

後腹膜に発生した静脈奇形の1例

服部 慎一¹, 麦谷 莊一², 栗田 豊¹
佐藤 滋則¹, 今西 武志³, 春日井 震¹¹すずかけセントラル病院泌尿器科, ²浜松とよおか病院, ³丸山病院泌尿器科A CASE OF VENOUS MALFORMATION THAT
OCCURRED IN THE RETROPERITONEUMShinichi HATTORI¹, Souichi MUGIYA², Yutaka KURITA¹,
Shigenori SATO¹, Takeshi IMANISHI³ and Shin KASUGAI¹¹The Department of Urology, Suzukake Central Hospital²Hamamatsu Toyooka Hospital³The Department of Urology, Maruyama Hospital

A 70-year-old man complaining of pain in his right leg presented to the Department of Orthopedics in our hospital. X-ray findings revealed calcifications around the left kidney. He was referred to our department for further examination. Computed tomography revealed a tumor 3 cm in diameter with calcifications and an obscure border that was located on the caudal side of the pancreas, anterior to the left iliopsoas muscle and at the left side of the aorta. Magnetic resonance imaging showed that the tumor had comparatively low intensity in diffusion-weighted images and the cell density was not high. The contrast of the tumor by enhanced computed tomography was weak, and we had difficulty judging whether the tumor was benign or malignant. Each tumor marker, immunity factor, and hormone-like catecholamine were within the normal range. We considered the retroperitoneal tumor with calcifications as Castleman disease or tumor of nerve origin. It is believed that most retroperitoneal tumors are malignant. We performed laparoscopic surgery to resect the retroperitoneal tumor. Histopathological diagnosis was a primary retroperitoneal venous malformation. Vascular malformation derived from the retroperitoneum is rare. Furthermore, very few cases of venous malformation in the retroperitoneum have been reported.

(Hinyokika Kiyo 67 : 11-15, 2021 DOI: 10.14989/ActaUrolJap_67_1_11)

Key words : Venous malformation, Retroperitoneal tumor

緒 言

従来血管腫と総称されていたものは現在血管系腫瘍と血管奇形に分類される¹⁾が後腹膜に発生するものは1.0~3.1%程度と稀であり, その中でも静脈性の奇形は少ない²⁾. 後腹膜腫瘍自体も腫瘍全体の約0.2%に過ぎない³⁾が, 今回ほかの後腹膜腫瘍と鑑別を要した後腹膜発生の静脈奇形の1例を経験したので報告する.

症 例

患 者 : 70歳, 男性

主 訴 : 左腎周囲に石灰化像

既往歴 : 特になし

家族歴 : 特になし

現病歴 : 201X年6月右下肢の痛みで当院整形外科を受診した. 腰部脊柱管狭窄症の指摘もあったが, X線検査などで左腎周囲に石灰化像があるため尿路結石を疑い同年6月10日当科に紹介された.

画像所見 : 同年6月10日腹部単純CTで左腎には

1~2 mm 大結石1個が見られた. 左水腎はないが, 脾臓尾側, 腸腰筋前面, 大動脈左側に位置する. 石灰化を伴う辺縁不明瞭な約3 cmの腫瘍性病変を認めた. 6月17日 Diffusion weighted Whole body Imaging with Background Suppression (DWIBS) で左腎門部付近, 傍大動脈に腫瘍が指摘され, T1 強調で低信号, T2 強調でびまん性に高信号であった. 拡散強調画像では信号は比較的弱く細胞密度は高くないようであったが, 良悪性の判断は困難であった. 6月27日造影CTで左後腹膜に石灰化を伴う腫瘍を認めたが, 動脈相~静脈相にかけて造影効果は乏しかった (Fig. 1).

血液検査 : 腫瘍マーカー CEA 3.8 ng/ml (~5.0), CA19-9 10.8 IU/ml (~37.0), AFP 3.4 ng/ml (~10.0), IL-2R 397 U/ml (145~519), PSA 2.525 ng/ml (~4), 血清補体価 C3 81 mg/dl (86~160), C4 20 mg/dl (17~45), CH50 35.6 U/ml (25~48), IgG4 137 mg/dl (4.8~105). C3 はやや低値, IgG4 はやや高値ながら他の数値は正常範囲内であった. 血中カテコラミンやホルモン値は, アドレナリン 34 pg/ml

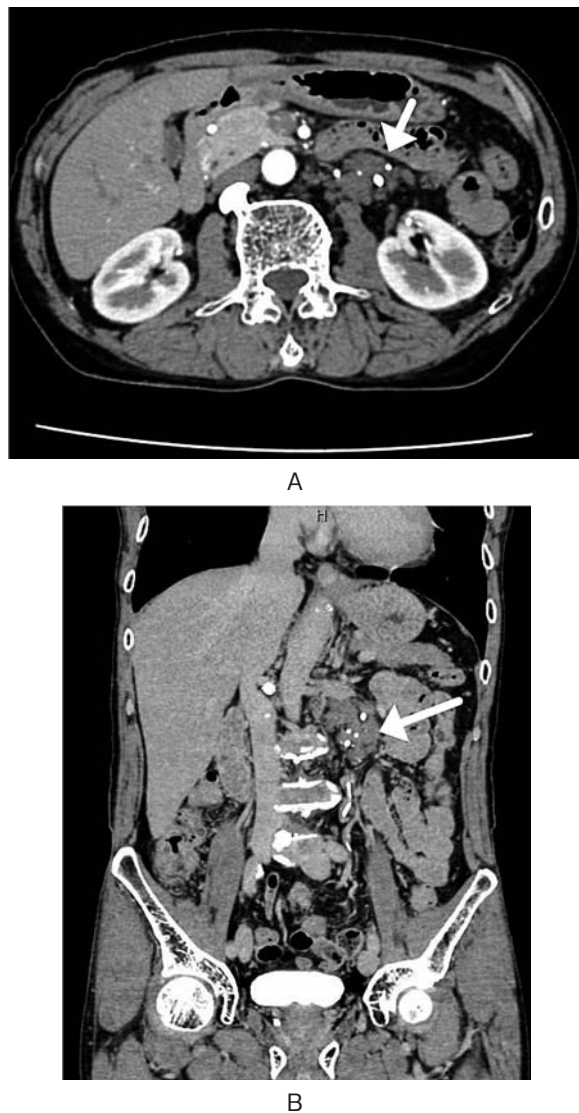


Fig. 1. Contrast-enhanced abdominal computed tomography showing a slightly enhanced retroperitoneal tumor with calcifications at the anterior part of the iliopsoas and the left side of the aorta (arrow). (A) axial view, early phase; (B) coronal view, late phase.

(~ 100), ノルアドレナリン 255 pg/ml (100 $\sim$ 450), ドーパミン 12 pg/ml (~ 20), アルドステロン 62.4 pg/ml (2 $\sim$ 159), レニン活性 0.3 ng/ml (~ 2.9), コルチゾール 13.7 μ g/dl (4 $\sim$ 18.3), と正常範囲であった。末梢血液一般検査, 生化学検査に異常は見られなかった。

治療経過: 石灰化を伴う後腹膜腫瘍であり Castleman 病や神経由来の腫瘍を疑った。ほかに鑑別として, 稀に後腹膜リンパ節に石灰化を伴うことがある結核性リンパ節炎が挙げられるが, 結核の既往はなかった。平滑筋腫や平滑筋肉腫も石灰化を伴うことがあるが, 腫瘍中心部に比較的結節状の粗大な石灰化ができるのが特徴であり, 今回の症例の石灰化はびまん性に多発しているのを否定的であった。奇形種の可能

性もあるが, 後腹膜原発の奇形種は乳幼児から小児期に好発する比較的稀なものであり, 細胞密度が低く, 脂肪成分も見られないことから積極的には疑わなかった。しかし後腹膜腫瘍の多くが悪性疾患の可能性があり, 同年8月6日腹腔鏡下後腹膜腫瘍摘出術を施行した。手術は経腹膜的アプローチで行い, 腫瘍は左腎静脈尾側, 腸腰筋前面にあり, 周囲との癒着は強固ではなかったが, 剥離すると微小な動脈から血流を受けているようで出血が見られた。腫瘍と左腎静脈とは左性腺静脈と思われる血管で繋がっておりヘモクリップでクリップ後切断し摘出した (Fig. 2)。

摘出標本: 断面は海綿体状で 1 $\sim$ 2 mm 大の数個の石灰化したものを含んでいた (Fig. 3)。

病理学的検査所見: 拡張した血管様管腔組織とその周囲に平滑筋組織, 線維結合組織の増生があり, CD31 免疫染色より血管様管腔組織は血管組織であることが分かり, 間質は desmin 陽性成分を多く認めた。後腹膜原発の静脈奇形と診断された (Fig. 4)。

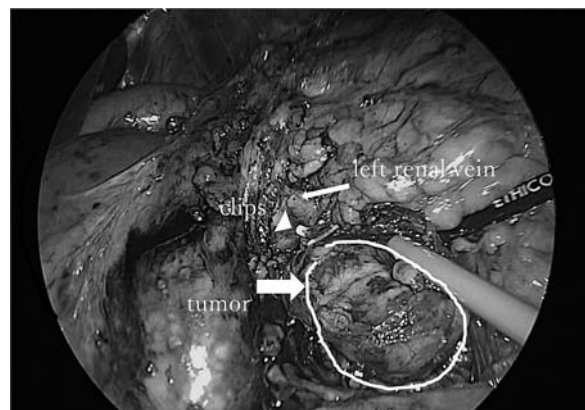


Fig. 2. The tumor (big white arrow) was located below the left renal vein (small white arrow) and connected by a vein. It was clipped (arrowhead), and minute inflowing vessels were seen around the tumor.

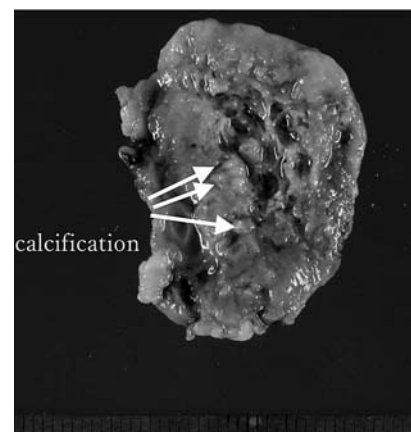


Fig. 3. The cut surface of the resected tumor shows the cavernous tissue with some calcifications (arrows).

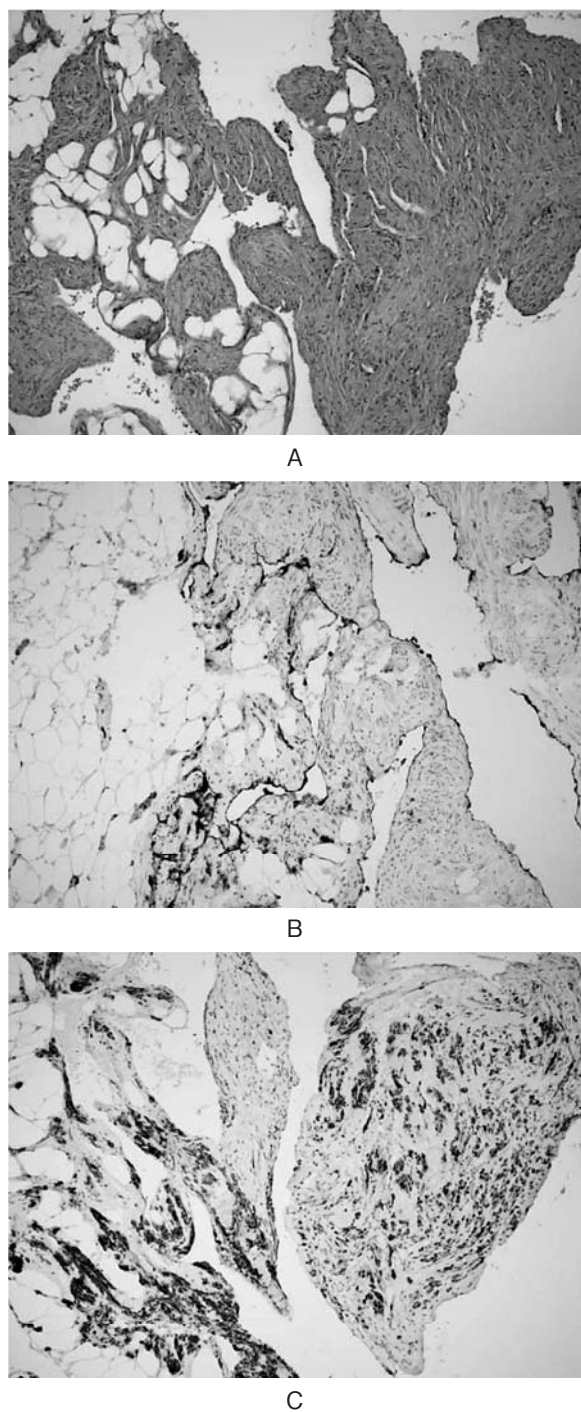


Fig. 4. Microscopic histopathological findings of the tumor (A) Hematoxylin and eosin stain showing dilated vascular-like lumen tissue surrounded by smooth muscle and fibrous connective tissue. (B) CD31 stain indicated that the stained vascular-like lumen tissue is a blood vessel. (C) Desmin stain showed that the interstitial tissue is positive.

臨床経過: 術後大きな合併症もなく術後8日目に退院した。術後10カ月になるが、3カ月ごとのCTで明らかな再発像は見られず、今後も定期的に再発などないか外来でフォローしていく予定である。

考 察

血管奇形は従来血管腫と総称されていたが、血管内皮細胞の増殖性の有無によって血管腫と血管奇形は異なる病変であると考えられるようになった。また血管腫は増殖、退縮、消失の転帰をたどるが、血管奇形は増殖速度が個別で違うものの生涯増大し存続するものであり、予後の違いや治療方針の違いもあるため、現在は血管系腫瘍と血管奇形に分類される¹⁾。血管奇形は構成成分から毛細血管奇形、静脈奇形、リンパ管奇形、動静脈奇形とその混合型などがある。血管奇形は頭頸部・四肢に好発し、後腹膜に発生する血管奇形は稀である。血管奇形全体では静脈奇形51%、動静脈奇形29%などの報告⁴⁾があるが、後腹膜の血管奇形の中では静脈奇形の報告はごくわずかである。医中誌Webで検索したところ、後腹膜静脈性血管腫も含めると後腹膜静脈奇形の本邦での報告は10例(会議録除く)^{2,5-13)}であった(Table 1)。

血管奇形は血行動態的に low-flow type と high-flow type に分けられる¹⁴⁾。毛細血管奇形、静脈奇形、リンパ管奇形は low-flow type に分類され、動静脈奇形などは high-flow type に分類される。

血管腫は特に乳児性のものと自然消退も期待できるが、血管奇形は成長に比例して増大するため治療しなければ生涯存続するものである。鑑別するためには表在性の病変では超音波検査が有用とされる。血管腫はBモードにて低～等輝度の充実性病変と描出され、一方血管奇形では脈管様の低輝度病変と描出される。さらにドプラモードで動脈性拍動と静脈性定常流の区別ができ、血管腫と血管奇形の診断と分類の鑑別が可能となる。深部や後腹膜腔の病変ではCTおよびMRIが中心的役割を担うが、術前に確定診断をえることは困難な場合が多い。造影CTでは腫瘍が動脈系か静脈系かの判断に役立つ可能性があり、MRIの腫瘍内部信号では組織学的性状を反映する。MRIでは high-flow type の腫瘍に対して flow void と呼ばれる低信号を呈するが、静脈奇形では一般にT1強調画像で低信号から軽度高信号、T2強調画像でびまん性から均一な高信号を呈するといわれる^{2,5-8)}。また動静脈奇形では流入動脈、流出静脈を鑑別するために digital subtraction angiography (DSA) が手術の際の有用な情報になる¹⁵⁾。

今回の症例は静脈奇形であったため、造影CTでは造影効果に乏しいものであり、MRIではT1強調画像で低信号、T2強調画像でびまん性に高信号であった。

静脈奇形は胎生期における脈管形成過程で血管内皮細胞の低形成などから静脈成分が拡張し、海綿状又は囊胞状になり、静脈腔を有する low-flow type の血管貯

Table 1. Cases of retroperitoneal venous malformation reported in Japan

No	報告年	年齢, 性	主訴	術前診断	サイズ	石灰化	周囲との癒着	術式	予後
1	1974 ⁵⁾	24, 女	腹部腫瘍, 血尿	後腹膜腫瘍	18 × 12 × 9 cm, 710 g	なし	高度, 浸潤性	不完全摘出	再発
2	1982 ²⁾	36, 女	腹部膨満, 腹痛	卵巣囊腫茎捻転	成人頭大	なし	高度, 浸潤性	完全摘出	再発なし
3	1994 ⁶⁾	40, 男	腹部腫瘍	血管原性腫瘍	10 cm	あり	圧排のみ	完全摘出	再発なし
4	1995 ⁷⁾	48, 女	無月経	卵巣癌	新生児頭大	なし	高度, 浸潤性	生検のみ	報告時術後10ヵ月生存中
5	2001 ⁸⁾	37, 女	腹痛	後腹膜囊状腫瘍	20 × 10 × 8 cm, 650 g	あり	高度, 浸潤性	完全摘出	再発なし
6	2004 ⁹⁾	73, 女	CTで偶発発見	左副腎腫瘍	10.5 × 8.5 × 7.5 cm, 168 g	あり	高度, 浸潤性	完全摘出	再発なし
7	2009 ¹⁰⁾	38, 女	右側腹痛	急性胆嚢炎, 特発性副腎出血	20 cm	なし	高度, 浸潤性	完全摘出	再発なし
8	2009 ¹¹⁾	32, 女	下血	後腹膜血管腫, Kasabach-Merritt 症候群	S 状結腸から直腸間膜まで広範囲	なし	高度, 浸潤性	不完全摘出	報告時術後7ヵ月生存中
9	2010 ¹²⁾	54, 男	左側腹部痛	後腹膜囊状腫瘍	7 cm	なし	高度, 浸潤性	不完全摘出	再発
10	2018 ¹³⁾	45, 男	背部痛	後腹膜囊状腫瘍	4 cm	なし	浸潤なし	完全摘出	再発なし
11	自験例	70, 男	X線で左腎周囲に石灰化	Castleman 病や神経由来腫瘍	3 cm	あり	軽度, 浸潤性	完全摘出	再発なし

留性病変であるが、血栓を形成するとコラーゲン沈着、静脈石形成を来すことがあり、X線やCTで石灰化像が見られ診断に有用になる¹⁵⁾。今回の症例でも腫瘍部にX線やCTで石灰化像が見られ、摘出病変にも石灰化部分が複数個見られた。

血管奇形の治療方針は経過観察、摘出術、塞栓術、放射線やレーザー治療、硬化療法などがある。

血管腫では出血や破裂のリスクがあるため積極的に根治術が行われることが多いが、血管奇形でも症候性や増大傾向にあるものは根治術が望まれる。根治性の高いのは外科的切除であるが、不完全切除であると再発が起きやすく、再発時にはより増大すると言われる⁵⁾。完全切除が期待できない場合、塞栓術や硬化療法などが検討されるが、再発例も多く塞栓物質による周囲臓器の虚血や肺塞栓などの問題がある¹⁶⁾。静脈奇形では周囲への浸潤性癒着が見られることがあり、その際は摘出に難渋する 경우가多く⁸⁾、腹腔鏡下に摘出できた例は自験例以外に1例¹³⁾報告があるが、その他は開腹手術となっている。また静脈奇形は low-flow type のため動脈塞栓術の効果は期待できない。

今回の症例では、造影CTで造影効果に乏しかったのは静脈系の血管奇形だったためと思われるが、術前の時点では石灰化を伴う後腹膜腫瘍であったため、Castleman 病や神経由来の腫瘍を想定していた。後腹膜腫瘍は多くが悪性との報告¹⁷⁾もあるため診断も兼ねて摘出術を選択することになったが、稀ではあるものの血管奇形の病変も想定していたならば鑑別診断のためにDSAなど血管系の検査を実施してもよかったかと思われる。

結 語

石灰化を伴う後腹膜腫瘍であったため、Castleman 病や神経由来の腫瘍を疑い、腹腔鏡下後腹膜腫瘍摘出術を施行したところ、静脈奇形であった1例を経験した。

後腹膜腫瘍の中で血管腫や血管奇形と呼ばれるものは稀であり、その中で静脈奇形はごくわずかである。しかし完全切除しなければ再発のリスクが高く鑑別すべき疾患と考える。

文 献

- Mulliken JB and Glowacki J: Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classifications based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* **69**: 412-422, 1982
- 遠藤 健, 豊島 宏, 武村民子, ほか: 急性腹症を呈した巨大後腹膜血管腫の1例. *臨外* **37**: 1583-1587, 1982
- Pack GT and Tabah EJ: Primary retroperitoneal tumors, a study of 120 cases. *Int Abstr Surg* **99**: 209-231, 1954
- 大須賀慶悟: ISSVA 分類の認識が重要—第13回日本血管内治療学会—. *Med Tribune* **40**: 18-19, 2007
- 佐々木 進, 岸本武利, 藤川正信, ほか: 後腹膜血管腫の1例. *泌尿紀要* **20**: 499-507, 1974
- 黒田真奈, 新藤博明, 井上真吾, ほか: 後腹膜に発生した静脈血管腫の1例. *臨放線* **39**: 535-538, 1994
- 加藤慶子, 近藤徳正, 前田和則, ほか: 卵巣癌の

- 疑いと術前診断された後腹膜血管腫の1例. 京都第二赤十字病院誌 **16**: 166-172, 1995
- 8) 道清 勉, 吉川 澄, 藤井 眞, ほか: 完全摘出しえた後腹膜静脈性血管腫の1例. 日臨外会誌 **62**: 1300-1304, 2001
- 9) 安友紀幸, 行部 洋, 森川 満: 後腹膜静脈性血管腫の1例. 日臨外会誌 **65**: 1957-1960, 2004
- 10) 砂川宏樹, 大城直人: 後腹膜静脈性血管奇形の1例. 日腹部救急医会誌 **29**: 785-788, 2009
- 11) 森口 彩, 岩崎 潔, 大西良輝, ほか: ダナパロイドナトリウム投与にてDIC様凝固障害を脱し手術が可能となった後腹膜血管腫による成人Kasabach-Merritt症候群の1例. 日消誌 **106**: 1660-1668, 2009
- 12) Kobayashi H, Kaneko G, Uchida A, et al.: Retroperitoneal venous hemangioma. *Int J Urol* **17**: 585-586, 2010
- 13) 宮坂 衛, 村上慶洋, 阿部紘丈, ほか: 腹腔鏡下に切除した後腹膜静脈性血管腫の1例. 日内視鏡外会誌 **23**: 85-92, 2018
- 14) Jackson IT, Carreno R, Potparic Z, et al.: Hemangiomas, vascular malformations, and lymphovenous malformations: classification and methods of treatment. *Plast Reconstr Surg* **91**: 1216-1230, 1993
- 15) 大須賀慶悟: 国際血管腫・血管奇形学会 (ISSVA) 血管腫・血管奇形. 診療ガイドライン **2013**: 24-27, 2013
- 16) Pelz DM, Lownie Sp, Fox AJ, et al.: Symptomatic pulmonary complications from liquid acrylate embolization of brain arteriovenous malformation. *AJNR Am J Neuroradiol* **16**: 19-26, 1995
- 17) Braasch JW and Mon AB: Primary retroperitoneal tumors. *Surg Clin North Am* **47**: 663-678, 1967
- (Received on June 13, 2020)
(Accepted on September 17, 2020)