症 例

下大静脈原発平滑筋肉腫の1例

厚生連高岡病院外科

宇野雄祐 平野誠 村上望
横井健二 野澤寛 橘川弘勝

症例は68歳、女性。検診の腹部超音波検査で肝腫瘍を指摘され、精査目的で当院に入院した。腹部超音波検査・CT検査の結果、肝門部レベルから腎静脈レベルに及ぶ後腹膜腫瘍と判明した。腹部MRI検査で腫瘍による下大静脈および左腎静脈の閉塞が認められた。血管造影でも下大静脈、左腎静脈の閉塞が確認され、いずれも側腹血行路により還流されていた。以上から下大静脈原発腫瘍と診断し手術を行った。腫瘍は肝門部から右腎静脈直上にわたる最大径9.5cmの後腹膜腫瘍であり、下大静脈と一塊になっていた。左腎静脈を結紮切離した後、腫瘍の頭側、および右腎静脈直上で下大静脈を切離し、腫瘍とともに摘出した。病理組織検査の結果、下大静脈壁原発平滑筋肉腫と診断された。

索引用語：下大静脈腫瘍，血管腫瘍，平滑筋肉腫

緒 言

下大静脈原発の平滑筋肉腫は稀な疾患であり、本邦において26例が報告されているにすぎない¹⁾。今回われわれは検診で発見され外科的切除が可能であった下大静脈原発平滑筋肉腫の1例を経験したので報告する。

症 例

症例：68歳、女性。

主訴：無症状。

既往歴・家族歴：特記事項なし。

現病歴：検診の腹部超音波検査で肝門部の腫瘍性病変を指摘され、精査目的で平成9年9月29日当院に入院した。

入院時現症：眼瞼結膜、および球結膜に貧血、黄疸なし。腹部は平坦・軟で、腫瘍は触知しなかった。四肢にも異常はなかった。

入院時検査成績(表1)：血液生化学検査では異常所見なく、腫瘍マーカーはいずれも正常値であった。

腹部超音波検査：肝門部から臍背側、大動脈腹側に至る最大径7.0cmの低エコーな腫瘍を認めた。

腹部CT検査：肝門部から臍背側に連続する低吸収腫瘍を認めた。腫瘍は肝外にあり、臍臓、門脈を前方へ圧排していた(図1)。

表1 入院時検査成績

WBC	$5.6 \times 10^3 / \text{mm}^3$	GOT	19 IU/l
RBC	$3.8 \times 10^6 / \text{mm}^3$	GPT	14 IU/l
Hb	11.7 g/dl	LDH	348 IU/l
Ht	35.3 %	ALP	118 IU/l
Plt	$34.0 \times 10^3 / \text{mm}^3$	TP	7.1 g/dl
		S-Amy	71 IU/l
Na	142 mEq/l	T.Bil	0.8 mg/dl
K	4.0 mEq/l	CEA	1.1 ng/dl
Cl	107 mEq/l	CA19-9	3.3 U/ml
BUN	21.6 mg/dl	DUPAN-2	25 U/ml
Cr.	0.9 mg/dl		
UA	5.1 mg/dl		

腹部MRI検査：T1強調像で腫瘍の一部が左側へ突出しており、左腎静脈への腫瘍栓が疑われた。また、造影T1強調像で、腫瘍による下大静脈の狭窄が確認された(図2)。

腹部血管造影検査：腹腔動脈造影、上腸間膜動脈造影では異常はなかった。腎動脈造影で、右下副腎動脈の近位からの分枝を栄養動脈とする腫瘍濃染を認めた。左腎静脈は閉塞し、卵巣静脈を介して環流していた(図3)。

下大静脈造影：腫瘍に一致する部位で下大静脈は閉塞しており、椎骨静脈叢、上行腰静脈を側副血行路と

図1 腹部CT検査：肝門部から臍背側に至る肝外の低吸収腫瘍を認めた（矢印）。

していた（図4）。

以上より、下大静脈原発腫瘍を疑い平成9年11月11日手術を施行した。

手術所見：肝下面右腎上方、臍後面に鵝卵大の黄白色充実性腫瘍を認めた。腫瘍は下大静脈から突出するように発育していた。周囲臓器への浸潤は認めなかったが左腎静脈内の腫瘍栓を認めた。したがって、下大静脈を腫瘍の頭側と右腎静脈直上で切離、左腎静脈を切離し、腫瘍を摘出した。下大静脈断端、および左腎静脈断端は4-0ポリプロピレン糸で連続縫合閉鎖した。

切除標本：腫瘍の大きさは9.5×6.5×5.5 cmであった。その大部分は下大静脈壁外に発育していたが、下大静脈内腔、および左腎静脈内腔にも腫瘍が充満し、血管内腔を閉塞させていた（図5）。

病理組織標本：紡錘型細胞の増殖が認められた。核にも多形性があり、胞体も赤色を呈するものが多く、平滑筋肉腫と診断した。下大静脈組織との連続性が確認され、下大静脈原発平滑筋肉腫と判断された（図6）。

術後経過は良好で、腎機能異常や下肢の浮腫は認めず、第25病日に退院した。しかし、術後8カ月目の腹部CT検査で多発肝転移巣が発見された。化学療法を勧めたが、患者の同意が得られず外来にて経過観察中である。

考 察

下大静脈原発平滑筋肉腫（以下、本症）は1871年にPerlら²⁾が報告して以来、欧米ではAndreaら³⁾が218例、本邦では時田ら¹⁾が26例の集積をしている。本邦

図2 腹部MRI検査：冠状断T1強調像で腫瘍の1部が左側へ突出しており、左腎静脈への腫瘍栓が疑われた（左図・矢印）。冠状断T1強調像で下大静脈が腫瘍に圧排され狭窄していた（右図・矢印）。

図3 腎動脈造影：右副腎動脈の近位からの分枝を栄養動脈とする淡い腫瘍濃染を認めた（左図・矢印）。左腎静脈は閉塞し、卵巣静脈を介して環流していた。

図4 下大静脈造影：下大静脈は腫瘍に一致する部位で閉塞しており、椎骨静脈叢・上行腰静脈を側副血行路としていた。

では自験例が27例目であり、稀な疾患と考えられる。本症は女性に多く、発症年齢は若年者から高齢者にまで及ぶ¹⁴⁾。また、その発生部位により3つに分類されている。すなわち、右心房と肝静脈合流部との間を上部、肝静脈合流部と腎静脈合流部との間を中部、腎静

脈合流部以下を下部としている。多くの症例では嘔気・嘔吐、体重減少、腹部腫瘍、腹痛などの非特異的症状を呈する¹⁾。しかし、肝静脈閉塞による Budd-Chiari 症候群^{5)~8)}、右心房内進展による症状⁹⁾¹⁰⁾、腎静脈閉塞によるネフローゼ症候群・腎不全¹¹⁾、下肢浮腫¹²⁾¹³⁾な

図5 切除標本：腫瘍の大きさは9.5×6.5×5.5 cmであった。下大静脈壁外、および下大静脈内腔、左腎静脈内腔に腫瘍を認めた。

図6 病理組織標本：核に多形性を有する紡錘型細胞の増殖を認めた（HE染色，×500）。

どの腫瘍発生部位と進展度による特徴的な血管腔閉塞症状を呈することがある。

本症に対する治療の第1選択は外科的切除である。切除術式は、発生部位と進展度により異なる。側副血行路が発達している場合は、下大静脈合併切除による腫瘍切除で切除可能であるが、腫瘍が比較的小さい時期に発見された症例では側副血行が十分でなく、血行再建が必要となる。また、腫瘍が肝静脈根部近くまで進展していたり、右腎への直接浸潤が疑われる場合は、肝合併切除³⁾や右腎合併切除¹⁴⁾¹⁵⁾が行われている。自験例では、下大静脈と左腎静脈を切離することにより切除可能であった。また、下大静脈が完全に閉塞しているにもかかわらず無症状であったことと、術前血管造影検査で側副血行路を確認できたこと、さらに術中に

側副血行路の損傷がなかったことから血行再建は不要と考えられた。

本症の腫瘍増殖速度は比較的緩徐であり、側副血行路が発達するため症状の出現が遅れると考えられている¹⁴⁾¹⁵⁾。症状が出現してから本症と診断される場合は、その約50%は既に肺や肝臓に転移しており、切除不可能である¹¹⁾¹⁴⁾。また、外科的切除例の5年生存率は30%にしかすぎない¹⁶⁾。放射線療法やアドリマイシン、ビンクリスチンなどを用いた化学療法などが試みられているが、その治療効果は一時的であり、治癒は期待できない¹¹⁾¹⁴⁾¹⁶⁾。したがって、本症の予後向上には発症前の早期発見による外科的切除が必要であり、そのためには本症を念頭においた画像診断に頼らざるを得ないと考えられる。

結 語

外科的切除が可能であった下大静脈原発平滑筋肉腫の1例を経験したので報告した。

本論文の要旨は第60回日本臨床外科学会総会(1998年、広島)で発表した。

病理学的御指導を頂いた厚生連高岡病院病理科増田信二先生に謝辞を申し上げます。

文 献

- 1) 時田大輔, 浅原利正, 杉野圭三他：下大静脈原発血管平滑筋肉腫の1例。日臨外医会誌 58：771—776, 1997
- 2) Perl L：Ein Fall von Sarkom der Vena cava inferior. Virchows Arch 53：378—383, 1871
- 3) Andrea M, Antonio C, Paolo S, et al：International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma：analysis of a world series on 218 patients. ANTI-CANCER RESEARCH 16：3201—3206, 1996
- 4) Ralph V, Joseph S, Stanley W, et al：Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Ann Surg 184：169—173, 1979
- 5) 箱崎幸也, 真方良彦, 中川克也他：Budd-Chiari症候群を伴った下大静脈平滑筋肉腫の1剖検例。日内会誌 76：701—706, 1987
- 6) 田丸淳一, 三方淳男, 湯本典男他：Budd Chiari症候群を呈した下大静脈原発の平滑筋肉腫の1例。日病理会誌 76：164, 1987
- 7) Imakita M, Yutani C, Ishibashi H, et al：Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava with Budd-Chiari syndrome. Acta Pathol Jpn 39：73—77, 1987
- 8) 佐藤元彦, 加藤淳一, 塩越隆広他：右房内に進展し、Budd Chiari症候群を呈した下大静脈原発平滑筋肉腫の1例。心臓 24：984—989, 1992
- 9) 永吉正和, 梅津克紀, 田苗英次他：右房内に進展し

- た下大静脈原発と思われる平滑筋肉腫の1症例.
胸部外科 42:155—159, 1989
- 10) 柳沢 肇, 須藤憲一, 小石沢正他: 下大静脈より発生し右房内に発育進展した平滑筋肉腫. 日心臓血管外会誌 21:186—190, 1992
 - 11) Bruynincks CMA, Derksen OS: Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. J Vasc Surg 3: 652—656, 1986
 - 12) 増田信二, 中西功夫: 下大静脈原発平滑筋肉腫の1例. 日病理会誌 73:196, 1984
 - 13) 長島 徹, 仙波真吾, 細井 順他: 下大静脈原発平滑筋肉腫の1切除例. 日臨外医会誌 55:2008—2012, 1994
 - 14) Brewster DC, Athanasoulis CA, Darling RC: Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Arch Surg 111:1081—1085, 1976
 - 15) Griffin AS, Strerchi JM: Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case report and review of the literature. J Surg Oncol 34:53—60, 1987
 - 16) Monig SP, Gawenda M, Erasmi H, et al: Diagnosis, treatment and prognosis of the leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Three cases and summary of published reports. Eur J Surg 161:231—235, 1995

A SUCCESSFULL RESECTION OF LEIOMYOSARCOMA OF INFERIOR VENA CAVA (IVC) IN AN ADULT

Yusuke UNO, Makoto HIRANO, Nozomu MURAKAMI, Kenji YOKOI,
Hiroshi NOZAWA and Hirokatsu KITSUKAWA
Department of Surgery, Koseiren Takaoka Hospital

A 68-year-old woman was admitted for a diagnostic examination of a liver tumor detected by abdominal ultrasonography during a health screening examination. Abdominal ultrasonography and computed tomography revealed a mass that occupied the retroperitoneal space from above the level of the renal veins to the level of the porta hepatis. Magnetic resonance image showed a tumor thrombus in the IVC that extended into the left renal vein. Venocavography revealed obstruction of the IVC and the left renal vein with developed collateral circulation. The preoperative diagnosis was primary vena cava tumor, and the operation was carried out. The 9.5 cm tumor derived from the retroperitoneum which was situated around the IVC from above the right renal vein to the level of the porta hepatis. By amputating the left renal vein and amputating the IVC above the tumor and above the right renal vein, the tumor was resected. Pathological diagnosis of the tumor was leiomyosarcoma of IVC.