

術前には副腎腫瘍と考えられた下大静脈原発血管平滑筋肉腫の1例

宮田 勇士, 金城 友紘, 大島 純平
金城 孝則, 中田 渡, 井上 均
市立池田病院泌尿器科

A CASE OF VENOUS LEIOMYOSARCOMA OF THE INFERIOR VENA CAVA DIAGNOSED PREOPERATIVELY AS AN ADRENAL TUMOR

Yushi MIYATA, Tomohiro KANAKI, Jumpei OSHIMA,
Takanori KINJO, Wataru NAKATA and Hitoshi INOUE
The Department of Urology, Ikeda Municipal Hospital

A 72-year-old woman was referred to our hospital complaining of abdominal pain. Contrast-enhanced computed tomography revealed a 53 mm solid tumor with low contrast enhancement on the medial aspect of the right adrenal gland. On magnetic resonance imaging, the tumor showed low signal intensity on T1-weighted images, high signal intensity on T2-weighted images, and high signal intensity on diffusion-weighted images. The patient was diagnosed as having a right adrenal tumor and was referred to our hospital for surgery. Laparoscopic right adrenalectomy was performed. During surgery, we could easily peel the tumor from the adrenal gland, but it was strongly adhered at the inferior vena cava. Considering the possibility of a primary tumor of the inferior vena cava, we converted to open surgery and achieved complete tumor resection by combined partial resection of the inferior vena cava. The cut surface of the tumor was white and firm. Histopathological examination with hematoxylin-eosin staining revealed spindle cell proliferation forming bundle-like structures. Immunohistochemical staining was positive for DESMIN and α -SMA, suggesting leiomyosarcoma. Furthermore, the vascular smooth muscle structure of the resected inferior vena cava was completely replaced by leiomyosarcoma. Therefore, our diagnosis was venous leiomyosarcoma originating from the inferior vena cava. The patient has remained recurrence-free at 21 months after surgery.

(Hinyokika Kiyo 71 : 77-80, 2025 DOI: 10.14989/ActaUroJap_71_3_77)

Key words : Leiomyosarcoma, Inferior vena cava, Adrenal tumor, Retroperitoneal sarcoma

緒 言

後腹膜肉腫のうち、平滑筋肉腫は脂肪肉腫に次いで2番目に多い¹⁾。しかし、血管平滑筋を原発とする平滑筋肉腫は極めて稀である。今回、術前に副腎腫瘍と診断し手術を行ったが、術中に下大静脈由来の血管平滑筋肉腫が強く疑われたため下大静脈の合併切除を急遽行った1例を経験したので、若干の文献を踏まえ報告する。

症 例

患 者 : 72歳, 女性
主 訴 : 腹痛
既往歴 : 虫垂炎
現病歴 : 20XX年, 腹痛の原因精査のCTにて53 mm 大の副腎腫瘍を指摘され, 精査加療目的に当科紹介となった。
血液検査所見 : 末梢血, 生化学検査で特記事項なし。副腎内分泌学的検査所見ではドパミン, アドレナ

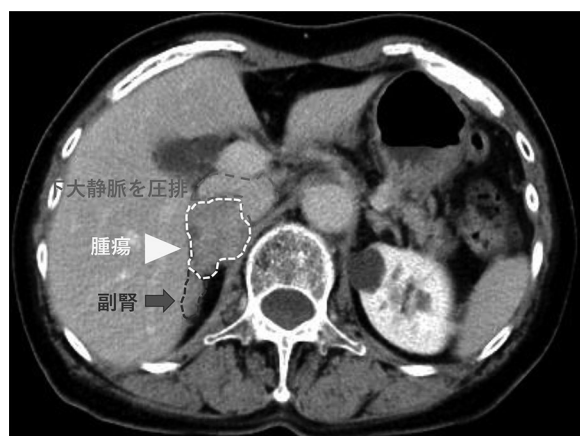
リン, ノルアドレナリン, コルチゾール, ACTH, DHEA-S, 11-OHCS は正常範囲内であった。

腹部造影CT : 右副腎内側に弱い造影効果を有する50 mm 大の充実性腫瘍を認め, 腎静脈, 下大静脈を圧排していたが血管への直接浸潤所見は認めなかった (Fig. 1a)。

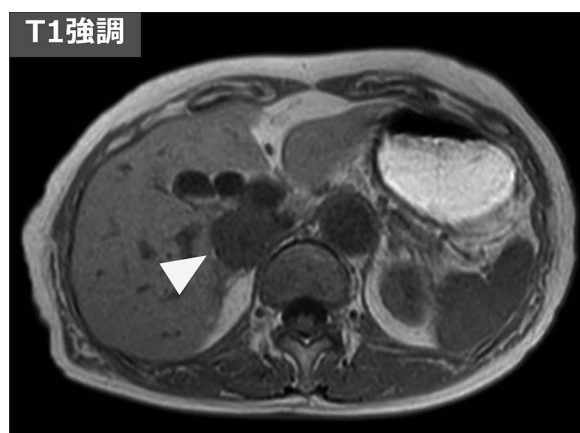
腹部MRI : T1 強調像で低信号, T2 強調像で一部高信号を示す53 mm 大の充実性腫瘍を認めた (Fig. 1b, c)。

MIBG シンチグラフィー : 有意な集積所見なく (Fig. 2), 褐色細胞腫は否定的であった。

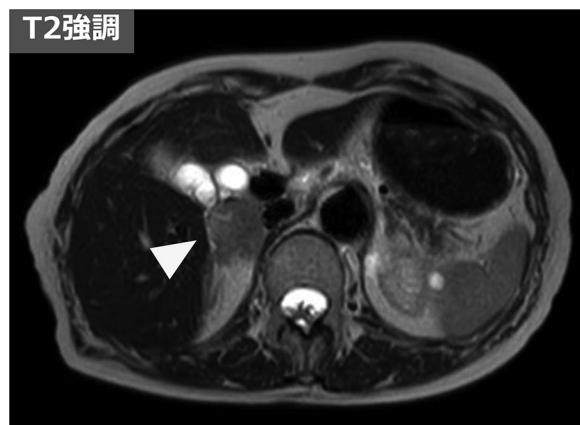
入院時現症 : 副腎と接しており, 連続性があると考えたため非機能性副腎腫瘍と診断し, 腹腔鏡下右副腎摘除術の方針で手術に臨んだ。術中, 副腎内側に腫瘍を認めたが, 副腎, 副腎中心静脈, 腎静脈と腫瘍は剥離可能であり副腎腫瘍ではないと判断した。下大静脈と腫瘍は強固に癒着しており剥離困難であったため, 血管原発腫瘍と考えた。開腹手術に移行し, 下大静脈の一部を合併切除することで腫瘍を完全切除しえた。



a



b



c

Fig. 1. (a) Contrast-enhanced CT revealed a 53 mm solid tumor (arrowhead) with weak contrast effects on the inner side of the right adrenal gland. (b) On MRI, arrowhead indicates low signal intensity of the tumor on a T1-weighted image and (c) high signal intensity on a T2-weighted image.

術中所見で IVC は再建せず縫縮のみ行った。IVCと接していた箇所は検体標本では白線部 (Fig. 3a, b) であり、病理では黒矢印に示した箇所であった (Fig. 4)。腫瘍は 51×35 mm 大、22.2 g であり、断面は白色充実性で被膜を有していた。

病理組織学的所見：HE 染色にて紡錘形細胞の束状

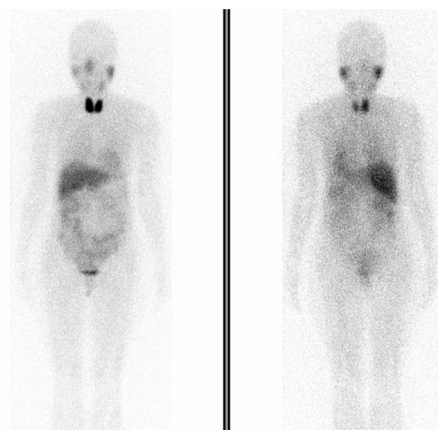
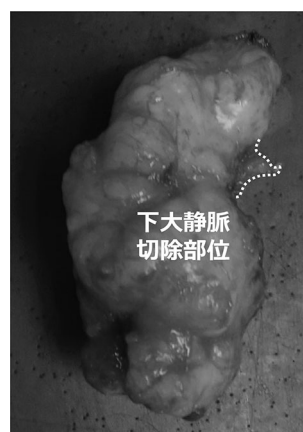


Fig. 2. MIBG scintigraphy showed no accumulation.



a



b

Fig. 3. (a) Macroscopic appearance of the resected tumor (dotted white line indicates area of inferior vena cava resection). (b) The opened tumor.

構造をとった増生を認め、Ki-67 染色では30~40%陽性であった。免疫染色にて DESMIN 陽性、 α -SMA 陽性、S-100 陰性、HMB-45 陰性、c-kit 陰性であることから平滑筋肉腫と診断した (Fig. 4a~d)。また、合併切除した下大静脈の血管平滑筋構造は完全に消失し、平滑筋肉腫に置換されていることから、下大静脈壁原

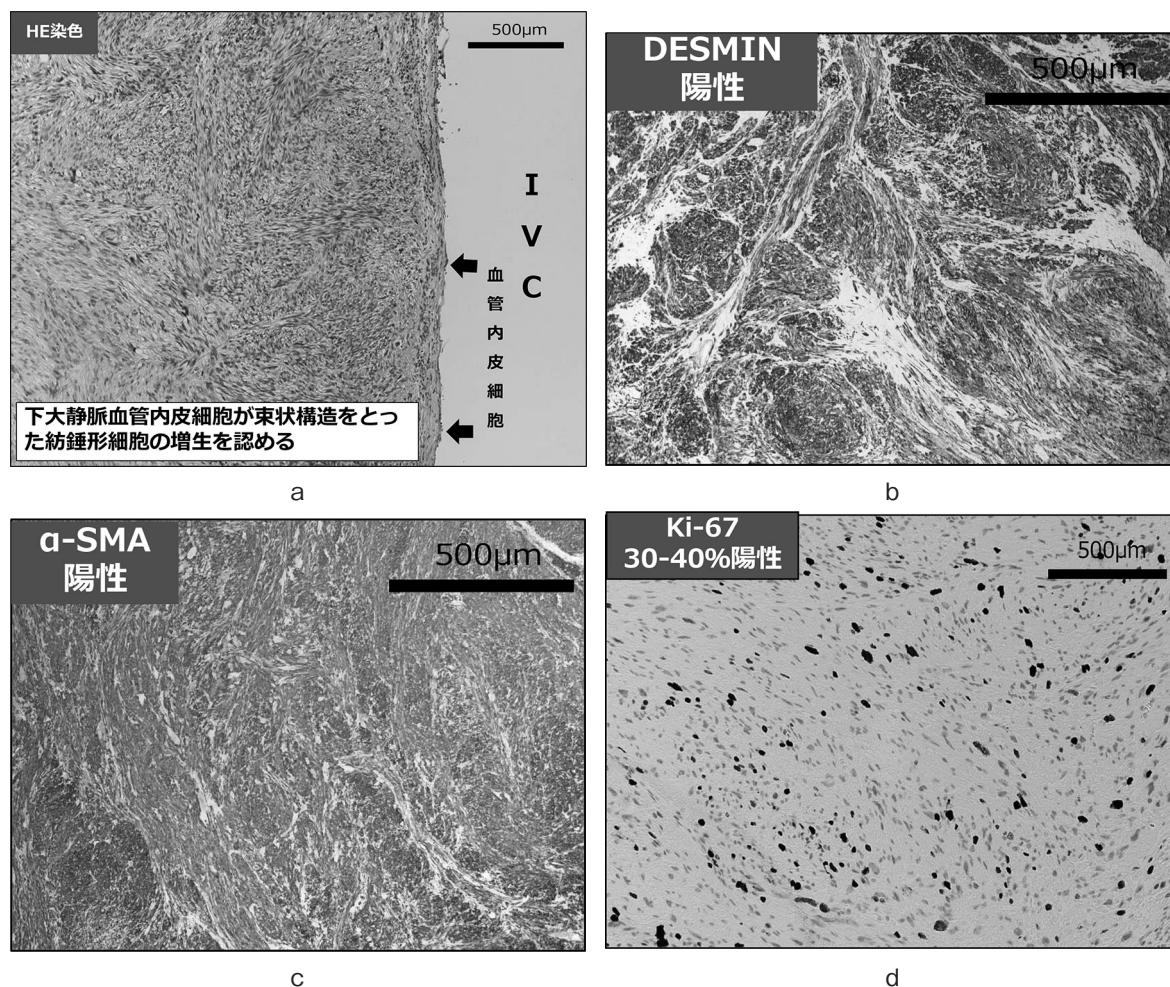


Fig. 4. Histopathological findings of the resected tumor. (a) Hematoxylin and eosin staining, (b) immunostaining for desmin, (c) immunostaining for α -smooth muscle actin (α -SMA), and (d) immunostaining for Ki-67.

発の平滑筋肉腫と考えられた。

組織学的悪性度は、French Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre Le Cancer (FNCLCC) 分類にて Score 5 点で Grade II に分類された。病期分類は、American Joint Committee on Cancer (AJCC) system²⁾にて T2N0M0 Stage IIIA であった。

完全切除と考え、追加治療は行わず外来経過観察とした。術後21カ月再発なく経過しており、術前に認めていた腹痛は消失した。

考 察

血管平滑筋肉腫は静脈を原発とすることがほとんどであり、約半数は下大静脈原発の平滑筋肉腫である。女性が76%と多く、40歳以降に多い¹⁾。

血管平滑筋肉腫は腫瘍進展形式により、血管外進展型 (62%)、血管内進展型 (5%)、血管外および血管内進展の混在型 (33%) の3型に分類される¹⁾。血管内進展型は、腫瘍栓による症状が現れやすいが、血管外進展型では初期には症状が現れにくく、早期発見が困難であり、偶発的に発見されることも多い。

診断は画像診断に頼らざるを得ない。造影 CT にて、出血および壊死部分を伴う内部不均一な造影効果を示す腫瘍として描出される。また、MRI は血管内腫瘍進展範囲の診断に有用である^{3,4)}。

また、症状の発現および術式の違いから、腫瘍発生日部位別に上部 (肝静脈より上方)、中部 (肝静脈と腎静脈の間)、下部 (腎静脈より下方) に分類される。Jamie ら⁵⁾の報告では上部25~37%、中部43~69%、下部6~20%と中部に多い傾向にある。そして上部は Budd-Chiari 症候群、下腿浮腫を伴うものが多く、中部では腹痛を認めることが多いが、下部では特徴的な症状は認めていない。中部は肝臓、腎臓、脾臓、十二指腸に囲まれており、神経が発達しているため、腹痛が起こりやすいと言われている⁶⁾。本症例は中部に位置しており、腹痛は本腫瘍との関連が唆される。

本腫瘍は増殖速度が遅いために長期間無症状であることが多く、初発症状も多彩であり、術前に確定診断がついていたのは5%未満と報告されている^{7,8)}。本症例においても、副腎線種としては典型的な画像所見ではなかったが、有症状であり、サイズ 53 mm と 40

mm 以上であったため悪性疾患の可能性を考え手術摘除の方針とした。術前の鑑別疾患として、副腎癌、ホルモン非産生副腎腫瘍、神経原性腫瘍、悪性リンパ腫、神経鞘腫などを挙げていたが、血管平滑筋腫は鑑別疾患にはあげていなかった。術中に下大静脈との強固の癒着を認めたことから血管原発腫瘍と考え、下大静脈部分切除にて完全切除を得たが、術前に血管再建の用意をしておらず、下大静脈への更なる進展があれば当科では摘除不能であり、血管外科手術が可能な他院へ転院のうえ再手術を要する可能性があった。後方視的に CT 画像を振り返ると、腫瘍による下大静脈圧排、変形像が強く (Fig. 1a) 血管原発腫瘍も鑑別にあげるべきであり、術前画像診断から下大静脈への癒着が疑われ心臓血管外科にコンサルトすべきであったと反省される。

術後の予後について、Wachtel ら⁹⁾が下大静脈原発の血管平滑筋肉腫に対し腫瘍完全切除術を行った377例を review している。5年非再発率は6%と極めて不良であり、5年生存率は55%であった。多変量解析にて、1) 腫瘍径 9 cm 以上、2) 55歳以上、3) 隣接臓器合併切除あり、4) 断端陽性、5) 発生箇所が上部または下部、の5項目が予後不良因子であった。該当項目が0~1, 2~3, 4~5ではそれぞれ生存期間中央値は、29, 23, 6カ月と報告されている。自験例では5項目の内、該当するのは年齢の1項目のみで予後良好群であった。

治療法は原則として外科的切除であり、下大静脈を含めての完全切除が唯一の根治法である。腫瘍と1 cm 程度離して切離することが望ましいとされており¹⁰⁾、下大静脈再建術が必要となる可能性も高い。そのため、術前の血管外科との十分な協議が必要である。化学療法や放射線治療の有効性は明確ではない^{11,12)}。また、再発時は発生箇所によるが、化学療法や放射線治療が有効でない報告が多く、やはり手術摘除が第一選択となる。

本症例では術後1年9カ月再発なく経過しているが、局所再発、遠隔転移再発のリスクは高いと考えられ、注意深くフォローする必要がある。

結 語

今回われわれは、術前には副腎腫瘍と考えられた血管平滑筋肉腫の1例を経験し報告した。

本論文の要旨は第75回西日本泌尿器科学会総会において発表した。

文 献

- 1) Hartman DS, Hayes WS, Choyke PL, et al.: From the archives of the AFIP. Leiomyosarcoma of the retroperitoneum and inferior vena cava: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* **12**: 1203-1220, 1992
- 2) Amin MB, Greene FL, Edge SB, et al.: The Eighth Edition AJCC Cancer Staging Manual: continuing to build a bridge from a population-based to a more "personalized" approach to cancer staging. *CA Cancer J Clin* **67**: 93-99, 2018
- 3) Cooley CL, Jagannathan JP, Kurra V, et al.: Imaging features and metastatic pattern of non-IVC retroperitoneal leiomyosarcomas: are they different from IVC leiomyosarcomas? *J Comput Assist Tomogr* **38**: 687-692, 2014
- 4) Ganeshalingam S, Rajeswaran G, Jones RL, et al.: Leiomyosarcomas of the inferior vena cava: diagnostic features on cross-sectional imaging. *Clin Radiol* **66**: 50-56, 2014
- 5) Marko J and Wolfman DJ: Retroperitoneal leiomyosarcoma from the radiologic pathology archives. *Radiographics* **38**: 1403-1420, 2018
- 6) Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, et al.: International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients. *Anticancer Res* **16**: 3201-3206, 1996
- 7) Kulaylat MN, Karakousis CP, Doerr RJ, et al.: Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a clinicopathologic review and report of three cases. *J Surg Oncol* **65**: 205-217, 1997
- 8) Mönig SP, Gawenda M, Erasmi H, et al.: Diagnosis, treatment and prognosis of the leiomyosarcoma of the inferior vena cava: three cases and summary of published reports. *Eur J Surg* **161**: 231-235, 1995
- 9) Wachtel H, Gupta M, Bartlett K, et al.: Outcomes after resection of leiomyosarcomas of the inferior vena cava: a pooled data analysis of 377 cases. *Surg Oncol* **24**: 21-27, 2015
- 10) Mingoli A, Sapienza P, Cavallaro A, et al.: The effect of extend of caval resection in the treatment of inferior vena cava leiomyosarcoma. *Anticancer Res* **17**: 3877-3882, 1997
- 11) Hines OJ, Nelson S, Quinones-Baldrich WJ, et al.: Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: prognosis and comparison with leiomyosarcoma of other anatomic sites. *Cancer* **85**: 1077-1083, 1999
- 12) Demers ML, Curley SA, Romsdahl MM, et al.: Inferior vena cava leiomyosarcoma. *J Surg Oncol* **51**: 89-93, 1992

(Received on June 13, 2024)

(Accepted on October 29, 2024)