

症例報告

十二指腸・下大静脈を圧排する静脈原性後腹膜真性血液嚢胞の1例

仁鷹会たかの橋中央病院外科, 同 病理部*

春田 直樹 岡田 和郎 林 雄三*

症例は78歳の男性で、2004年9月腹部CTにて後腹膜嚢胞性腫瘍を指摘された。その後、腫瘍増大傾向を認めたため、手術目的に入院した。血液検査では腫瘍マーカーはいずれも基準範囲内であった。腹部CTおよびMRIでは、十二指腸水平部を下方より、腎下部下大静脈を右前方より圧排する長径6cmの嚢胞性腫瘍を認めた。2006年6月、経腹的に嚢胞摘出術を施行した。摘出標本の重量は94g、最大径6.4cmで、嚢胞壁は薄く、内容液は淡黄色、漿液性であった。病理組織学的検査所見では嚢胞壁、内容液に悪性所見はなかった。Masson trichrome染色Elastica-van Gieson染色で、脈管由来と診断し、CD31、CD34、FactorVIII、D2-40染色検査にて静脈由来の真性血液嚢胞（限局性静脈拡張症）と診断した。術後12病日に軽快退院し、再発は認めない。静脈由来の後腹膜嚢胞はまれであり、報告する。

はじめに

後腹膜腫瘍は後腹膜に存在する実質臓器以外の組織から発生した後腹膜腔の腫瘍と定義される。そのうち、70~80%が悪性とされ良性腫瘍では奇形腫、嚢腫が多く、後腹膜良性腫瘍の約20%が嚢腫である¹⁾²⁾。このように、後腹膜嚢腫は比較的まれな疾患であり、なかでも血管由来の嚢腫の占める割合は非常に少ないとされる³⁾。今回、我々は静脈由来の単胞性嚢胞の1例を経験したので報告する。

症 例

患者：78歳、男性

主訴：両下肢腫脹感

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：76歳時脳梗塞、他に特記すべきことなし。

現病歴：高血圧症にて当院内科通院治療中、2004年9月頃に両下肢腫脹自覚される。下肢腫脹感に対するスクリーニング検査での腹部CTにて臍鉤部嚢胞形成と腎下部下大静脈前方の後腹膜腔に長径1.7cmの嚢胞性腫瘍指摘される（Fig. 1）。

Fig. 1 Abdominal CT in September 2004 showed small tumor in front of vena cava (arrow).



嚢胞壁は薄く、内容液は均一な液体で占められているため、良性腫瘍と判断し、腹部CTにて経過観察した。以後、腹部CTにて嚢胞径は漸次増大し、十二指腸水平部・下大静脈の圧排所見著明となり、両下肢腫脹感を強く訴えるようになった。2006年4月の血管内超音波検査（以下、IVUS）にて下大静脈壁は腫瘍に圧排されているが、下大静脈壁構造は維持されており、腫瘍の浸潤はないと判断した。しかし、同年6月の腹部CTにて腫瘍径はさ

<2007年9月26日受理>別刷請求先：春田 直樹
〒730-0042 広島市中区国泰寺町2-4-16 たかの
橋中央病院外科

Table 1 Laboratory data on admission

WBC	5,100 /ml	T-Bil	1.1 mg/dl
RBC	477×10 ⁴ /ml	D-Bil	0.4 mg/dl
Hb	15.8 g/dl	AST	21 IU/l
Hct	42.6 %	ALT	21 IU/l
Plt	16.5×10 ⁴ /ml	LDH	146 IU/l
TP	6.5 g/dl	CPK	228 IU/l
ALB	3.8 g/dl	AMY	44 IU/l
BUN	18.0 mg/dl	CA19-9	3 U/mL(37↓),
Cre	1.21 mg/dl	CEA[ECLIA]	3.1 ng/mL(5.0↓),
Na	138 mEq/l	DUPAN-2[EIA]	25 U/mL(150↓),
K	4.5 mEq/l	Span-1[RIA]	4.5 U/ml(30↓)
Cl	103 mEq/l		

Fig. 2 The retroperitoneal tumor had increased in size in abdominal CT on June 5th, 2006, which pressed inferior vena cava backward.



らに増大傾向を示し、患者の希望を受け、2006年6月手術的に入院した。

入院時現症：身長172cm、体重66kg、腹部は軟・平坦であり腫瘍は触知しなかった。

血液生化学検査所見：CA19-9 3U/mL (37以下)、CEA[ECLIA] 3.1ng/mL (5.0以下)、DUPAN-2 [EIA] 25U/mL (150以下)、Span-1 [RIA] 4.5 U/ml (30以下)であり、腫瘍マーカーも含め、基準範囲内であった (Table 1)。

腹部CT：右下腹部後腹膜腔に表面平滑、辺縁整、境界明瞭、内部均一の径約6cmの造影効果のない嚢胞性腫瘍を認め、十二指腸を下方より下大静脈を右前方より圧排していた (Fig. 2)。なお、本腫瘍の腹部MRIではT1強調でlow intensity lesion、T2強調でhigh intensity lesionとして描

Fig. 3 An intraoperative photograph shows a cystic round tumor.

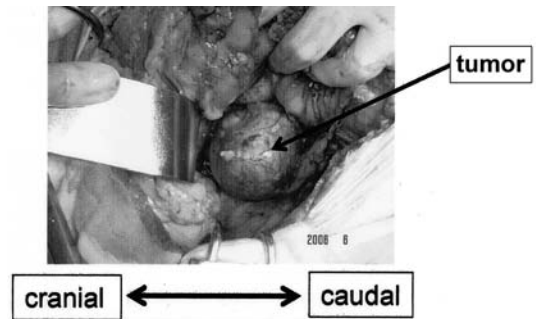
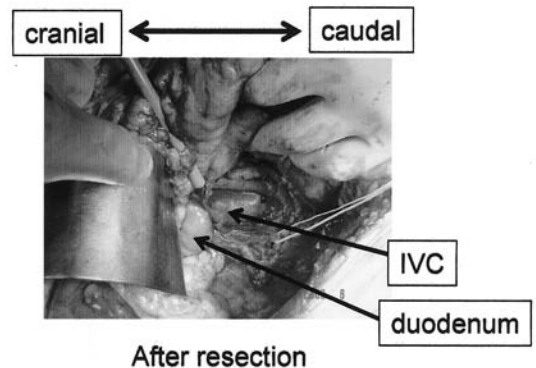


Fig. 4 After the extirpation of the tumor, duodenum and inferior vena cava, which were pressed by the tumor, could be seen.



出された。

手術所見：十二指腸水平部および腎静脈下部下大静脈を圧排する嚢胞性後腹膜腫瘍との術前診断にて2006年6月、全身麻酔下に腹部正中切開にて経腹的に嚢胞摘出術を施行した。嚢胞壁と十二指腸水平部・腸腰筋とは鈍的な剥離が可能であったが、下大静脈との剥離に先立ち下大静脈にテーピングを行い、いつでも遮断可能としてから剥離した。その結果、下大静脈壁との癒着も鈍的に剥離でき、嚢胞に交通する明らかな血管はなかった (Fig. 3, 4)。

摘出標本検査所見：腫瘍外径は6.5×6.5×5.5 cm、重量は94gで、内容液は黄色透明漿液性であった (Fig. 5)。内容液のCEA [ECLIA] 1.2ng/ml、CA19-9 1U/mlであった。

Fig. 5 The extirpated specimen was almost spherical, encapsulated by elastic thin wall, measuring 6.4 cm in diameter and weighted 94 g.



病理組織学的検査所見：嚢胞壁は線維性組織からなり、壁外側には多数の小型の血管組織を認めるが、壁との連絡を示す大きな脈管組織はない (Fig. 6)。平滑な嚢胞内壁は、内皮細胞様の一層の扁平な細胞 (Fig. 7, 黒の矢印) で被覆されている。嚢胞壁には種々の程度に平滑筋と見なされる線維束 (Fig. 7, 白の矢印) が見られ、Masson trichrome 染色により筋線維であることが確認され、Elastica-van Gieson 染色で、種々の程度に繊細な弾性線維が認められたことより、嚢胞壁は脈管組織 (リンパ管あるいは、静脈) に由来するものと見なされた。嚢胞壁の由来を確認するため4種類 (CD31, CD34, Factor VIII, D2-40) の染色を行った。D2-40にて嚢胞内壁の細胞はすべて陰性 (壁外側のリンパ管内皮は陽性)、CD31, Factor VIII はすべての細胞が陽性、CD34 は一部の細胞が陽性であり、この結果より、この内皮細胞様細胞は血管内皮細胞と見なされ、壁の構造から、この嚢胞は静脈に由来するものと確認された。

術後経過：術後合併症を認めず良好に経過し、第12病日に退院した。術後4か月後の腹部CTにて腫瘍再発は認めず、下大静脈の圧迫変形は消失した。

Fig. 6 The cystic wall was consisted of fibrous tissue and many small vessels were seen at the surface of the wall, but no large vessels were connected to the cystic wall. (H.E. stain, $\times 100$)

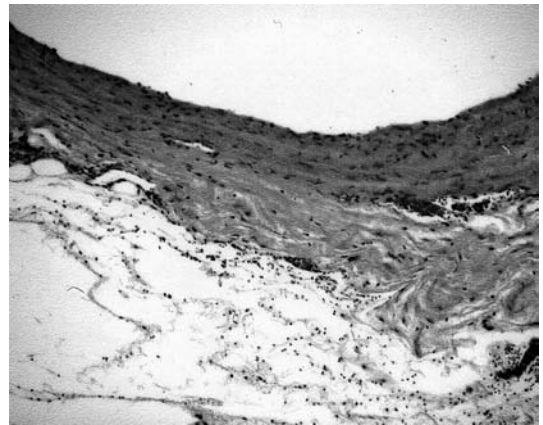


Fig. 7 The smooth inner surface of the cystic wall was covered with monolayer flat cells, which were regarded as endothelial cells (black arrows). (H.E. stain $\times 200$) The fibrous tissues in the cystic wall (white arrows) were identified as smooth muscle cells by Masson trichrome stain.

The origin of this cystic tumor was diagnosed as vein by histological findings with special dyeing CD31 (+) Factor VIII (+) CD34 (partially +) and D2-40 (-).



考 察

Handfield-Johns¹⁾は後腹膜嚢胞とは、後腹膜脂肪組織内にあり、解剖学的臓器とは明らかに関係

のないものと定義している。本例も術前診断では後腹膜腫瘍の中の嚢胞疾患を疑い、嚢胞壁は比較的均一で肥厚を認めず、腹部CTにて造影効果に乏しかったこと、IVUS検査にて下大静脈壁構造が維持され腫瘍の浸潤像を認めなかったことより良性嚢胞と診断した。しかし、腫瘍径が漸増傾向を示し、明瞭な主訴ではなかったが、下大静脈圧迫によると思われる下肢腫脹感を訴えられ、患者自身も治療を希望したため手術適応とした。また、術後に下肢腫脹感の消失を認めていることより、本症状が下大静脈圧排により生じていたものと推察される。今回、腫瘍発見から1年9か月で腫瘍は急激な増大を示したが、手術所見では明らかな流入血管は確認できず、その原因は不明である。鑑別すべき疾患として降のmucinous cystadenocarcinomaや奇形腫、仮性嚢胞、さらに腸間膜原発の嚢腫や下大静脈原発の横紋筋肉腫などが考えられるが、術前の鑑別は困難なことが多い。実際に我々の症例においても病理組織学的検査にて初めて発生起源が同定できた。

後腹膜の嚢胞性疾患の術式に関しては、良性の嚢胞である可能性が高い場合、嚢胞穿刺による内容吸引も選択肢の一つであるが、大概らの検討により手術に先立ち嚢胞穿刺された症例はいずれも再発もしくは嚢胞液の再貯留を認め、最終的には手術で根治を得たとされており、1期的な手術が望ましいと思われる^{4)~6)}。今回、腹部正中切開による経腹的嚢胞摘出術を選択したが、手術所見よりは腹腔鏡下手術もしくは後腹膜鏡下手術にての摘出が手技上は可能であったと思われる。後腹膜嚢胞性疾患での悪性報告例もあるが⁷⁾、本症例では術前診断では、本腫瘍が良性であり、十二指腸壁と下大静脈壁を強く圧排はしているが浸潤はないと診断していたため、手術侵襲の軽減化のためにも鏡視下手術を考慮すべきであったと思われる。実際に後腹膜腫瘍を内視鏡下に切除した報告もあり⁸⁾、内視鏡下手術の低侵襲性を考慮すれば今後このような症例に対する術式選択の変化が予想される。

本症例の診断名を静脈原性後腹膜真性血液嚢胞としたが、静脈由来と考えられる嚢胞性腫瘍の名

称に関しては1904年に小島が頸部の静脈が限局性に瘤状に拡張したものを血液嚢胞として報告し、その後血液嚢腫、静脈拡張症などと表現され、英語ではphlebectasia, venous aneurysm, venous dilatationなどと表記されている。このうち、発生起源が静脈であるものを真性血液嚢胞と呼び、鰓弓嚢胞、血管腫、リンパ管腫を起源とするものや外傷・炎症を原因とするものを偽血液嚢胞と別けている。

真性血液嚢胞の組織学的特長として、嚢胞壁内面は内皮細胞で被覆され、嚢胞壁には筋線維に混在して、結合織線維、弾性線維を持ち静脈壁の構造を示すとされるが、長期にわたると変性が加わり、構造が不明瞭になり、発生血管との関係も不明になる場合もある。本症例では腹部CTで偶発的に発見され、約2年間経過観察後に摘出された。このため、発症よりの経過年数が短いため、発生母地としての静脈構造が比較的明瞭に確認できたものと思われ、さらに免疫組織化学検査より静脈由来と診断できた。

しかし、後腹膜嚢胞性疾患の名称に関しては、本疾患が比較的まれであることより、内容液の性状や、嚢胞壁組織所見、発生起源より分類されさまざまな呼称が用いられている。辻村ら⁹⁾が1992年に後腹膜血液嚢胞とされる症例中、後腹膜venous aneurysmと思われる症例は過去に8例の報告があるとしている。実際に日本医学中央雑誌(1983~2006年の期間)の検索では「後腹膜」、「真性血液嚢胞」では2例¹⁰⁾¹¹⁾、「後腹膜」、「venous aneurysm」で1例の真性血液嚢胞症例の報告があるのみである⁹⁾。今回、我々は腫瘍壁の組織所見より真性血液嚢胞と呼称し、venous aneurysmと英語表記したが、これが適切であるかは疑問である¹²⁾。今後、正確な臨床成績を得るためにも本疾患分類と定義の再考、呼称の統一が待たれる。

文 献

- 1) Handfield-Johns RM : Retroperitoneal cysts : their pathology, diagnosis, and treatment. Br J Surg 12 : 119-134, 1924
- 2) 佐藤元春, 高杉滝夫 : 後腹膜腫瘍. 別冊日本臨牀領域別症候群シリーズ11. 日本臨牀社, 大阪, 1996, p112-114

- 3) Armstrong JR, Cohn I : Primary malignant retroperitoneal tumors. *Am J Surg* **110** : 937—943, 1965
- 4) 大槻憲一, 渡辺明彦, 山本克彦ほか : 後腹膜漿液性嚢腫の1例. *日臨外会誌* **65** : 522—526, 2004
- 5) 小川正至, 古堅進亮, 鈴木博雄ほか : 内容液 CA 19-9 が高値を呈した後腹膜嚢腫. *日泌会誌* **86** : 1591—1594, 1995
- 6) 森山信男, 伊藤一元, 額賀 優ほか : 巨大な後腹膜漿液性嚢腫の1例. *臨泌* **32** : 1159—1163, 1978
- 7) Kurtz RJ, Heimenn TM, Beck AR : Mesenteric and retroperitoneal cysts. *Ann Surg* **203** : 109—112, 1986
- 8) 森山初男, 佐藤哲郎, 野口 剛ほか : 腹腔鏡下に切除した後腹膜漿液性嚢胞の1例. *日臨外会誌* **66** : 743—746, 2005
- 9) 辻村 晃, 西村憲二, 松宮清美ほか : 後腹膜 Venous aneurysm の1例. *泌紀* **38** : 1037—1040, 1992
- 10) 前田真一, 玉木正義, 山本直樹ほか : 後腹膜真性血液嚢胞の1例. *泌紀* **37** : 51—54, 1991
- 11) 佐井紹徳, 河合 隆, 加藤久美子ほか : 後腹膜真性血液嚢胞の1例. *泌外* **10** : 579—581, 1997
- 12) 阿部曉人, 降籬 正, 佐久間敦ほか : 後腹膜嚢胞の1例. *日臨外会誌* **64** : 484—488, 2003

A Case of Cyst Formation (Venous Origin) of Retroperitoneum, which pressed Duodenum and Inferior Vena Cava

Naoki Haruta, Kazurou Okada and Yuzou Hayashi*
 Department of Surgery and Department of Pathology*,
 Takanobashi Central Hospital, Jinyoukai Medical Corporation

A case of retroperitoneal venous aneurysm, which was found during screening examinations for swelling of the legs, is reported. A 78-year-old man was detected to have a cystic tumor in the retroperitoneum by computed tomography in September 2004. This tumor had increased in size during follow-up over twenty one months, therefore, the patient was admitted for operation. Computed tomography and magnetic resonance imaging revealed a cystic mass, 6cm in diameter, pressing the duodenum upward and inferior vena cava to the left and backward. Transperitoneal extirpation of the cystic tumor was conducted on June 26, 2006. The extirpated specimen was almost spherical and was encapsulated by a thin elastic wall, measured 6.4cm in maximum diameter and weighed 94g, and contained yellowish serous fluid. Microscopically, the cyst wall and contents showed no evidence of malignancy. The results of Masson's trichrome staining and Elastica von Gieson stainingsuggested that the tumor originated from a blood vessel. Immunohistochemically, the inner cells of the tumor were positive for CD31 and factor VIII, partially positive for CD34, and negative for D2-40. Based on these findings, the tumor was diagnosed to be a retroperitoneal venous aneurysm, which is a very rare condition. The patient remains well without recurrence at present, 14 months after the operation.

Key words : venous aneurysm, venous dilatation, retroperitoneal tumor

[*Jpn J Gastroenterol Surg* **41** : 363—367, 2008]

Reprint requests : Naoki Haruta Department of Surgery, Takanobashi Central Hospital, Jinyoukai Medical Corporation
 2-4-16 Kokutaijicho, Naka-ku, Hiroshima, 730-0042 JAPAN

Accepted : September 26, 2007