

症例報告

血小板減少を呈した巨大脾過誤腫の1例

神戸市立中央市民病院外科

岡田 憲幸 小倉 靖弘 小林 裕之 寺嶋 宏明
和田 道彦 正井 良和 宮原 勅治 橋本 隆
細谷 亮 梶原 建熙

血小板減少を呈した巨大脾過誤腫の1例を経験したので報告する。症例は24歳の男性で、2005年3月全身倦怠感があり、血小板減少を指摘され紹介された。骨髓生検で造血系腫瘍は否定され、腹部CTで巨大脾腫瘍による血小板減少と診断された。エコーで腫瘍は脾臓のほぼ全体を占め、内部不均一であり、腫瘍内に血流シグナルを認めた。単純CTではまだらな低吸収域、造影CTでは腫瘍実質と考えられる低吸収域内に低吸収域がモザイク状に多発していた。MRIではT1強調でムラのある低信号、T2強調で高信号の中に高～低信号の結節を多数認めた。以上より、脾腫瘍内に血栓が多発しているものと考え脾臓摘出術を施行した。摘出標本では大部分が腫瘍と器質化した血栓で占められており、重量2,650g、大きさが22×17×12cmで、病理診断は赤脾髓型過誤腫であった。本腫瘍は脾過誤腫としては、文献で調べるかぎり最大の大きさであった。

はじめに

比較的まれな腫瘍である脾過誤腫は、無症状で偶然発見されることが多い。しかし、サイズが増大するに伴い、疼痛、貧血、血小板減少、腹腔内出血などの症状で見つかる頻度が増すといわれている。今回、我々は腫瘍内に多発血栓を形成し、血小板減少を来した巨大脾過誤腫を経験したので、文献的考察を加え報告する

症 例

患者：24歳、男性

主訴：軽い全身倦怠感

既往歴：パニック症候群。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：平成16年1月、動悸と呼吸困難にて近医を受診し、パニック症候群として通院していた。その後、軽い全身倦怠感以外に症状はなかったが、定期の採血で血小板減少($5.0 \times 10^4/\text{mm}^3$)と軽度の貧血を指摘され、平成17年3月当院に紹介され

た。骨髓生検などで造血系腫瘍は否定的であり、血小板減少は巨大脾腫瘍によるものと指摘され、外科に手術目的で入院となった。

入院時現症：身長168cm、体重63.6kg、血圧132/80mmHg、脈拍62回/分、体温36.1℃。結膜に貧血、黄疸を認めず、体表リンパ節は触知せず、胸部理学検査所見で異常を認めなかった。腹部左肋弓下に表面平滑で弾性硬の腫瘤を5横指以上触知し、同部位に軽い圧痛を認めた。

入院時血液検査成績：血小板は $5.0 \times 10^4/\text{mm}^3$ と減少し、また軽度の貧血を認めた。SIL2Rの上昇と凝固線溶系の更新を認めた。腫瘍マーカーの上昇はなかった (Table 1)。

腹部超音波検査：左肋弓下に脾臓から連続する巨大な腫瘍が存在し、境界明瞭、辺縁平滑で、表面に太い血管の走行を認めた。内部はhigh echoとlow echoが混在し不均一であり、腫瘍内部にも散在性に血流シグナルを認めた (Fig. 1)。

腹部CT：単純CTで腫瘍は脾臓と同程度の低吸収域であり、内部にさらに低吸収の結節が散在していた (Fig. 2)。造影CTでは腫瘍内部は高吸収

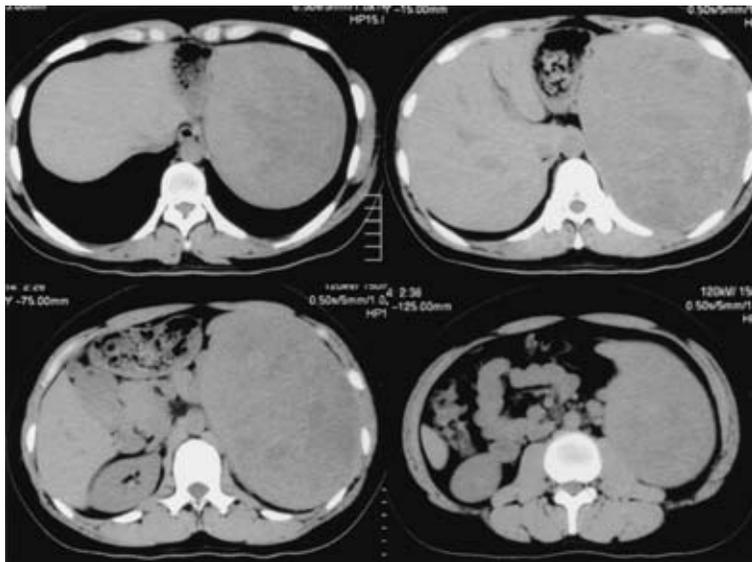
Table 1 Laboratory Findings

Hematological data		Coagulation data	
WBC	7,700 /mm ³	PT-INR	1.23 (0.9-1.1)
RBC	479×10 ⁴ /mm ³	APTT	38.5 sec (27-35)
Hb	11.6 g/dl	Fibrinogen	430 mg/dl (200-400)
Ht	36.4 %	D-dimer	11.0 µg/dl (<1.0)
Plt	5.0×10 ⁴ /mm ³	TAT	6.1 ng/dl (<2.75)
Biochemical data		PIC	1.1 ng/dl (<0.2)
TP	8.0 g/dl	AT-III	64.1 % (80-120)
Alb	4.3 g/dl	Tumor marker	
BUN	13 mg/dl	CEA	<0.5 ng/ml (<0.5)
Cr	0.7 mg/dl	CA19-9	3 IU/ml (<37)
GOT	11 IU	SIL2R	886 U/ml (220-530)
GPT	14 IU	AFP	1.3 ng/ml (<10)
LDH	104 IU		
ALP	124 IU		
γ-GTP	26 IU		
AMY	70 IU		
CRP	1.8 mg/dl		

Fig. 1 Abdominal sonogram shows heterogeneous mass in the spleen. Doppler echo shows blood flow in the mass.



Fig. 2 Plain CT shows low density heterogeneous splenic tumor.



域と低吸収域の部分不均一に混在し、モザイク状になっていた。腫瘍内部にも血管の存在が認められた。脾臓そのものは腹側辺縁に薄く圧排されていた (Fig. 3)。

腹部 3D-CT 動脈相：動脈相の 3D 像で見ると、脾動脈根部は右側に変位し、脾動脈は総肝動脈よりも拡張して屈曲蛇行し、脾門部と考えられる位

置で 3 本に分枝し、腫瘍表面に伸展されていた (Fig. 4)。また、脾静脈も同様であった。

腹部 MRI 冠状断：腫瘍は左上腹部の大半を占居し、胃と隣体尾部は右側に、左腎は尾側に変位していた。T1 強調画像で内部にムラのある脾臓と等信号、T2 強調画像で軽度の高信号の中に高一低信号の結節状陰影を多数認めた (Fig. 5)。

Fig. 3 Enhanced CT shows mosaic-like low density area in the enhanced mesenchyma of splenic tumor.

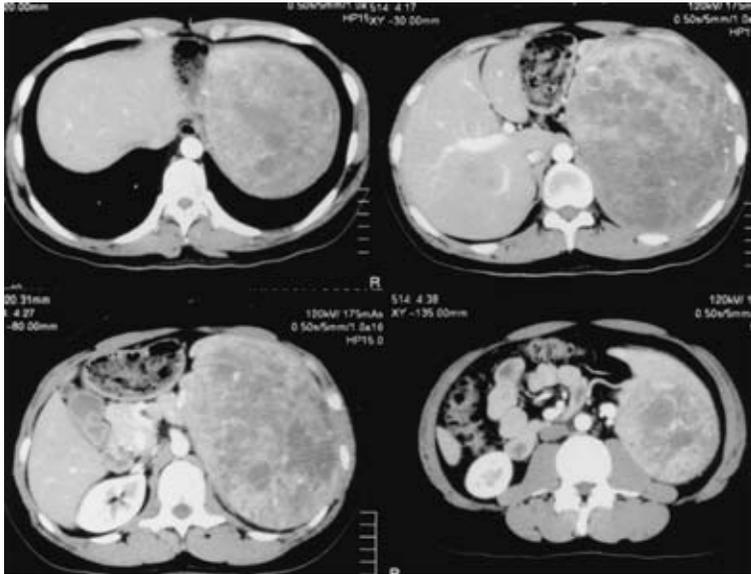
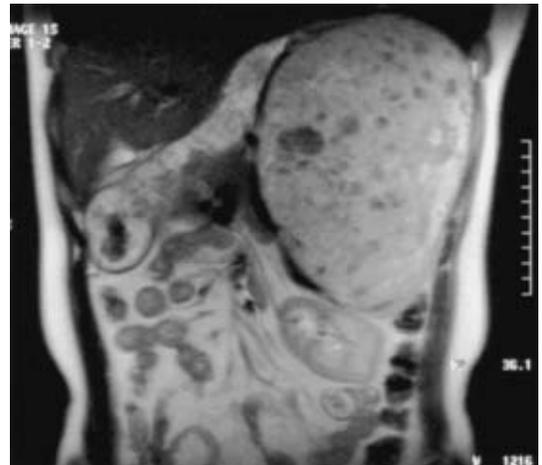


Fig. 4 3D-CT of arterial phase shows dislocated splenic artery and left kidney.



Fig. 5 Coronal section of T2 weighted MRI shows high intensity splenic tumor with low intensity multiple nodules inside the tumor.



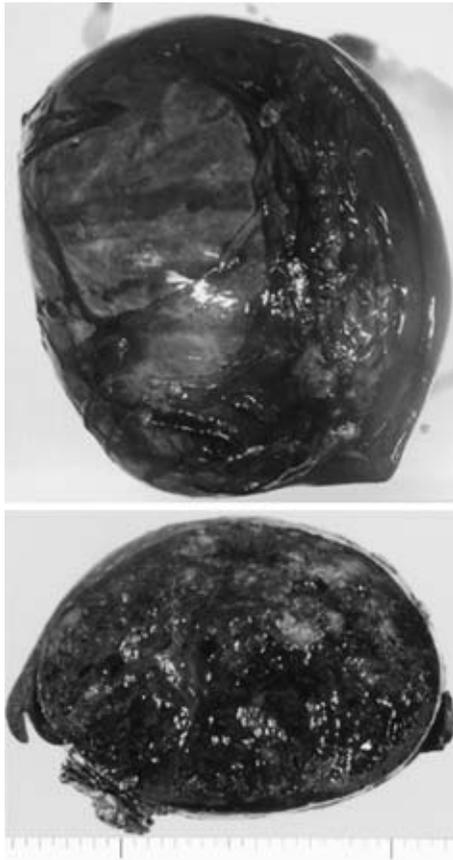
以上より、脾過誤腫または血管腫で、内部に多発血栓を伴いDIC症状を呈している（いわゆるKasabach-Merritt症候群）と診断し、平成17年3月脾臓摘出術を行った。

摘出標本：摘出脾（腫瘍）の重量は2,650g、大きさ22×17×12cmであった。腫瘍は表面平滑、弾

性硬で、辺縁に薄く引きのばされた脾臓と被膜で境界されていた。剖面は赤褐色で、脾臓よりはやや柔らかくまばらな実質からなり、内部に赤色で新しいものから黄色で器質化したものまで大小さまざまな血栓が存在していた（Fig. 6）。

病理組織学的検査：弱拡大像では、腫瘍は正常

Fig. 6 Macroscopic specimen (above) and its cut-surface (below).

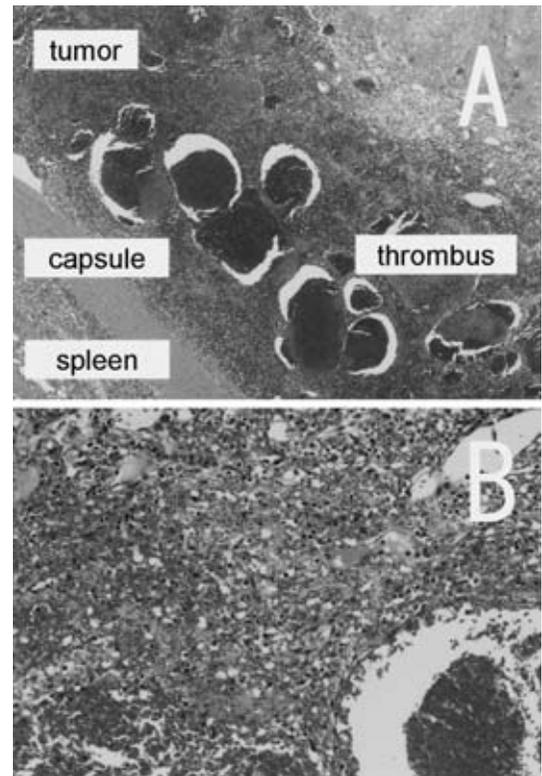


の脾組織と線維性被膜を介して境界されており、赤脾髄様の組織の中に拡張した血液腔が散見され、その中に器質化した血栓が見られた (Fig. 7 A)。強拡大像では赤脾髄の過形成が見られ、核異型はみられず、赤脾髄型の脾過誤腫と診断した (Fig. 7B)。

考 察

脾臓の原発性良性腫瘍としては過誤腫、血管腫、囊腫、リンパ管腫などがあげられるが、いずれもまれな疾患である。Berge¹⁾は8,114例の剖検例で10例(0.12%)、Silvermanら²⁾は1,500例中2例(0.13%)に脾過誤腫が認められたと報告している。脾過誤腫は splenoma ともいわれ、臓器の正常な構成組織が発生過程で量的な異常、あるいは構造上の異常を伴って増殖する組織奇形と定義され

Fig. 7 HE staining of the tumor. (A-low magnification, B-high magnification)



ている。組織学的に類洞様組織が多くの成分を占める赤脾髄型、リンパ様組織が多くの成分を占める白脾髄型、両者の混合型および線維組織が大部分を占める線維型に分類される¹⁾。頻度は赤脾髄型が最も多いとされ、本症例も赤脾髄型であった。無症状のことが多く²⁾、検診や他疾患の検査中に偶然見付き悪性が否定できずに手術になるケースが多い。しかし、サイズが増大すると疼痛、貧血、血小板減少、腹腔内出血などの症状で見つかる頻度が増すといわれている。本症例も全身倦怠感や血小板減少の症状があり、脾臓の異常を指摘された有症状症例であった。

医学中央雑誌にて1990年から2005年までの「脾過誤腫」で検索した脾過誤腫症例報告をまとめたところ、全体で54例の症例が報告されていた(同一症例の重複報告と考えられるものは1例とし、一つの報告内に複数掲載しているものは複数

例にカウントした). 平均 48.8 歳, 男性女性は同数, 多発例が 5 例であった. 脾重量は 70~1,350g, 腫瘍最大径は 1.8~11.5cm であったが, 本症例は脾重量 2,650g, 腫瘍最大径 22cm と群を抜いて大きかった. 英文の報告でも調べうるかぎり 20cm を超えるものは見当たらなかった. これらの中で, 血小板が $10 \times 10^4/\text{mm}^3$ 以下の症例は 3 例で, 最低が $5.6 \times 10^4/\text{mm}^3$ であった. PubMed で「splenic hamartoma」および「thrombocytopenia」で検索すると, 14 件の文献が検索され, そのうち最も古いものは 1971 年の 16cm, 1,430g のもの³⁾であった. しかしながら, 邦文, 英文いずれにしても, 本症例のように腫瘍内に血栓が多発し, いわゆる Kasabach-Merritt 症候群を来したと考えられた症例は見当たらなかった.

前述した 54 例の脾過誤腫の画像所見をまとめると, エコーでは内部低エコーが 23/44 例, 高エコーが 13/44 例と低エコーの報告が多かった. 単純 CT では低吸収が 31/42 例, 等吸収が 10/42 例で, 高吸収の報告はなかった. 造影 CT では造影効果あるものが 26/44 例と過半数にみられた. MRI-T1 強調画像では等~低信号が 28/31 例と多く, MRI-T2 強調画像では低信号 12/34 例, 等信号 6/34 例, 高信号 11/34 例, heterogeneous 5/34 例とばらけていた. 他の報告^{4)~7)}による集計でもほぼ同様であり, このように一定の傾向はあるものの, 脾過誤腫に特異的な画像所見はなく, 術前確定診断は困難であった. 脾過誤腫では赤脾髄と白脾髄の比率と 2 次的変化が画像所見に反映するため⁸⁾と考えられるが, 本症例ではこれらのうち内部エコーと MRI-T2 強調画像は heterogeneous であり, 大小陳旧さまざまな血栓が存在していたことが原因の一つと考えられた. 脾過誤腫の主な鑑別診断として脾血管腫があげられ, 典型的な脾血管腫は内部低エコーで, 単純 CT で低吸収, 造影 CT で造影効果が認められる. しかし, サイズが増大し血栓や器質化などで内部が本症例のように heterogeneous になると, 術前画像上鑑別は困難であ

ると考えられた.

これら 54 例の報告のうち脾過誤腫に関連する症状があると推察されたものは 17 例 (31%) あった. 腹痛が 8 例と最も多く, 他には嘔気, 腹満感などの消化器症状がみられた. 腹腔内出血があったものは 2 例⁹⁾¹⁰⁾であった. これら有症状症例は多発の 1 例¹¹⁾を除いては, いずれも腫瘍径が 5cm 以上であった. 無症状の症例は悪性腫瘍が否定できずに脾摘出術が施行されている例がほとんどであるが, 脾過誤腫は基本的に良性であり, サイズが小さい場合, 脾部分切除¹²⁾, 腹腔鏡下脾摘⁶⁾など低侵襲手術が適応と考えられる. 画像上確定診断が困難なために経過観察は選択しにくい場合もあるが, 症状から見れば今回の検討では 5cm が一つの手術適応と考えられた.

文 献

- 1) Berge T : Splenoma. Acta Pathol Microbiol Scand **63** : 333—339, 1965
- 2) Silverman ML, LiVolsi VA : Splenic hamartoma. Am J Clin Pathol **70** : 224—229, 1978
- 3) Ross CF, Schiller KF : Hamartoma of spleen associated with thrombocytopenia. J Pathol **105** : 62—64, 1971
- 4) 畑間昌博, 仲田文造, 高島 勉ほか : 脾過誤腫の 1 例. 日臨外会誌 **63** : 3037—3042, 2002
- 5) 安藤拓也, 榊原堅式, 辻 秀樹ほか : 脾過誤腫の 1 例. 日消外会誌 **34** : 619—623, 2001
- 6) 永田直幹, 柴尾和徳, 日暮愛一郎ほか : 腹腔鏡下脾臓摘出術を施行した脾過誤腫の 1 例. 日臨外会誌 **62** : 206—211, 2001
- 7) 三竿貴彦, 江田 泉, 山中正康ほか : 脾過誤腫の 2 例. 日消外会誌 **28** : 874—878, 1995
- 8) 佐藤 修, 川端健二, 安住有史ほか : 脾過誤腫の 3 例. 臨画像 **12** : 1104—1109, 1996
- 9) 高井哲成, 渡邊文利, 本田 聡ほか : 腹腔内出血をきたした脾過誤腫の 1 例. 藤枝病誌 **8** : 2—4, 2002
- 10) 笹本和広, 田知本寛, 若杉宏明ほか : 自然破裂した脾過誤腫の 1 乳児例. 小児臨 **52** : 1704—1708, 1999
- 11) 田中千弘, 大橋広文, 三沢恵一ほか : 多発性脾過誤腫の 1 例. 日消外会誌 **31** : 1807—1810, 1998
- 12) 梶山林太郎, 永淵幸寿, 藤本圭一ほか : 脾部分切除術を行った脾過誤腫の 1 例. 臨外 **47** : 951—955, 1992

A Case Report of Giant Splenic Hamartoma Associated with Thrombocytopenia

Noriyuki Okada, Yasuhiro Ogura, Hiroyuki Kobayashi, Hiroaki Terajima,
Michihiko Wada, Yoshikazu Masai, Tokiharu Miyahara, Takashi Hashimoto,
Ryo Hosotani and Tatehiro Kajiwara
Department of Surgery, Kobe City General Hospital

We report a case of giant splenic hamartoma associated with thrombocytopenia. A 24-year-old man with general malaise was admitted to our hospital in March 2005 because of thrombocytopenia. Hematogenous cancer was ruled out by bone marrow biopsy, and a giant splenic tumor was found by abdominal CT. Ultrasonography revealed a heterogeneous tumor that occupied almost the entire spleen and blood-flow signals inside the tumor. Plain CT showed heterogeneous low density, whereas enhanced CT showed multiple mosaic-like low density spots in a high density area that appeared to be the parenchyma of the tumor. MRI showed spotted low intensity signals on the T1-weighted image and multiple high and low signal intensity nodules inside a high intensity area on the T2-weighted image. A diagnosis of splenic tumor with multiple thrombi was made, and we performed splenectomy. The resected specimen weighed 2,650g and was almost completely occupied by tumor and organizing thrombus. The tumor measured 22×17×12cm, and the pathological diagnosis was hamartoma of the red pulp type. We consider that this case is the maximum size of splenic hamartoma as long as we could examine in the previous literatures.

Key words : splenic hamartoma, thrombocytopenia, splenomegaly

[*Jpn J Gastroenterol Surg* 39 : 1598—1603, 2006]

Reprint requests : Noriyuki Okada Department of Surgery, Kobe City General Hospital
4-6 Minatojimanakamachi, Chuo-ku, Kobe, 650-0046 JAPAN

Accepted : March 22, 2006