

脾臓自然破裂、腹腔内出血にて発見された脾臓原発血管肉腫の1例

飯塚病院外科

大野 毅 池田 陽一 江崎 卓弘 豊増 泰介
大岩 寛治 小柳 信洋 皆川 清三

脾臓に発生する腫瘍は良、悪性を問わずきわめてまれであり、なかでも脾臓原発の血管肉腫の報告は数少ない。今回、我々は脾臓自然破裂による腹腔内出血にて発見された脾臓原発の血管肉腫の1例を経験した。

症例は72歳の女性、上腹部痛、出血性ショックで搬入された。腹部CTにて腹腔内に破裂している脾臓腫瘍を認めた。直ちに摘脾術を施行、摘出標本の免疫組織染色でFactor-VIIIが陽性であり、脾臓原発血管肉腫の腹腔内自然破裂と診断された。

脾臓自然破裂、腹腔内出血例の予後は非常に悪く、この症例も肝転移、骨転移をきたし術後11か月で腫瘍死した。

本邦報告50例の中で脾臓自然破裂後摘脾例は9例でありこれらの検討とともに症例報告する。

Key words: angiosarcoma, spleen, spontaneous rupture

はじめに

脾臓に発生する腫瘍は良、悪性を問わずきわめてまれであり、なかでも脾臓原発の血管肉腫の報告は数少ない。血管肉腫は血管内皮由来の悪性腫瘍で、皮膚、皮下組織、肝、脾、骨、肺などから発生し、急速に発育、破壊性に増殖する傾向がある。今回、我々は脾臓自然破裂による腹腔内出血にて発見された脾臓原発の血管肉腫の1例を経験したので本邦50例の検討を含めて報告する。

症 例

患者：72歳、女性

主訴：腹部膨満、上腹部痛、冷汗

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：平成7年6月30日午前中より上腹部痛を認め近医受診、血圧80mmHg、ショック症状を伴っていたため当院救急外来へ搬入された。

入院時現症：血圧は130/70mmHg、脈拍は86/分、呼吸数19/分、意識は清明、眼瞼結膜に貧血を認めた。腹部は膨満し全体に圧痛を認めたが軟かく筋性防御はなかった。

入院時一般検査成績：白血球数 $19,300/\text{mm}^3$ と上

昇、Ht 30.8%と軽度貧血を認めた。血小板数は $17.3/\text{mm}^3$ から $13.1/\text{mm}^3$ と低下していた。ほか血清生化学検査上、異常所見を認めなかった (Table 1)。

腹部 Computed Tomography (以下、CT と略記) : density の低い血清と思われる腹水を上腹部に認めた。中等度の脾腫を認め、約4cm の造影効果の強い輪状影を伴う内部低吸収像の腫瘍性病変があり、脾臓の他部位に散在的で斑状の出血と思われる病変を認めた。一部造影剤が腹腔内に漏出していた (Fig. 1)。

以上より、脾臓腫瘍の破裂による腹腔内出血との術前診断にて緊急手術を施行した。

術中所見：開腹時、約1,500ml の凝血塊を伴った血性腹水を認めた。脾臓外側背部に出血している腫瘍を

Table 1 Laboratory data on admission

WBC	$19,300/\text{mm}^3$	TBIL	1.1 mg/dl
RBC	$324 \times 10^4/\text{mm}^3$	GOT	13 IU/l
Hb	10.0 g/dl	CPK	46 IU/l
Ht	30.8 %	AMY	36 IU/l
Plt	$13.1 \times 10^4/\text{mm}^3$	BUN	14 mg/dl
		Cr	0.8 mg/dl
		Na	143 mEq/l
		K	4.1 mEq/l
		Cl	106 mEq/l
		FBS	146 mg/dl
		CRP	0.6 mg/dl

<1997年4月23日受理>別刷請求先：大野 毅

〒870-02 大分市横田2-11-45 国立大分病院外科

Fig. 1 Computed tomography (CT) showed a splenic tumor, extravasation of contrast medium from the ruptured tumor into peritoneal cavity, and massive bloody ascites.

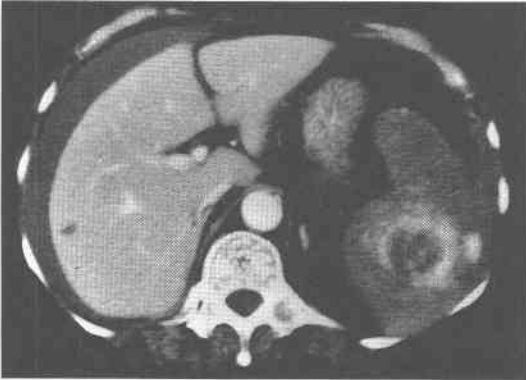


Fig. 2 Macroscopic view of the unencapsulated tumor in the resected spleen (Cut surface). Arrow indicates its bleeding point.



触知, 摘脾術を施行した。腹腔内の他臓器に転移を認めなかった。

摘出標本で出血点一致して被膜のない結節状の約3.5cmの腫瘍を認めた (Fig. 2)。

病理組織所見: HE染色, 40倍にて充実性で細胞成分に富み, 大小不整の血管腔を形成する病変を認め, 400倍で, 異型性の強い紡錘状の細胞からなる血管腔と腫瘍細胞の分裂像を多数認めた (Fig. 3)。

免疫組織学的所見: 血管内皮に特異性のある Factor VIII に対する抗 Factor VIII 抗体が陽性に認められ, 脾原発血管肉腫と診断された (Fig. 4)。

術後経過: 良好に経過し, 第21病日に退院, 術後11か月で肝転移, 骨転移で死亡した。

Fig. 3 Histological findings of resected specimen. Vascular channel made of atypical spindle tumor cells and mitosis of the tumor cell (arrow) (HE stain $\times 400$).

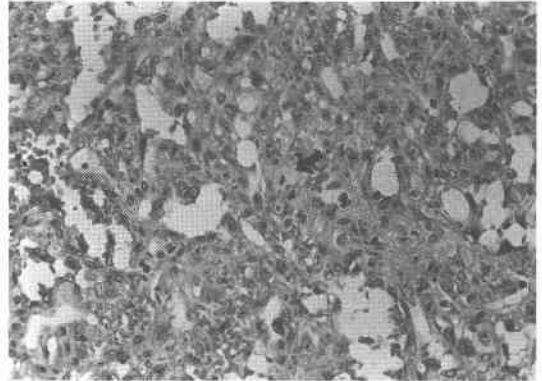
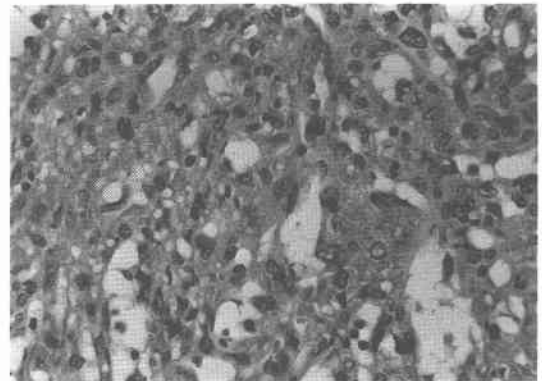


Fig. 4 Immunohistochemical staining of anti Factor VIII antibody showed positive staining in the tumor cells. (Anti Factor VIII antibody stain $\times 400$).



考 察

脾臓原発の悪性腫瘍は, 80,000例の手術剖検例で4例¹⁾と非常にまれである。血管肉腫の頻度も全軟部悪性腫瘍中1%にしか認められず, 好発部位は頭頸部を中心に皮膚および軟部組織で57%を占め²⁾³⁾, 脾臓原発はわずか4%⁴⁾である。脾臓原発血管肉腫の欧文文献は1986年までに59例⁵⁾であり, 本邦報告は1995年までに自験例を含めて50例であった (Table 2)。さらに, 腹腔内出血を来して発見された症例はわずか9例であった。

診断について, 今回の症例ではショックを伴う救急例として搬入され, CTのみを施行し脾腫瘍破裂と診

Table 2 Fifty cases of splenic angiosarcoma reported in Japan

Male : Female	27 : 23
Age	20~78(mean 67.1)
Total operation cases	30(60%)
Splenoectomy	27(54%)
Exploratory laparotomy	2(4%)
Incisional biopsy	1(2%)
Spontaneous rupture	16(32%)
Operation	11(22%)
Splenoectomy	9(18%)
Exploratory laparotomy	2(4%)
Inoperable cases	5(10%)
Total metastasis cases	45(90%)
Liver	35(70%)
Lung	18(36%)
Bone and/or Bone marrow	15(30%)
Lymph nodes	10(20%)
No metastatic lesion on admission	21(42%)
1-year survival rate	18.8%
Average survival period	6.5 months (a few days~3 years)

断した。報告されている腹部CT所見として、単純CTで脾腫に伴う不均一な低吸収域を認め、さらに内部に石灰化像を認め⁶⁾るもの、また単に脾腫のみの場合もある。造影CTにて本症例のように明瞭な内部不均一な低吸収域を認め、さらに造影剤の濃染像を認める場合もあるが、造影効果が認められないこともある⁷⁾。良悪性を問わず他の脾原発の腫瘍と比べて鑑別に足りる特徴的な所見は乏しく、周囲臓器への直接浸潤、好発する肝転移を代表とする転移巣の有無⁷⁾、自然破裂による腹腔内出血が参考になる。

その他の画像診断としてエコー、MRI、血管造影などが質的診断のために施行されるが、腫瘍の性質を鑑別できる程の特徴的な所見は指摘されていない^{7)~14)}。

治療としては原則的に摘脾が行われる。本邦50例の検討では手術症例は30例、うち、摘脾術が施行されたものは27例、他3例は試験開腹術であった。残り20例は手術適応となっていなかった。剖検例は21例であった。

本疾患の予後に関する特徴を検討すると、

1) 他臓器に転移を来しやすい。

Table 3 Nine splenoectomy cases for spontaneously ruptured splenic angiosarcoma

Male : Female	7 : 2
Age	20~78(mean 67.1)
Metastasis	8(90.0%)
Liver	7(77.8%)
Lung	6(66.7%)
Bone and/or Bone marrow	2(22.2%)
Multiple	8(90.0%)
No metastatic lesion on admission	8(90.0%)
1-year survival rate	0.0%
Average survival period	4.0 months (a few days~11 months)

2) 腹腔内出血を来しやすい。

3) 平均生存期間が6.5か月、1年生存率18.8%と予後が非常に悪い。

4) 腹腔内破裂例では急速に転移再発を来し、予後はより悪く、平均生存期間約4か月、1年生存率0%である。

となり、腹腔内出血をきたした本症例でも肝転移、骨転移をきたし、術後11か月で死亡、予後は不良であった。

予後の悪い要因である高頻度な多臓器への転移について考察すると、文献上発見時に転移を認めなかったものはわずか21例(42%)であり、初診時、他臓器転移を認めていた症例が多い。**Table 2**のごとく肝(70%)、肺(36%)、骨、骨髄(30%)リンパ節(20%)の順に頻度が高く、また、その進行も早い。手術適応とならない症例が多い理由の一つと思われた。

今回の症例のように腫瘍の破裂、腹腔内出血をきたしたものは16例あった。出血から手術適応になったものは11例(破裂後摘脾9例、試験開腹術、またはそれに準ずる手術2例)、他5例は全身状態不良により手術適応にならないものであった。腹腔内出血は原発の脾臓からのみならず、肝転移巣からも認められている。32%の症例に全経過中、腹腔内出血がおこっていることは臨床にあたる上で留意すべきところである。

腹腔内出血を来す症例が30%を越える点を考慮し、脾破裂後摘脾術が施行された9例について示した(**Table 3**)。平均年齢67.1歳、男女比は7:2と男性が多かった。発見時に転移がなかったものが90%であったにもかかわらず、術後早期に全身に転移をきたす傾向

があり、肝転移が9例中7例、肺転移が6例、ほか骨転移などをきたし、多臓器転移例は8例と高頻度であった。一年以上生存した症例はなく、平均生存期間は約4か月と腹腔内出血を来さない症例と比べてさらに予後が悪かった。

今回のような術前転移を認めない腹腔内自然破裂例の予後の向上を考慮する場合、転移再発を防ぐことが重要と思われた。腹腔内に散布された腫瘍細胞で再発するものより、肝、肺、骨への血行性に転移再発するものが多く、この理由として、自然破裂するほどの高い脾臓内腫瘍内圧により門脈血中に腫瘍細胞が流入し、転移再発をきたすのではないかと思われた。さらに術中の摘脾操作の上で、脾臓の圧排により、腫瘍細胞が門脈血中に注入し、その血行性転移を助長している可能性も推察された。このことから手術手技の工夫としてまず脾動静脈の血行を遮断して脾臓を摘出すること、さらに術中経門脈的ルートを確認し、術後の全身的な化学療法に加えて経門脈的にも施行することも今後予後向上を考える上で検討されるべき方法ではないかと思われた。

化学療法についてMMC, VCR, ADR, CDDP, 5-Fuなどが点滴静注されているケースがあったが著効した報告は認めなかった。

病理組織学的には内皮細胞への分化に伴う腫瘍性血管形成像が特徴である。血管形成像には様々な像が見られ、核異型の著明な内皮細胞におおわれた大小不規則な血管形成を見る毛細血管型、内皮細胞の乳頭状増殖、あるいは異型性の著明な内皮細胞におおわれた血管腔が連続して類洞様構造を示す類洞型、腫瘍細胞が合胞性に索引配列を示し、これら細胞索が吻合して不規則な血管形成を見る出芽型、血管形成のきわめて乏しい低分化型に分けることができる。また免疫染色で第VIII因子関連抗原が血管外皮由来の細胞では陰性となり、血管内皮由来の細胞では胞体内に証明され、分化度の低いものほど染色性の低下を示す傾向がある¹⁵⁾と報告されている。この症例の第VIII因子関連抗原は陽性で、血管内皮由来のものと考えられた。

本論文の要旨は第47回日本消化器外科学会総会(1996年2月大阪)において発表した。

文 献

- 1) Bostick WL: Primary splenic neoplasms. *Am J Pathol* 21: 1143-1165, 1945
- 2) Abele JS, Miller T: Cytology of well differentiated and poorly differentiated heman-giosarcoma in fine needle aspirates. *Acta Cytol* 26: 341-348, 1982
- 3) Enzinger FM, Weiss SW: Malignant vascular tumors. Edited by Enzinger FM Weiss SW. *Soft tissue tumors. Second Edition. The C.V. Mosby Company, St. Louis, 1988, p545-580*
- 4) Lattes R: Malignant vascular tumors (Angiosarcomatosis). Edited by Lattes R. *Tumors of the soft tissues 2nd series. REVISED, AFIP, Washington D.C., 1982, p182-209*
- 5) Simansky DA, Schiby G, Dreznik Z et al: Rapid progressive dissemination of heman-giosarcoma of the spleen following spontaneous rupture. *World J Surg* 10: 142-145, 1986
- 6) 川嶋 明, 村中 光, 安森弘太郎ほか: CTで脾臓に多数の石灰化を認めた脾血管肉腫の一例. *日医放射会誌* 54(増): 563-563, 1994
- 7) 政所節夫, 有馬純孝, 二見喜太郎ほか: 脾原発血管肉腫の1症例. *臨外* 44: 421-424, 1989
- 8) 桑鶴良平, 直居 豊, 富田 貴ほか: 脾原発性血管肉腫の2例. *JSUM Proceedings* 57: 747-748, 1990
- 9) Kaneko K, Onitsuka H, Murakami J et al: MRI of primary spleen angiosarcoma with iron accumulation. *J Comput Assist Tomogr* 16: 298-300, 1992
- 10) 今岡いずみ, 黒田 覚, 安井 清ほか: MRIが質的診断に役立った脾血管肉腫の1例. *日独医報* 39: 156-156, 1994
- 11) 西口弘恭, 清水俊寿, 大村 誠ほか: 脾原発実質性腫瘍-CTおよび動脈造影を中心として-*臨放線* 36: 1563-1568, 1991
- 12) 金子邦之, 鬼塚英雄, 村上純滋ほか: 興味ある画像所見を呈した脾血管肉腫の1例. *日独医報* 36: 224-224, 1991
- 13) 冬広雄一, 樽谷英二, 橋本 仁ほか: 原発性脾血管肉腫の1例. *癌の臨* 28: 1290-1294, 1982
- 14) 小林伸行, 佐崎 章, 高島澄夫ほか: 脾原発血管肉腫の1例. *臨放線* 27: 839-842, 1982
- 15) 牛込新一郎: 免疫染色の鑑別力は. *臨床検査* 31: 224-226, 1987

A Case of the Spontaneously Ruptured Splenic Angiosarcoma

Tsuyoshi Ono, Youichi Ikeda, Takahiro Ezaki, Taisuke Toyomasu,
Kanji Oiwa, Nobuhiro Koyanagi and Seizou Minagawa
Department of Surgery, Iizuka Hospital

There are very rare cases of splenic tumors if which are benign or malignant. Only few cases of the splenic angiosarcoma were reported. We experienced a case of spontaneously ruptured splenic angiosarcoma. 72-year-old woman in hemorrhagic shock was transported by ambulance to our hospital with epigastralgia. Enhanced abdominal computed tomography showed a ruptured splenic tumor. Emergency splenectomy was performed. The tumor was immunohistochemically found to be an angiosarcoma by anti-Factor VIII staining. Spontaneously ruptured cases of the splenic angiosarcoma are poor prognosis, also she was dead 11 months after operation with liver and bone metastasis. Fifty cases of splenic angiosarcoma have been reported in Japan, and among them, spontaneous rupture occurred in only 9. We report about this case and about characteristics of the spontaneously ruptured cases.

Reprint requests: Tsuyoshi Ono Department of Surgery, Iizuka Hospital
3-83, Iizuka, Yoshio-machi, Fukuoka, 820 JAPAN
