

巨大な脾血管内皮腫の一部に血管肉腫が 併存した1症例

塚山正市, 酒井信光, 高屋 潔
森 洋子, 平泉 宣, 大槻 修一
佐山淳造, 川岸直樹, 平 幸雄
宮崎敦史*, 矢島義昭*, 桜田弘之*
長沼 廣**

はじめに

脾に原発する悪性腫瘍は極めて稀なものであり, 中でも脾血管肉腫に関する報告は極めて少ない¹⁾。今回われわれは, 巨大脾腫, 脾機能亢進症を呈し, 術後に脾血管内皮腫と診断されたが, 肝, 肺

に発生した病変を契機に脾血管肉腫と確定診断された1症例を経験したので報告する。

症 例

患者: 40歳 男性
主訴: 腹部腫瘤
家族歴: 特記すべきことなし

表1. 入院時検査成績

末梢血		電解質	
RBC	452($\times 10^4/\mu\text{l}$)	Na	144 (mEq/l)
Hb	12.3(g/dl)	K	3.9 (mEq/l)
Ht	37.1(%)	Cl	104 (mEq/l)
MCV	82.1(fl)	Ca	9.4 (mg/dl)
MCH	27.2(pg)	P	2.8 (mg/dl)
Platelet	3.8($\times 10^4/\mu\text{l}$)	凝固系	
WBC	6900(/ μl)	Bleeding time	4分30秒
生化学		PT%	75 (%)
TP	7.4(g/dl)	Fibrinogen	286 (mg/dl)
Alb	4.7(g/dl)	FDP	<2.5 ($\mu\text{g/ml}$)
T-Bil	0.9(mg/dl)	腫瘍マーカー	
GOT	49(IU/l)	CEA	1.5 (ng/ml)
GPT	110(IU/l)	AFP	2 (ng/ml)
ALP	182(IU/l)	CA19-9	<6 (u/ml)
LDH	330(IU/i)		
ChE	252(IU/l)		
BUN	12(mg/dl)		
Creatinine	0.8(mg/dl)		

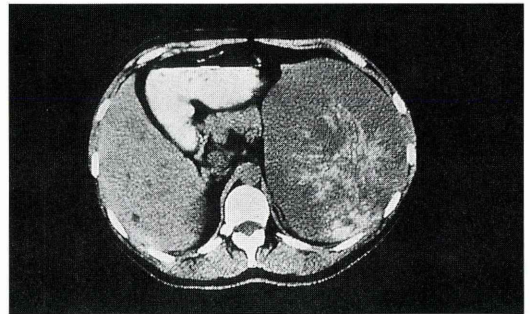


図1. 腹部単純CT像

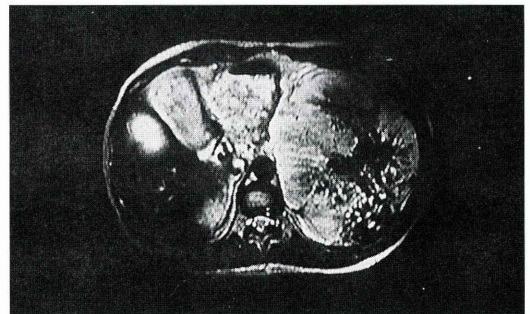


図2. 腹部MRI像

仙台市立病院外科

* 同 消化器科

** 同 病理科

既往歴：12歳 虫垂切除術

14歳 直腸ポリープ切除術

現病歴：平成5年1月、当院人間ドックで巨大脾腫、血小板減少を指摘され、精査のため入院となった。特に自覚症状はなかった。

入院時現症：身長178.5cm、体重75.5kg、栄養良好。脈拍80回/分、整、血圧150～70mmHg。結膜に貧血、黄疸なし。胸部理学的所見で特に異常なし。腹部は平坦、軟で、左肋骨弓下に脾臓を5横指触れた。弾性硬で圧痛なく表面平滑であった。肝臓は触知せず。全身の表在リンパ節は触知しなかった。両側上肢に皮下出血斑を認めた。

入院時検査成績：血液生化学検査：白血球、赤血球数は正常範囲だが血小板数が 3.8 万/mm^3 と著明に減少していた。出血時間は4分30秒と延長していたが、フィブリノーゲン、PT活性は保たれており、FDPの上昇もみられなかった。軽度の肝機能障害がみられた。腎機能、電解質その他に異常はみられなかった。腫瘍マーカーは正常であつ

た。(表1)

骨髄像：巨核球の増加を認めたが、赤血球系、骨髄細胞系に異常はなく、異型細胞も見られなかった。

腹部CT像：脾臓は $20 \times 18 \text{ cm}$ と著明に腫大し、ほぼ全体が腫瘍によって占められていた。腫瘍の内部は樹枝状のhigh density structureが認められ、石灰化が疑われた。肝内にはS2, S4, S6に1cm弱の嚢胞性病変が認められた。(図1)

腹部MRI像：T1, T2強調画像において巨大脾腫の内部に樹枝状の低吸収域が認められた。石灰化を伴う線維化が考えられた。(図2)

上腸間膜動脈造影：静脈相で門脈の閉塞は認められなかった。

選択的脾動脈造影：脾動脈は進展されており、末梢に淡いtumor stainが散在していた。血管の広狭不整、断裂像は著明ではなかった。(図3)

手術所見：開腹時、腹水なし。脾臓は周囲組織と癒着なく、小児頭大に腫大しており、表面に結

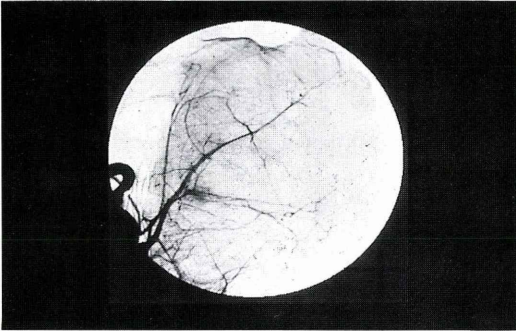


図3. 選択的脾動脈造影

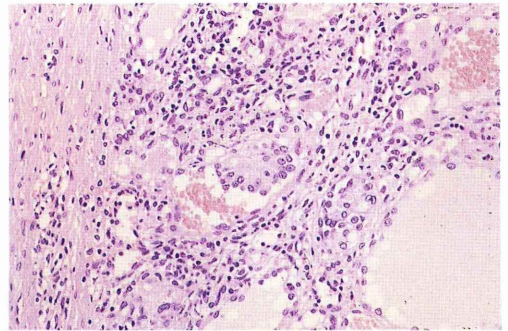


図5. 病理標本

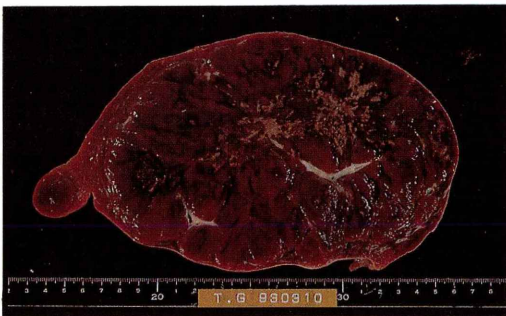


図4. 摘出標本

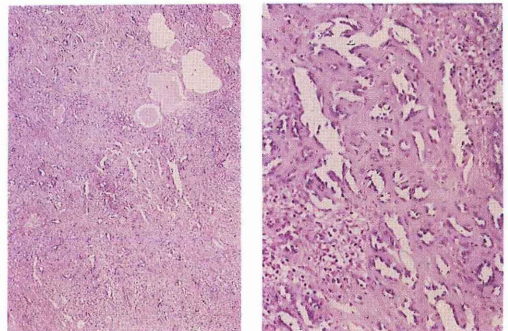


図6. 病理標本 (再検索後)

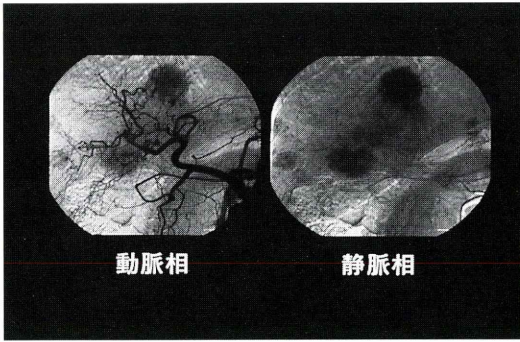


図7. 総肝動脈造影 (術後1年8ヶ月)

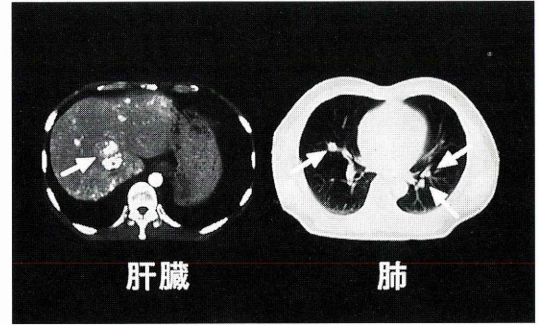


図8. 胸腹部CT像 (TAE後)

節様突出あるも被膜に覆われていた。局所リンパ節の腫脹はなかった。肝臓は触診上異常はなかった。定型的に脾摘出術を施行した。

摘出標本所見: 摘出脾は、大きさが $20 \times 13 \times 18$ cm, 重量は2,400 gであった。表面は被膜に覆われ、断面では暗赤色の充実性腫瘍で、中心部から放射状に樹枝状黄白色線維化がみられた。正常な脾は辺縁に圧排されていた。(図4)

病理組織所見: 腫瘍の大部分は大小の血管腔から成り、扁平な内皮細胞をもつ血管腔や立方状の内皮細胞が乳頭状に増殖する血管腔も見られた。これらの血管腔の間には未熟な血管も多数認められた(図5)。血管内皮腫と診断された。

術後経過: 血小板は一過性に 154 万/ mm^3 まで上昇したがその後正常化した。術後の経過は良好であった。退院後外来で経過観察していたが、術後1年8ヶ月に肝臓内に腫瘤陰影を認め、つづいて肺にも多発性の腫瘤を生じた。いずれも増大傾向を示したため、入院精査することとなった。この時点で、摘出脾腫瘍の再検索を行い、血管内皮腫と診断された組織中に異型の目立つ内皮細胞を持つ、スリット状の血管腔を認め、血管肉腫と訂正診断された。(図6)

総肝動脈造影: S8に50 mm, S5に45 mm, S6にも20 mmのhypervascular tumorを認め、門脈相でもstainは残存していた。(図7)

胸腹部造影CT像: 肝内S8~S5にかけて造影効果を伴う腫瘤を認めた。また、両肺野に造影効果を伴う多発性の腫瘤を認めた。(図8)

再入院後経過: 肝、肺の病理学的検索はされていない。しかし、経過および脾腫瘍の再検索により血管肉腫の転移が疑われるため、化学療法を現在施行中である。術後2年半を経て患者は今なお生存中である。

考 察

脾血管肉腫は極めて稀な疾患で、平崎ら¹⁾の調べでは本邦において1955~1993年までに脾血管系悪性腫瘍の報告は41例しかない。性別は男22例女19例、年齢は20~77歳(平均50歳)であるが、20歳代に9人(21.9%)と最も多く、ついで50,60歳代が各々8例と比較的若い年代に多くみられた。転移経路は血行性転移が主であり、転移臓器は肝が最も多い。遠隔転移率はこれまでの報告によれば約52~84%である¹⁻³⁾。

本症は自覚症状に乏しく、ほとんどが腫瘤触知によりはじめて気づかれるため、かなり進行した状態で発見されることが多い。これまでの報告では脾血管肉腫は急速に発育し、しばしば破裂をおこす。Aranhaら⁴⁾の集計によれば、19例中6例(31.6%)、Autryら³⁾の集計でも50例中17例(34%)に破裂を合併していた。破裂した場合には極めて予後不良となるが、本例では著明な脾腫を呈したにもかかわらず、幸いにして破裂を合併する前に脾腫瘍摘出術を施行できた。これは本症例の脾腫が比較的緩徐に進行したことをうかがわせる。また、病理組織学的にもほとんどは血管内皮腫と判断されるような像であり、その一部分で明らかな血管肉腫を認めたただけであった。

本例では術前著明な血小板減少を認めた。巨大血管腫がしばしば血小板減少をとめない、DICを生じることがあり Kasabach-Merritt syndrome と呼ばれているが、本例では DIC の所見はなく、骨髄穿刺にて骨髄巨核球の増殖をみた。また、脾摘後に血小板は正常化している。すなわち本例の血小板減少は脾機能亢進症によるものと思われた。正常の脾臓は腫瘍組織によつて辺縁に圧排されており、本例の脾機能亢進症は腫瘍のほとんどを占める血管内皮腫が原因であったと思われた。血小板減少の機序としては、巨大な腫瘍内に正常もしくは免疫学的修飾をうけた血小板が集積し破壊されるためと説明されている⁵⁾が、その真偽詳細はいまだ明らかとされていない。

本例においては、術後に肝、肺に多発腫瘤が発見され、血管肉腫と診断された。檜沢ら⁶⁾は脾のみならず肝、肺、肺門リンパ節、腎、副腎、骨髄に多発性に血管腫を有しそれを母地として一部に悪性化が起こった症例を報告している。Whiteley ら⁷⁾も組織学的には良性であった脾のびまん性海綿状血管腫 (3,065 g) で、摘脾後に多臓器に血管腫を生じ悪性の経過をたどった症例を報告している。血管腫の中には広く脾、肝、肺などの臓器やリンパ節、骨髄、皮膚などを同時におかす多発性血管腫があり、その中には速やかな増殖、病巣の拡大によって患者を死亡させるものがある。このようなものは組織学的な良悪性の判断は極めて困難である⁸⁾。本例において、脾腫瘍全体が血管肉腫か、血管内皮腫に肉腫が合併したかは依然として問題であり、他臓器に生じた病巣の病理組織学的診断はされていない。しかし、経過より悪性が強

く疑われ、多臓器に生じた多発性血管腫は悪性の経過をたどることもあるため、血管肉腫に準じて全身化学療法を施行している。

おわりに

脾機能亢進症を示し、肺及び肝の多発腫瘤の発見を契機に脾血管肉腫と診断された巨大脾腫瘍の一症例を経験したので報告した。

本論文の主旨は第 130 回東北外科集談会において発表した。

文 献

- 1) 平崎照士 他：脾原発血管肉腫の 1 剖検例。癌の臨床 **40**, 211-216, 1994.
- 2) Lazarus, J.A. et al: Primary malignant tumors of the spleen. *Am. J. Surg.* **71**, 479-490, 1946.
- 3) Autry, J.R. et al: Hemangiosarcoma of the spleen with spontaneous rupture. *Cancer* **35**, 534-539, 1975.
- 4) Aranha, G.V. et al: Hemangiosarcoma of the spleen: Report of a case and review of previous reported case. *J. Surg. Oncol.* **8**, 481-487, 1976.
- 5) Verstraete, M. et al: Excessive consumption of blood coagulation components as cause of hemorrhagic diathesis. *Am. J. Med.* **38**, 899-908, 1965.
- 6) 檜沢一夫 他：諸臓器に多数の病巣を伴ったびまん性巨大脾血管腫(分化型血管肉腫?)。癌の臨床 **15**, 831-837, 1969.
- 7) Whiteley, R.D. et al: Splenic hemangioma with subsequent fatal hemangiosarcoma. *Surg.* **35**, 787-792, 1954.