

## 若年男性に発症した大網原発巨大海綿状・嚢胞状混在リンパ管腫の1例

木村有貴<sup>1)\*</sup> 中田伸司<sup>1)</sup> 袖山治嗣<sup>1)</sup>

今井隆二郎<sup>2)</sup> 渡辺正秀<sup>3)</sup> 清澤研道<sup>2)</sup>

1) 長野赤十字病院消化器外科

2) 長野赤十字病院消化器内科

3) 長野赤十字病院病理検査部

### Huge Omental Cavernous and Cystic Lymphangioma in a Young Adult

Yuki KIMURA<sup>1)</sup>, Shinji NAKATA<sup>1)</sup>, Harutsugu SODEYAMA<sup>1)</sup>

Ryuji IMAI<sup>2)</sup>, Masahide WATANABE<sup>3)</sup> and Kendo KIYOSAWA<sup>2)</sup>

1) *Department of Gastroenterological Surgery, Nagano Red Cross Hospital*

2) *Department of Gastroenterological Internal Medicine, Nagano Red Cross Hospital*

3) *Department of Pathology, Nagano Red Cross Hospital*

A 21-year-old man was referred to our hospital for further examination of an abdominal tumor. He had a two-month history of abdominal fullness and lower abdominal pain, and was found to have a large abdominal tumor which was palpable and was confirmed by computed tomography (CT). Additional imaging examinations such as ultrasonography and magnetic resonance imaging revealed that the mass grew from the omentum and consisted of many small cysts and a solid component. From these findings it was diagnosed as lymphangioma and surgical resection of the tumor was conducted. The abdominal cavity was occupied by a large polycystic tumor which originated from the greater omentum and adhered to the stomach, spleen and pancreas. The greatest diameter of the tumor was 39 cm and the section was cavernous, containing reddish-brown serous fluid. It was diagnosed histopathologically as cavernous lymphangioma without malignancy.

Although omental lymphangioma is relatively rare, especially in adults, it should be considered as a possible cause of a rapidly growing abdominal mass. *Shinshu Med J 60: 15-20, 2012*

(Received for publication July 12, 2011; accepted in revised form September 27, 2011)

**Key words:** cavernous lymphangioma, cystic lymphangioma, omental, anemia, abdominal tumor

海綿状リンパ管腫, 嚢胞状リンパ管腫, 大網, 貧血, 腹部腫瘍

#### I はじめに

成人の腹腔内に発生した海綿状と嚢胞状の混在したリンパ管腫という比較的稀な症例を経験した。横隔膜下から骨盤内まで連続する巨大な腫瘍であったが、画像所見より原発部位は大網と術前に診断した。一方で腫瘍の性状はCT所見では充実性腫瘍に類似し、MRI所見や実際の腫瘍の断面との解離が見られた。腫瘍内の管腔には血球が充満し、病理組織学的にも血管腫との鑑別に苦慮した。成人発症の大網原発リンパ

管腫に関して、若干の文献的考察を加え報告する。

#### II 症 例

患者: 21歳, 男性 (学生)。

主 訴: 心窩部痛。

家族歴: 祖父が心筋梗塞。

既往歴: 両側上肢骨折。

現病歴: 生来健康であったが、2010年7月下旬から腹部膨満感、易疲労感を自覚していた。同時期に4 kg (70 kg→66 kg) の体重減少があった。9月になって心窩部痛が出現したため近医を受診した。CT検査が行われ、腹部腫瘍を指摘され、当院紹介となった。

\* 別刷請求先: 木村 有貴 〒183-8524

府中市武蔵台2-8-29 東京都立多摩総合医療センター

Table 1 入院時血液検査, 便潜血反応, 尿検査

血算		生化学		腫瘍マーカー	
WBC	7970/ $\mu$ l	AST	13 IU/l	CEA	1.2 ng/ml
RBC	343万/ $\mu$ l	ALT	8 IU/l	SCC	0.8 ng/ml
Hb	8.0 g/dl	LDH	273 IU/l	CA19-9	8 U/ml
Hct	27 %	ALP	197 IU/l	CA125	289 U/ml
Plt	42.1万/ $\mu$ l	T.P	7.6 g/dl	シフラ	<1.0 ng/ml
		Alb	4.1 g/dl	NSE	5.7 ng/ml
凝固能		CK	63 IU/l	可溶性IL-2レセプター	550 U/ml
PT-INR	1.30 INR	Amy	62 IU/l		
APTT	33.0 sec	Bun	9.9 mg/dl	便潜血検査	
Fibg	523 mg/dl	Cre	0.84 mg/dl	免疫法	陰性
D-ダイマー	8.1 $\mu$ g/ml	Na	142 mEq/l	化学法	陰性
		K	4.6 mEq/l		
		Cl	103 mEq/l	尿検査	
		Ca	9.3 mg/dl	蛋白	2+
		Fe	16 $\mu$ g/dl	ケトン体	陰性
		フェリチン	48 ng/ml	赤血球	1 未満
		CRP	6.98 mg/dl	白血球	1 未満

10月初旬に初診し精査加療目的に入院した。

入院時現症：脈拍85 bpm（整），血圧97/59 mmHg，体温37.3℃，身長175.5 cm，体重66 kg，顔面蒼白。体動時に左下腹部の痛みが強く，腹部全体に可動性のない硬い腫瘤を触知した。表面は平滑で圧痛はなかった。下肢の浮腫は認めなかった。直腸診は異常なし。

血液検査（Table 1）：鉄欠乏性貧血を認めるが，肝腎機能に異常を認めない。腫瘍マーカーではCA125と可溶性IL-2レセプターが基準値上限をわずかに超えていた。

心電図：洞調律，72/min。

胸部立位X線写真：異常なし。CTR 38 %。

腹部立位X線写真：明らかな腫瘤影を認めないが，中央に gass less area を認め，胃と腸管のガスは上下左右に圧排されていた。

腹部超音波（Fig. 1）：左横隔膜と広く接し骨盤内まで連続した全腹部を占める大きな腫瘤を認めた。脾臓は腫瘤に取り囲まれ，胃は頭側に，腸管や後腹膜臓器，骨盤内臓器は背側から尾側に圧排されていた。腫瘤内部は不均一なエコーで1～3 cm程度の囊胞状の低エコーを多数認めるが高エコーの部分も混在しており充実性成分の存在が疑われた。また，脾門部血管から連続する血管が腫瘤内部に明瞭に描出され，栄養血管と考えられた。囊胞内ではゆっくりとした流れがあると思われた。

腹部CT（Fig. 2）：腹部腫瘤は全体に低吸収で充実性腫瘤が疑われた。造影効果はほとんどなかった。胃



Fig. 1 下腹部 echo

1～3 cm 程度の低エコーな囊胞状構造を確認。

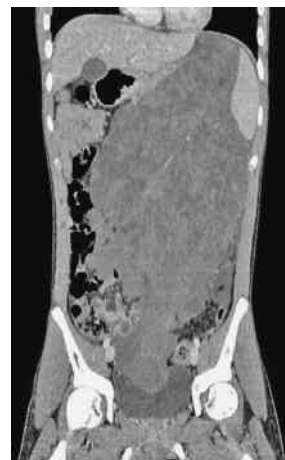


Fig. 2 腹部造影 CT

横隔膜下から骨盤内に及ぶ不均一な低吸収性腫瘤，骨盤内には囊胞状成分と腹水を認めた。

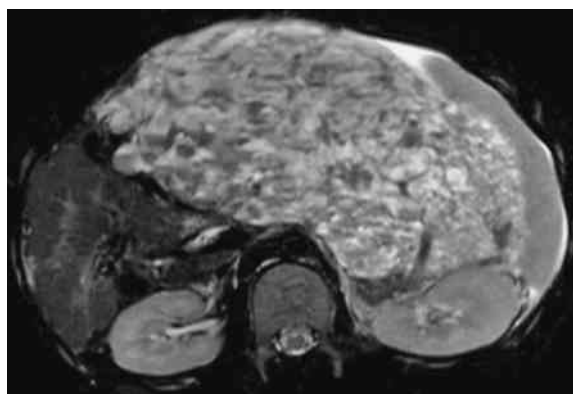


Fig. 3 腹部MRI, T2WI  
内腔は鏡面像を呈する囊胞状構造の集簇。

大網動脈が腫瘍内部を走行し、脾臓は左側に、脾や左腎は背側に、横行結腸は尾側に圧排されていた。骨盤内には比較的大きな囊胞成分や腹水が認められた。

腹部MRI (Fig. 3)：腫瘍全体はT1WIでやや高信号、T2WIでは小さな囊胞成分が集簇する形態を呈し、囊胞内は上部が高信号、下部が低信号の鏡面像を認めた。囊胞内容液として血液などで鏡面像を形成していると推測された。骨盤内には比較的大きな囊胞成分を認め、内部は均一な高信号が認められた。

3D-CT：脾動脈、脾静脈は腫瘍に囲まれ胃大網動脈の枝は腫瘍内を走行後右下腹部で腫瘍外に出ていた。上下の腸間膜動脈は圧排されているが、不整狭窄は認めなかった。

PET検査：腫瘍に一致した異常集積は認めなかった。

上部消化管内視鏡検査：胃体部大彎に圧排所見を認めるが粘膜に異常を認めなかった。

以上の検査所見より術前の評価では胃、脾からの原発も否定できないが、胃とその他の臓器の圧排方向、胃大網動脈の走行より大網由来の腫瘍と判断した。MRI画像所見を重視し充実性腫瘍よりは小さな管腔が多数集簇しその内腔に出血を伴っている囊胞状腫瘍を疑った。腫瘍は骨盤内にも連続し、こちらは囊胞内容が水に近い成分の、囊胞径が上腹部に比べて大きいものが認められた。血管腫も疑われたが出血を伴ったリンパ管腫を強く疑った。治療方針としては腹腔内の腫瘍としては非常に大きく、比較的短期間に増大してきた疑いもあり、悪性の可能性を否定しきれなかったため、準緊急的な外科的摘出が適切と判断した。

平成22年10月初旬、腹部腫瘍摘出術を施行した。

術中所見 (Fig. 4) では腫瘍は剣状突起下から恥骨

上縁まで連続し、被膜を介して暗赤色の内容が透見され、前面に大網が付着していた。腫瘍の尾側は比較的可動性がよく、頭側からぶら下がるように存在していた。腫瘍は左上腹部の大網領域から発生していると考えられ、胃体部大彎を頭側に、横行結腸を背側に圧排していた。大網、小腸間膜や後腹膜にも複数の腫大したリンパ節を認め、血性腹水が500 mlほど貯留していた。腫瘍との剥離が困難であった脾、脾尾部、胃は部分切除し病変を一塊として摘出した。

摘出物肉眼所見 (Fig. 5)：摘出腫瘍は39×23×8 cm、重量4,350 gで全体が薄く硬い被膜に覆われていた。断面では径が数mm～10 mm程度の腔が多発し海綿状を呈しており、内腔には血性液が充満していた。尾側には径20～30 mmの同様の構造が多発していた。充実性部分は認めなかった。胃・脾臓には浸潤所見を認めないため大網由来の腫瘍と判断した。

病理組織学的所見 (Fig. 6)：Hematoxylin-Eosin染色では組織学的には軽いリンパ球浸潤の散在した線維脂肪組織を背景に大小の管腔が多発していた。管腔内容は赤血球が大多数であったが、一部は空胞であり、他にも漿液と考えられる成分で満たされた管腔も認められた。管腔のサイズと内容物にはっきりした関連性は認められなかった。免疫染色では全ての管腔がCD31陽性であった。多くの内皮細胞はD2-40陽性の大小不規則に拡張を示す囊胞で、大きなものは不規則な平滑筋層を伴っていた。壁の間質に見られる血管ではCD34陽性の規則正しい構造、配列を示しており、これらは栄養血管あるいは既存の血管と考えられ、腫瘍性の血管腫成分は認めなかった。総合的な診断としては大部分が海綿状構造であるものの囊胞状構造の部分も認めたことから大網原発のCavernous and Cystic Lymphangiomaと診断した。摘出されたリンパ節は血鉄素を貪食した大食細胞が多数認められ、反応性に腫大したものと診断された。悪性所見は確認できなかった。

臨床経過：貧血を認めていたが無輸血で改善し、特別な合併症なく軽快退院した。1年後の外來受診時に再発を疑う所見は出現していない。

### III 考 察

本例は摘出物の肉眼所見および病理組織所見より海綿状と囊胞状の混在した大網原発のリンパ管腫と診断した。21歳と若年成人発症であり、腹部外傷や打撲の既往などもないことより、腫瘍は先天性のものと考えているが、腹部の膨隆は急に出現したと自覚しており、



Fig. 4 術中所見  
被膜を介して暗赤色の内容が透見され、前面に大網が附着。腫瘍末梢では比較的大きな嚢胞状構造が多発。



Fig. 5 摘出物剖面  
胃の一部、膵臓尾部、脾臓を合併切除。海綿状構造で充実性部分はない。

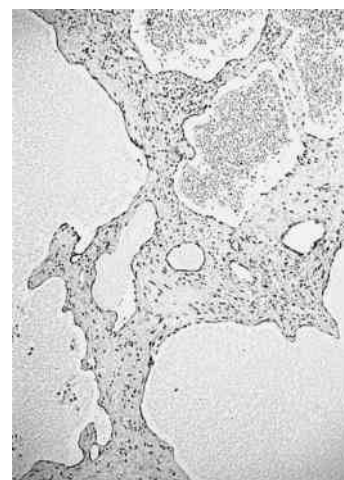


Fig. 6 免疫染色，D2-40，10倍  
ほとんどの内皮細胞はD2-40陽性，内腔に出血を伴い不規則に拡張したリンパ管と診断。

腫瘍の増大には何らかの契機があったものとも考えられる。断定は難しいが、腹部の膨隆と貧血を認めており、腫瘍増大の一因として腫瘍内への出血が疑われる。貧血を伴うにも関わらず消化管出血や血液疾患は否定的であること、腫瘍摘出後に速やかに貧血が改善していること、また腹水の性状から腹痛は腫瘍内へ出血したのちに腹腔内へ流出した血液や血液成分のために生じた腹膜刺激症状と推察できることなどは腫瘍内への出血を支持する。しかし、本例では出血の原因を術前検査や病理学的検索で同定するまでには至らなかった。

一般に大網の嚢胞性腫瘍の多くは大網嚢腫として報告され、胎児から成人まで幅広く認められるが、16歳以下での発見が約96%<sup>1)</sup>、発生頻度は10~20万人に1人とされている<sup>2)3)</sup>。近年の画像技術の発達に伴い、発生学的に同一と考えられる腸間膜嚢腫とともに報告が増加している<sup>3)</sup>。大網嚢腫は、①リンパ嚢腫、②皮様嚢腫、③嚢腫様血管腫、④漿液性または粘液性嚢腫、⑤大網膜の炎症性機転による嚢腫性変化、に分類されることが多い<sup>4)</sup>。このうち本邦報告例では嚢胞状リンパ管腫を主とするリンパ嚢腫が全体の約68%を占め最多である<sup>5)</sup>。

リンパ管腫の発生原因はリンパ管組織の発生障害、リンパ管組織の自律増殖、リンパ管の機械的閉塞、リンパ管の嚢胞状変性、外傷など諸説あり、定説は未だない<sup>1)2)5)~7)</sup>。基本的には先天的な素因によって発生すると考えられているにも関わらず、成人になって発症する要因としては感染・外傷性刺激、静脈圧の増加、

リンパ管系の狭窄・閉塞、嚢胞内感染・出血、放射線照射などが挙げられている<sup>8)</sup>。リンパ管腫の発生部位としては頸部75%、腋窩20%であり腹部発生は5%未満とされる。腹部発生の内訳は腸間膜69%、大網15%、結腸間膜10%、後腹膜5%、他1%で年齢は90%が16歳未満の小児でさらに5歳未満が59%と報告されている<sup>9)</sup>。

リンパ管腫は臨床的、病理組織学的には単純性リンパ管腫、海綿状リンパ管腫、嚢胞状リンパ管腫に分類されることが多いが、後2者は管腔の広さと隔壁の性質で分けられ、明確な境界がなく、両者が混在していることがほとんどである<sup>10)~13)</sup>。発育形式として頸部や腋窩、縦隔のような周囲の結合組織が疎な部位に発生したものは嚢胞状に発育し、頬部や舌などの密な結合組織中に発生したものは海綿状に発育することが多い。

一方で腹腔内発生のリンパ管腫であれば嚢胞状に発育することがほとんどで、内山ら<sup>14)</sup>は15歳以下の小児の腹部リンパ管腫の71例のうち海綿状リンパ管腫は4例のみに認め3例は小腸腸間膜発生、1例は脾臓発生であった、と報告している。後腹膜リンパ管腫でも国内外ともに海綿状リンパ管腫は1割前後といわれる<sup>13)</sup>。

臨床的には出血を伴うリンパ管腫は血管腫と鑑別困難なことがあり、血管奇形が混在している症例は画像的にも病理学的にも血管腫との鑑別が難しくなる。リンパ管腫と血管腫の混在例としての報告も散見される<sup>9)15)</sup>が、近年、動静脈奇形・血管腫・リンパ管腫の

完全な区別は困難で、さらに真の腫瘍ではないことから一括して血管奇形 (vascular malformation) と呼ばれるようになってきている<sup>16)</sup>。本例では管腔内に赤血球が多く認められた部分もあったが、表面マーカーでの免疫染色でリンパ管としての特徴が確認されたため、最終的にリンパ管腫の診断が得られている。

本例はCT所見では隔壁・内腔ともに低吸収となったため海綿状の構造を確認できず、巨大な充実性腫瘍と考えられた。そのため、悪性腫瘍を鑑別として挙げていた。原発部位の同定には血管撮影の代替として行った3DCT検査が有用であった。質的診断についてはMRIが有用であった。リンパ管腫の典型的なMRI画像所見としてはT1WIで筋と比較して低信号、T2WIで高信号といわれるが、腫瘍内部の蛋白含有量の違いや出血などによりさまざまな信号を呈する場合がある。また、隔壁は通常、造影効果が認められる<sup>16)</sup>。本例ではMRIでも隔壁の造影効果は乏しく、しかし各嚢胞内に血液や乳びの存在を疑う鏡面像を認めたことから小嚢胞の集簇する構造が判明した。リンパ管腫の画像所見ではいずれの検査でも嚢胞内の出血や脂肪、乳びの存在など内容物の変化や感染などにより非典型的所見となり、特に海綿状のものでは充実性腫瘍を疑われることも少なくないようである<sup>3)6)11)12)</sup>。内容物の穿刺により乳びを証明できればリンパ管腫の診断は容易となるが、腹腔内発生リンパ管腫では血性液を貯留していることが少なくないため、術前の穿刺吸引で乳び液を証明できた、という報告はごく少数のみに限られる<sup>13)14)</sup>。

リンパ管腫は巨大化することがあり、また周囲臓器への浸潤傾向も見られ、頸部発生ものでは気道閉塞の原因となることもあるが、一般に良性疾患である。嚢胞状リンパ管腫では内容物の吸引や硬化療法なども有効な治療となるが、海綿状リンパ管腫では外科的な摘出がもっとも治療成績が良い、と言われる<sup>8)</sup>。しかし、残存がある場合には局所再発は珍しくない。30年の経過で再発と考えられる例も報告されている<sup>17)</sup>。

皮膚科領域では放射線照射と関連してリンパ管腫を母地とすると考えられるリンパ肉腫の発生報告が数例<sup>18)19)</sup>あるが、基本的に悪性化することはないと考えられる。

#### IV おわりに

本例は大網発生で疎な組織中での進展であったにも関わらず、嚢胞状というには実質部分の多い構造を呈しており、内部に出血を伴う非常に大きな腫瘍で、腫瘍発生学的には興味深い症例であった。病理学的診断の段階でも海綿状の構造の内腔に血球が充満していたことからリンパ管腫と血管腫の判別に難渋した。両者の混在とも考えられたが病理組織所見より最終診断は出血を伴うリンパ管腫とした。画像検査においては出血による内容物の性状や吸収の経過の違いにより多彩な変化を生じ、単一の画像検査のみでは質的診断は困難な場合があると考えられる。不完全な摘出による再発例の報告もあり、適切な診断および加療のためにも画像上の特徴など、今後更なるデータの集積が望まれる。

#### 文 献

- 1) 田島正晃, 上村哲郎, 當寺ヶ盛学, 猪股雅史, 白石憲男, 北野正剛: 大網原発巨大リンパ管腫の1成人例. 日臨外会誌 66: 2828-2831, 2005
- 2) 折茂達也, 片岡昭彦, 富岡伸元, 高橋典彦, 近藤正男, 藤堂 省: 成人大網嚢腫の1例. 日臨外会誌 67: 183-186, 2006
- 3) 後藤 一, 高原圭子, 松井律夫, 城谷昌彦, 武田善樹: 腸間膜原発の血管腫が混在したリンパ管腫 (hemangiolymphangioma) の1例. 臨放 50: 295-299, 2005
- 4) 小野百之助: 腹痛を主訴とせる大網嚢腫の1例. 外科 16: 137-139, 1954
- 5) 小川正道, 岩村春樹, 山村 京, 山内 学, 赤座 赫, 殿村邦彦, 赤塚 聡, 上田雅和, 村上和之: 急性腹症を呈した大網嚢腫の1例 本邦における大網嚢腫124例の検討. 小児臨 36: 1505-1510, 1983
- 6) 田口昌延, 笹沼英紀, 俵藤正信, 佐田尚宏, 安田是和: 小網に発生した巨大な成人リンパ管腫の1切除例. 日臨外会誌 70: 2509-2514, 2009
- 7) 川手 進, 六本木隆, 大和田進: 巨大大網嚢腫性リンパ管腫の1例. 日消外会誌 27: 1999-2002, 1994
- 8) 飯塚 崇, 横井秀格, 春山琢男, 杉田 玄, 古川正幸, 楠 威志, 芳川 洋, 池田勝久: 診断に苦慮した成人発症の頸部リンパ管腫例. 耳鼻臨 102: 1065-1069, 2009

- 9) Galifer RB, Pous JS, Juskiwinski S, Pasquie M, Gaubert J: Intraabdominal cystic lymphangioma in childhood. *Prog Pediatr Surg* 11: 173-238, 1978
- 10) 矢崎伸樹, 小野文徳, 平賀雅樹, 工藤克昌, 小野地章一: 後腹膜リンパ管腫の1例. *臨床外科* 65: 1305-1308, 2010
- 11) Hwang SS, Choi HJ, Park SY: Cavernous mesenteric lymphangiomatosis mimicking metastasis in patient with rectal cancer: A case report. *World J Gastroenterol* 15: 3947-3949, 2009
- 12) Levy AD, Cantisani V, Miettinen M: Abdominal lymphangiomas: imaging features with pathologic correlation. *Am J Roentgenol* 182: 1485-1491, 2004
- 13) 森田高行, 藤田美芳, 池永直親, 宮坂祐司, 井上善之, 田辺達雄, 宮坂史路, 西沢正明, 堀田彰一, 下沢英二, 加藤紘之, 田辺達三: 術前診断しえた後腹膜海綿状リンパ管腫の1例. *日消外会誌* 25: 2209-2213, 1992
- 14) 内山昌則, 村田大樹, 大滝雅博: 急性腹症で発症し十二指腸壁に炎症性浸潤をきたしていた後腹膜リンパ管腫の1例 小児腹部リンパ管腫報告例の検討. *日小外会誌* 43: 938-943, 2007
- 15) Tai PT, Jewell LD: Case report: Mesenteric mixed haemangioma and lymphangioma; report of a case with 10 year follow-up after radiation treatment. *Br J Radiol* 68: 657-661, 1995
- 16) 酒井 修: 頭頸部の画像診断. 第2刷, pp 402-403, 秀潤社, 東京, 2005
- 17) 小山一樹, 加藤良二, 吉田 豊, 田中 宏, 杉下雄為, 二本柳康博, 長島 誠, 大城 充, 若林巳代次, 山口宗之: 成人大網リンパ管腫の1切除例. *日消外会誌* 39: 1582-1585, 2006
- 18) Moss ALH, Ibrahim NBN: Lymphangiosarcoma of the hand arising in a pre-existing non-irradiated lymphangioma. *J Hand Sur* 10: 239-242, 1985
- 19) King DT, Duffy DM, Hirose FM, Gurevitch AW: Lymphangiosarcoma arising from lymphangioma circumscriptum. *Arch Dermatol* 115: 969-972, 1979

(H 23. 7. 12 受稿; H 23. 9. 27 受理)