日消外会誌　43（10）：1042～1047，2010年

症例報告

骨盤内副脾腫大にて再燃し脾摘17年後に腹腔鏡下副脾摘出術を施行した遺伝性球状赤血球症の1例

帯広厚生病院外科

倉島　庸　　大野　耕一　　長谷龍之介
鈴木　善法　　高田　実　　竹内　幹也
大竹　節之　　藤森　勝　　関下　芳明

遺伝性球状赤血球症は赤血球の膜異常に起因する疾患で，溶血性貧血，黄疸および脾腫を呈する．治療として中等度～重症例に対し脾臓摘出術が施行されるが，脾組織の散布による異所性脾や残存副脾による再燃がまれに問題となる．今回，我々は脾臓摘出17年後に骨盤内副脾腫大にて再燃し，腹腔鏡下副脾摘出術を施行した遺伝性球状赤血球症の1例を経験したため報告する．症例は21歳の女性で，4歳時に遺伝性球状赤血球症および胆石症に対し脾臓摘出，胆嚢摘出術を受けている．術後17年目に黄疸の再燃にて当院血液内科を受診し，腹部骨盤CTにて骨盤内に8cm大の腫瘤を指摘され，脾シンチグラムにて同部位に集積を認めた．骨盤内副脾腫大による遺伝性球状赤血球症の再燃と診断され，腹腔鏡下副脾摘出術が施行された．患者は術後6日目に軽快退院した．本疾患は副脾の存在にて，術後数年以上経過してからも再燃の可能性があることを念頭においたフォローアップが必要である．

はじめに

遺伝性球状赤血球症（Hereditary Spherocytosis；以下，HSと略記）は赤血球の膜異常に起因する疾患で，溶血性貧血，黄疸および脾腫を呈する．治療として脾臓摘出が有効であるが，脾組織の散布による異所性脾の出現や副脾の残存による原疾患の再燃がまれに問題となる[1)～3)]．今回，我々は脾臓摘出17年後に骨盤内副脾腫大にて再燃したHS症例に対し，腹腔鏡下副脾摘出術を施行した経験を報告する．

症　例

患者：21歳，女性

主訴：黄疸

既往および現病歴：同胞がHSであるため，3歳時に赤血球抵抗試験を受け，同様にHSと診断されていた．その後数回の溶血発作を認め，また胆石症の合併も指摘されたため，4歳時にHSおよび胆石症に対し，当科にて脾臓摘出（195g）および胆嚢摘出術を施行されている．なお，この手術時に2個の副脾を認め，合わせて摘出されている．術後は感染対策として14日間経口ペニシリン系抗生剤を投与されている．16歳頃より軽度の肉眼的黄疸を自覚していたが放置．その後黄疸の改善がないため，脾臓摘出から17年後に当院血液内科を受診した．精査にて骨盤内に8cm大の副脾を指摘され当科紹介となる．

家族歴：母，兄，姉がHSにて脾・胆摘術を受けている．

入院時現症：眼球結膜に黄染を認める．眼瞼結膜の貧血認めず．腹部は平坦・軟で圧痛なし．腫瘤触知せず．

入院時検査所見：RBC $338\times10^4/mm^3$，Hb 10.9 g/dl，Ht 30.6％と軽度の貧血，49‰と網状赤血球の増加および10mg/dlとハプトグロビンの低下を認めた．またT-Bil 3.4mg/dl，D-Bil 0.8mg/dlと間接型優位のビリルビン上昇を認めた（**Table 1**）．

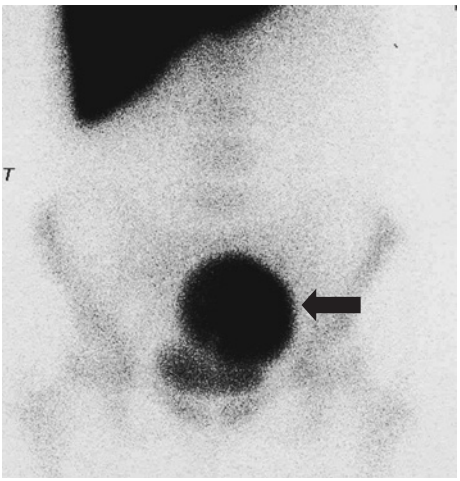
＜2010年3月24日受理＞別刷請求先：倉島　庸
〒060-8638　札幌市北区北15条西7丁目　北海道大学医学部腫瘍外科

Table 1 Laboratory data on admission

WBC	7,300 /mm^3	Haptoglobin	10 mg/dl	BUN	17.4 mg/dl
RBC	338 × 10^4/mm^3	T-P	7.7 g/dl	Cre	0.5 mg/dl
Hb	10.9 g/dl	T-Bil	3.4 mg/dl	Na	146 mEq/*l*
Ht	30.6 %	D-Bil	0.8 mg/dl	K	4.1 mEq/*l*
Ret	49 ‰	T-Cho	129 mg/dl	Cl	108 mEq/*l*
Neut	66.8 %	ALP	249 IU/*l*	Ca	9.7 mg/dl
Eogino	1.5 %	AST	17 IU/*l*		
Baso	1.2 %	ALT	12 IU/*l*		
Lymph	22.1 %	LDH	147 IU/*l*		
Mono	8.4 %	γ-GTP	9 IU/*l*		

Fig. 1 Abdominal-pelvic CT scan showed 8cm solid mass in the central pelvis.

Fig. 2 Spleen scintigraphy showed dense uptake by the pelvic mass.



腹部骨盤 CT 所見：骨盤内に約 8cm 大，境界明瞭な腫瘤を認める．既往と腫瘤濃度から副脾が疑われた（**Fig. 1**）．

脾シンチグラム：脾シンチグラムでは骨盤内腫瘤に一致した集積を認め，腫瘤が副脾であると示唆された（**Fig. 2**）．

3D-CT angiogram：副脾の輸入・輸出血管は脾動静脈末梢から分岐している（**Fig. 3**）．

以上の検査所見から，骨盤内副脾腫大による HS の再燃と診断し手術を施行した．

手術所見：仰臥位にて，臍上に 12mm カメラポート，右側腹部に操作用 5mm ポートを 2 本挿入し手術開始．副脾は術前画像診断のごとく骨盤内に円形境界明瞭な腫瘤として認めた．腹腔内全体を広く検索したが，それ以外に副脾を認めなかった．また，周囲組織との癒着は認めなかった．3D-CT angiogram より得られた情報と同様，腫瘍腹側よりに栄養動脈，その背側に静脈を認めた（**Fig. 4**）．動脈は中枢側および末梢側をクリップ後 LCS にて切離し，静脈はリニアカッターにて処理した．副脾はエンドキャッチ内に回収後粉砕し，臍上部のポート孔より体外へ摘出した．粉砕摘出した副脾の合計重量は 180g であった．

術後経過：術後は肺炎球菌ワクチン（ニューモバックス）の投与および 3 日間の第 1 世代セフェム系抗生剤投与にて感染症合併を予防した．患者

Fig. 3　Three-dimensional reconstruction of the abdominal-pelvic CT angiograms showed the feeding artery (a) and drainage vein (b) of the pelvic mass.

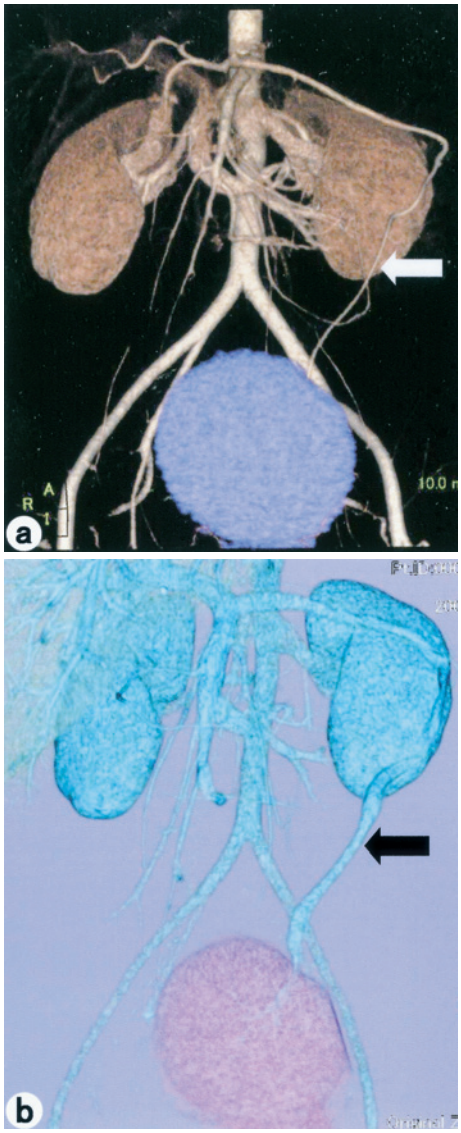


Fig. 4　The intraoperative photograph showed the pelvic accessory spleen, feeding artery and drainage vein.

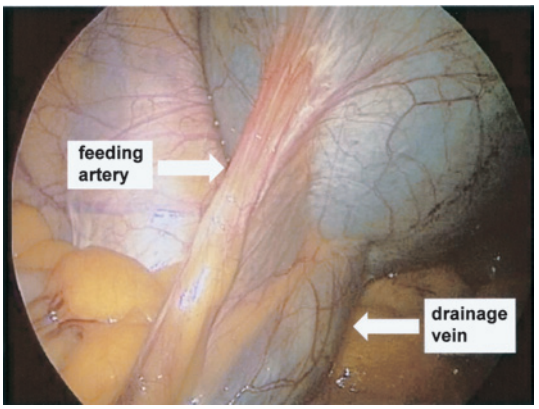
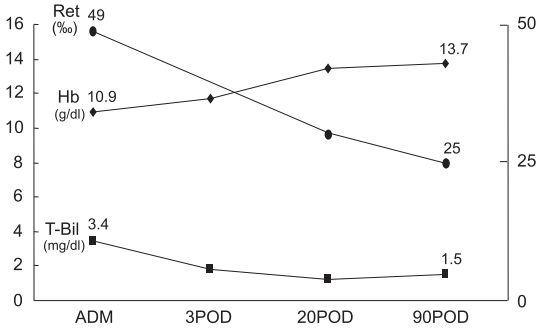


Fig. 5　Improvement of the Hematological examination data.



は入院中合併症なく経過し，第6病日に軽快退院となった．術後は血液学的検査所見の改善を認め(**Fig. 5**)，現在術後1年経過したが，HSの症状再燃なく外来通院中である．

考　察

副脾は脾門部，膵尾部，胃脾間膜内に存在しその数は不定で，その存在頻度は剖検例で10～31%[3)4)]，と報告されている．この副脾の存在は，通常臨床的には問題とならないが，遺伝性球状赤血球症，特発性血小板減少性紫斑病など脾機能依存性の疾患においては脾摘後，副脾の残存があれば症状再燃の可能性を有する．しかし，実際には副脾によるHSの再燃報告例は非常に少ない．キーワード「遺伝性球状赤血球症」,「再発」または「再燃」による医学中央雑誌の1983年から2009年3月までの文献検索，および「Hereditary Spherocytosis」,「recurrence」または「recrudescence」によるPubMedの1970年から2009年3月までの文献検索結果によると，報告例は本症例を含め4例のみであった(**Table 2**)[1)～3)]．それらの内訳は，年齢12～41歳(平均26歳)，脾摘から再

Table 2 Reported cases of the recurrence of hereditary spherocytosis

Author	Age Gender	Years after Splenectomy	Symptom	H-J body	Diagnostic imaging	Locatiom	Number	Weight or Size	Treatment
Bart[1] 1978	30, F	25 years	Jaundice Lassitude	−	Scintigraphy	Pancreatic tail	2	10 cm 3 cm	Resection
Satou[2] 1985	41, M	1 year	Jaundice	No test	CT, Scintigraphy	Lt. upper abdomen	1	1.3 cm	Resection
Saitou[3] 1988	12, M	7 years	Jaundice Lassitude	+	US, CT, Scintigraphy	Lt. upper abdomen	2	319 g 8 g	Resection
Our Case	21, F	17 years	Jaundice	No test	CT, Scintigraphy	Pelvis	1	180 g	Resection

燃までの期間は1～25年と症例により幅がある．再燃時は全例黄疸を認め，また半数の2例に倦怠感を合併している．画像検査は全例に脾シンチグラフィーが施行されており，CTは3例に施行されている．したがって，自覚症状および脾シンチグラフィー，CTにて確定診断は可能である．特に血管走行にバリエーションの多い脾臓および異所性副脾に対するCT angiogramおよび3D-CTは，腹腔鏡手術前の血管のナビゲーションに有用であるという報告[5)6)]と同様，本症例においても3D-CT angiogramは術前術中の血管走行の同定を容易にした（**Fig. 4**）．

赤血球内の核の遺残物であるHowell-Jolly小体（以下，H-J小体と略記）は脾臓摘出後出現するが，残存副脾の腫大に伴い消失すると考えられてきた[1)]．自験例以外のHS再燃報告3例中，H-J小体の検索を行っていたのは2例で，そのうちH-J小体の消失を認めたのは1例であった[1)3)]．またWahner-Roedlerら[7)]は，脾摘後副脾により再燃した特発性血小板減少性紫斑病7例中，H-J小体陰性であったのは3例のみであったと報告している．HSにおいても過去の報告のごとく[1)～3)]，再燃時に典型的な臨床症状と検査所見を呈する点に加え，画像診断が発達した現在，H-J小体検索は参考検査の一つと考え，他の検査所見と合わせて診断するのが肝要と思われる．さらに，過去の報告例で注意すべき点は，全例副脾の摘出により症状改善を得られているが，2例において術中それぞれ副脾を2個認めている点である．初回手術のみならず，再燃時の手術においても複数の副脾の存在を疑って臨む必要がある．

近年，鏡視下手術の適応拡大に加えて，特に良性疾患においては機能温存，縮小手術の概念が浸透してきている．また，脾機能依存性の血液疾患において，脾臓摘出後における重症感染症，血栓症および虚血性疾患の発症頻度の高さは以前より報告されており[8)9)]，大園ら[8)]の集計によると脾臓摘出後の重症感染症発症頻度は3.8～6%であり，一旦発症すると致命率は55～67%と非常に高く，特に小児における発症頻度の高さから5歳以下の脾臓摘出に注意を促している．脾臓の有する機能を重視し，重傷感染症や血栓症のリスクを軽減する目的で，近年脾臓の10～25%を温存するPartial Splenectomyの報告が散見される[10)11)]．Hery Gら[10)]は6例のHS患者を含む小児11例にPartial Splenectomyを施行した経験から，Partial Splenectomyは原疾患の症状改善率を低下させることなく，脾臓摘出後の免疫能低下による合併症の発症のリスクも低下させる可能性があると述べている．しかし，これらの報告を含め，長期間フォロー後の温存脾の再腫大およびその影響についての検討はなく，今後脾臓全摘およびPartial Splenectomyの長期予後を含めた比較試験が必要である[11)12)]．また，まれではあるが本症例のように残存副脾が再燃の原因となる可能性もあるため，上記の比較試験には副脾の取扱いについての検討項目も必要であると考えられる．

遺伝性球状赤血球症は脾臓摘出後すみやかに症状が軽快することが多く，また悪性疾患でないため，本症例のように途中で通院を中断してしまう

ケースが比較的多いと考えられる．非常にまれにではあるが残存した副脾により症状が再燃する可能性があることを患者本人へ説明し，長期的なフォローアップをすることが必要である．

文　献

1) Bart JB, Appel MF：Recurrent Hemolytic Anemia Secondary to Accessory Spleens. South Med J **71**：608―609, 1978
2) Satou S, Yokota E, Sugihara J et al：Relapse of Hereditary Spherocytosis following Splenectomy. Acta Haematol Jap **48**：1337―1340, 1985
3) 斎藤　徹，渡辺真史，藤山純一ほか：副脾腫大により再燃をきたした遺伝性球状赤血球症の1例．小児臨　**41**：2573―2576, 1988
4) Gardikis S, Pitiakoudis M, Sigalas I et al：Infarction of an accessory spleen presenting as acute abdomen in a neonate. Eur J Pediatr Surg **15**：203―205, 2005
5) Napoli A, Catalano C, Silecchia G et al：Laparoscopic Splenectomy. Multi-Detector Row CT for preoperative evaluation. Radiology **232**：361―367, 2004
6) Cowles RA, Lazar EL：Symptomatic pelvic accessory spleen. Am J Surg **194**：225―226, 2007
7) Wahner-Roedler DL, Hoagland HC, Wahner HW：Idiopathic thrombocytopenic purpura：detection of accessory splenic tissue. Clin Nucl Med **6**：141―145, 1981
8) 大園秀一，中川慎一郎，稲田浩子ほか：当科における遺伝性球状赤血球（HS）12例の検討．日小血会誌　**17**：23―28, 2003
9) Schilling RF：Spherocytosis, splenectomy, strokes, and heart attacks. Lancet **350**：1677―1678, 1997
10) Hery G, Becmeur F, Mefat L et al：Laparoscopic Partial Splenectomy：indications and results of a multicenter retrospective study. Surg Endosc **22**：45―49, 2008
11) Tracy ET, Rice HE：Partial Splenectomy for Hereditary Spherocytosis. Pediatr Clin N Am **55**：503―519, 2008
12) Perrotta S, Gallagher P, Mohandas N：Hereditary spherocytosis. Lancet **372**：1411―1426, 2008

A Case of Laparoscopic Resection of the Accessory Spleen for the Recurrence of Hereditary Spherocytosis 17 Years after Splenectomy

Yo Kurashima, Kouichi Ohno, Ryunosuke Hase,
Yoshinori Suzuki, Minoru Takada, Motoya Takeuchi,
Setsuyuki Ohtake, Masaru Fujimori and Yoshiaki Sekishita
Department of Surgery, Obihiro Kosei General Hospital

Hereditary spherocytosis, which causes hemolytic anemia, jaundice, and splenomegaly is often treated by splenectomy, and recurrence is rare due to the dispersion of the spleen or accessory spleen remnants. We report a case of laparoscopic resection of the accessory spleen for the recurrence of hereditary spherocytosis 17 years after splenectomy. A 21-year-old woman had underwent splenectomy and cholecystectomy for hereditary spherocytosis and cholelithiasis at the age of 4. She was seen for jaundice at the age of 21. Three-dimensional computed tomography showed an 8cm tumor and spleen scintigraphy showed high accumulation in the pelvis. Based on a diagnosis of hereditary spherocytosis recurrence due to a large accessory spleen in the pelvis, we conducted laparoscopic resection of the accessory spleen. She was discharged on postoperative day 6 without complication. Hereditary spherocytosis thus may, in cases, recur in the presence of accessory spleens.

Key words：hereditary spherocytosis, recurrence, accessory spleen

〔Jpn J Gastroenterol Surg 43：1042—1047, 2010〕

Reprint requests：Yo Kurashima Department of Surgical Oncology, Division of Cancer Medicine, Hokkaido University
North 15, West 7, Kita-ku, Sapporo, 060-8638 JAPAN

Accepted：March 24, 2010

©2010 The Japanese Society of Gastroenterological Surgery Journal Web Site：http://www.jsgs.or.jp/journal/