (以下，MRIと略す)：病変はMRI-T1強調前額断像 (Fig. 3A) で低信号，MRI-T2強調横断像 (Fig. 3B) で高信号を示し，前額断像では尾側への広がり腸骨棘におよんでいた。

上部消化管造影検査：十二指腸下行脚から，水平部にかけて拡張不良を認め，十二指腸下行脚の右方への偏位を認めた (Fig. 4)。

腹部血管造影検査：前上臍十二指腸動脈，後上臍十二指腸動脈がともに，右方へ圧排伸展されていた。血

Fig. 3(A) T₁-weighted MR image (frontal plain), showing a low large signal mass (pointed as "T") spreading to lower right abdomen. (B) T₂-weighted MR image (horizontal plain), showing a high signal mass (pointed as "T").

Fig. 4 Barium meal study shows imperfect distention of the duodenum from the second portion to the third portion and deviation of the duodenum to the right side.

管壁の広狹不整や腫瘍濃染像は認めなかった (Fig. 5).

Endoscopic retrograde cholangiopancreatography (以下, ERCP と略す): 下部胆管は左側に偏位し, 主膵管は膵頭部で尾側に偏位していた。しかし, 狭窄

Fig. 5 Abdominal angiography shows deviation of the anterior and posterior superior pancreaticoduodenal artery abbreviated to ASPDA and PSPDA. But there is no encasement, stenosis, nor tumor stain. SA: Splenic artery, PHA: Proper hepatic artery, GDA: Gastroduodenal artery.

や不整は認めなかった。

以上の所見より, 後腹膜原発のリンパ管腫, または偽粘液腫と疑診し, 平成6年7月29日, 手術を施行した。

術中所見 (Fig. 6): 腫瘍の色調は乳白色で, 弾性軟であった。腫瘍は右腎および後腹膜からの剥離は容易であったが, 膵頭部, 十二指腸, 胃幽門側との剥離は困難であったので, 幽門側胃切除術を含む膵頭十二指腸切除術を施行した。膵は門脈左縁の位置で切除したが, 実質は柔らかかった。Treitz 靱帯を切離し, 左腹部へ突出した腫瘍部分とともに空腸も切断した。

切除標本: 腫瘍は, 大きさ $19 \times 17 \times 5$ cm で, 多房囊胞性の構造をしており, 実質部分に乏しく, 囊胞内には乳白色の漿液を含んでいた (Fig. 7)。

病理組織所見 (Fig. 8): 腫瘍は多房性の囊胞を持ち, 囊胞内壁は一層の扁平な内皮細胞に覆われていた。腫瘍組織は脂肪組織とともに, 膵小葉間に入り込んでいるが, 小葉構造への破壊浸潤は認められなかった。病理組織学的診断は囊胞性リンパ管腫であった。以上の病理組織所見と, 血管造影検査にて膵十二指腸動脈のアーケードが右方へ偏位圧排されていたこと, 術中所見では腫瘍は強く膵頭部と癒着していたことより, 原発は膵と診断した。患者は2年たった現在, 再発の徴候はない。

考 察

リンパ管腫は非上皮性の良性腫瘍で, 小児の頸部に好発する。そのほか腋窩や後腹膜原発のものがよく知られているが, 膵原発は稀で, 1913年に Koch が第1例

Fig. 6 Operative findings: Elastic soft milkwhite tumor adhered firmly to pylorus, duodenum, and the head of the pancreas. So, Pancreatoduodenectomy was performed.

Fig. 7 (A) Surgical specimen: The tumor, 19×17×5cm in size, originated from head of the pancreas. The specimen was cut along the black line. (B) Cut surface of the specimen: The tumor has honeycomb-like construction, full of milk-white serum.

Fig. 8 The microscopic specimen showing small and large lumina of the lymphatic duct, which are separated by thin or thick connective tissue. Lumina are surrounded by a layer of flat cells (H-E stain, (A): ×5, (B): ×10).

目¹⁾を報告しており、本邦では高雄²⁾が1965年に報告してから、自験例を含めて18例の報告がある (Table 2)。

リンパ管腫は組織形態学的に、単純性 (capillary)、海綿状 (cavernous)、嚢状 (cystic) の3型に分類される⁶⁾。これは単房性か、多房性か、あるいは、壁や実質に対する管腔や嚢胞の割合によって決まると思われ、あくまで肉眼的な分類で、相互に移行性があり、同一標本においてもこれら3型が混在している場合もあり、はっきりと分類できないこともある。本邦18例中では嚢状が13例を占めており、四肢によくみられる単純性は1例もない。口唇、頬部、舌などの周囲が筋組織に囲まれた部位ではリンパ管構造が小さくて、単純性、海綿状となり、頸部、腋窩、縦隔、胸壁などの疎な脂肪組織がある部位ではリンパ管は容易に増大し嚢状リンパ管腫の形態をとるといわれている。

診断には、CT、US、Angiogram、ERCPなどが各症例に適宜行われている。脾原発あるいは後腹膜原発

のリンパ管腫を疑った場合、確定診断にはUS下経皮的穿刺による乳糜の証明と、リンパ管造影を要するといわれている⁷⁾が、ほとんどがリンパ管腫を疑っておらず、本邦では18例中1例にMuraoら⁸⁾がUS下経皮的穿刺を施行したのみで、リンパ管造影を行った症例はない。われわれもリンパ管腫を一応疑ったものの、穿刺や造影検査をするには至っていない。また、たとえ穿刺したとしても、嚢胞内容は血性のこともあり、実際、Muraoらの症例でも内容は血性であり、術前は出血を伴った多房性の脾嚢胞と診断されていた。

記述のあった13例全例に手術的治療が施行されている。術式は単なる嚢胞切除術から、リンパ節郭清術を伴った脾頭十二指腸切除術や、脾体尾部切除術⁸⁾まで様々である。なかには嚢胞空腸吻合術が施行された例もある。予後は良好で、1例⁹⁾が吻合不全により術死しているのみである。再発例も本邦では1例もない (海外では報告されている⁹⁾¹⁰⁾。

Table 2 Lymphangioma of the pancreas in Japan.

No.	Author	Year	Size	Location	Pathology	operation
1	Takao	1965	5 × 10 × 13	head	cavernous	pancreatoduodenectomy
2	Mineta	1970	over fist	body tail	cavernous	distal partial pancreatectomy
3	Takahashi	1977	fist	head	cystic	no description
4	Katayanagi	1982	over fist	head	cystic	splenectomy and cystectomy
5	Araki	1983	19 × 9 × 9	head	cavernous	pancreatoduodenectomy with lymphnode dissection
6	Yoshioka	1983		body tail	cystic	distal partial pancreatectomy
7	Ohshiro	1984	10 × 10 × 9		cystic	no description
8	Hashiba	1985	7 × 6 × 4	body	cystic	no description
9	Tanaka	1986	18 × 9 × 8	body tail	cavernous	distal partial pancreatectomy
10	Ohnogi	1986	9 × 5	body tail	cavernous	no description
11	Murao	1987	13 × 9 × 5	body tail	cystic	distal partial pancreatectomy splenectomy
12	Kobayashi	1987	5 × 5	head	cystic	no description
13	Oikawa	1990	10 × 9	body tail	cystic	cystectomy
14	Takada	1990		body tail	cystic	cystjejunal anastomosis
15	Suda	1993	8 × 4 × 2	head	cystic	wedge resection of pancreas
16	Maeda	1994	9 × 5 × 5	beay body	cystic	distal partial pancreatectomy with lymphnode dissection
17	Hayashi	1994	7 × 5 × 4	body tail	cystic	wedge resection of pancreas
18	Sasaki	1996	19 × 17 × 5	head	cystic	pancreatoduodenectomy

このように脾原発のリンパ管腫に対する治療法の主流は外科的治療法であるが、これはそのほとんどが術前に脾嚢胞性病変と診断されていることによると思われる。

一方、小児科小児外科領域における頸部、腋窩、舌、頬部、四肢などに発生するリンパ管腫の治療の第一選択は、免疫賦活剤（Biological response modifiers：BRM）の一種である“OK-432”（商品名：ピシバニール）局注療法となっており、極めて良好な成績をあげている¹¹⁾¹²⁾。手技は簡単で、低侵襲であるし、治療部位になんら障害も残さず、美容的にも極めて優れた結果が得られている。嚢胞型は93%、海綿型は47%に有用で、リンパ管腫全体でも約70%の症例に有用であるので、嚢胞型が多い脾原発のリンパ管腫にもかなりの成績が期待できると思われる。特に脾との癒着が強く手術をするならば脾頭十二指腸切除術や脾体尾部切除術とならざるを得ない症例や、何らかの合併症のために全身状態不良な症例に術前に診断がつけば、是非試みたい治療法である。

また、OK-432局注療法が無効であったときには、外科的治療の前にプレオマイシン局注療法を第2選択の治療法としてみるのもよいかもしれない¹³⁾。Tanigawaら¹⁴⁾によると、プレオマイシン局注療法の効果は著効39%、有効42%、無効18%となっている。

ただ、これらの治療法を選択するには、リンパ管腫と診断することが前提となってくるので、脾や後腹膜原発の嚢胞性病変をみた場合リンパ管腫も鑑別すべき疾患として念頭に置き、積極的にUS下嚢胞穿刺やリンパ管造影を施行すべきと思われる。

結 語

脾リンパ管腫の1例に対し、脾頭十二指腸切除術を施行し有効であったためこれを報告した。

本邦では文献的には18例目と思われた。

本論文の要旨は第3回愛知臨床外科医学会（1995年1月、名古屋）にて発表した。

文 献

- 1) Koch K: Beitaufge zur Pathologie der Bauchspeicheldrüse. Virchows Arch [A] 214: 180—206, 1913
- 2) 高雄哲朗, 服部龍夫, 齊藤喜八他: 脾頭部に発生せる海綿状リンパ管腫。癌の臨 11: 38—42, 1965
- 3) Koshy A, Tandor RK, Kapur BM, et al: Retroperitoneal lymphangioma. Am J Gastroenterol 69: 485—490, 1978
- 4) Sabin FR: The lymphatic system in human embryos with a consideration of the morphology of the system as a whole. Am J Anat 9: 43, 1909

- 5) Stewert WF, Treves N: Lymphedema. *Cancer* 1: 64-82, 1948
- 6) Wagner G: Lymphangioma. *Arch Clin Chir* 20: 641-707, 1877
- 7) Radin R, Weiner S, Koenigsberg M, et al: Retroperitoneal cystic lymphangioma. *AJR* 140: 733, 1983
- 8) Murao T, Toda K, Tomiyama Y: Lymphangioma of the pancreas. A case report with electron microscopic observation. *Acta Pathol Jpn* 37: 503-510, 1987
- 9) Raszkowski HJ, Rehbock DJ, Cooper FG: Mesenteric and retroperitoneal lymphangioma. *Am J Surg* 97: 363, 1965
- 10) Henzel JH, Pories WJ, Burget DE, et al: Intra-abdominal lymphangioma. *Arch Surg* 93: 304, 1966
- 11) 荻田修平, 伝 俊秋, 中村 香他: リンパ管腫の OK-432局注療法による治療. *小児外科* 25: 371-376, 1993
- 12) Ogita S, Tsuto T, Deguchi E, et al: OK-432 therapy for unresectable lymphangioma in children. *J Pediatr Surg* 26: 263-270, 1991
- 13) 由良二郎, 橋本 俊, 水野 孝他: 小児の頸部腫瘍, 特に嚢胞状リンパ管腫と Bleomycin の効果について. *小児外科・内科* 8: 279-285, 1976
- 14) Tanigawa N, Shimomatsuya T, Takahashi K, et al: Treatment of cystic hygroma and lymphangioma with the use of Bleomycin fat emulsion. *Cancer* 60: 741-749, 1987

A CASE OF LYMPHANGIOMA OF THE PANCREAS

Eiji SASAKI, Yukihiro AKITA, Yoshimi KITAGAWA, Mizuo HASHIMOTO,
Taichirou SATO and Shigehiko SHICHINO
Department of Surgery, Yachiyo Hospital

A case of lymphangioma of the pancreas in a 51-year-old man is presented. In May 1994, the patient was admitted to the hospital because of impaired function that was pointed out at a medical checkup. A large cystic tumor was found in the right hypochondrial region with ultrasonography, computed tomography, and magnetic resonance imaging. Pseudomyxoma or lymphangioma arising in the retroperitoneal cavity was most probable preoperatively. Pancreatoduodenectomy was performed because the tumor made firm adhesion to the duodenum and head of the pancreas on July 29, 1994. The surgical specimen measuring 190 × 165 mm had a sponge-like structure with milky serosal fluid in it and was diagnosed histologically as cavernous lymphangioma arising in the pancreas.