

症 例 報 告

急性腹症により発症した後腹膜腔及び
Retzius腔嚢胞状リンパ管腫の2例

小角卓也, 窪田昭男¹⁾, 米倉竹夫, 廣岡慎治, 大割 貢, 臼井規朗¹⁾, 山内勝治¹⁾
 近畿大学医学部奈良病院 小児外科, 近畿大学医学部第二外科¹⁾

Two Cases of Cystic Lymphangioma Manifested as Acute Abdomen
Arising from Retroperitoneum and Retzius Space

Takuya Kosumi, Akio Kubota¹⁾, Takeo Yonekura, Sinji Hirooka, Mitsugu Oowari,
 Noriaki Usui¹⁾, Katsuji Yamauchi¹⁾

Department of Pediatric Surgery, Nara Hospital, Kinki University School of Medicine
 Department of Surgery II, Kinki University School of Medicine¹⁾

Abstract We present two cases of cystic lymphangioma arising from retroperitoneum and Retzius space, which presented as acute abdomen. Case 1, a 9-year-old boy underwent laparotomy for suspected acute appendicitis. Laparotomy revealed no intraperitoneal lesion, while a retroperitoneal mass was noted. He was transferred to our institution because of "intraabdominal mass" and progressive anemia. Repeated CT and US showed a multilocular cystic mass with solid contents attached to the bladder, which suggested cystic lesions with hemorrhage in the Retzius space. Operation found multilocular hemorrhagic cysts in the Retzius space, and it was diagnosed as cystic lymphangioma pathologically. Case 2, a 7-year-old boy presented with right lower abdominal pain with dolorous mass and muscle defense. CT showed a cystic lesion in the retroperitoneum. Therefore, the preoperative diagnosis was infectious cystic lymphangioma of the retroperitoneum, which was confirmed by operation and pathology. In conclusion, an infectious cystic lymphangioma arising from Retzius space or retroperitoneum should be added to the gamut of acute abdomen.

Keywords Cystic Lymphangioma, Retzius space, Retroperitoneum, Acute abdomen

はじめに

嚢胞状リンパ管腫はリンパ管の発生学的異常であり、2歳までに約90%が発症する。好発部位は頸部(75%)、腋窩(20%)などの皮下軟部組織内が大部分を占め、縦隔、腹腔内がこれに次ぎ、後腹膜腔は比較的稀である¹⁾。特に後

腹膜腔に発生するものはほとんどが無症状で、他疾患の検査中や手術中あるいは剖検中に偶然発見されることが多い²⁾。稀に症状を呈するものは嚢胞による周辺臓器の圧迫症状、嚢胞の破裂による腹膜炎症状あるいは嚢胞内出血等である。嚢胞内感染による症状が初発症状であったとする報告は稀である^{2~4)}。我々は、急性腹症

原稿受付日：2002年2月19日、最終受付日：2002年5月27日

別刷請求先：〒630-0293 奈良県生駒市乙田町1248-1

近畿大学医学部奈良病院小児外科 小角卓也

をきたした腹膜外腹部嚢胞状リンパ管腫の2例を経験したので報告する。

症 例

症例 1：9 歳男児

主訴：腹腔内腫瘍および進行性貧血。

現病歴：2 日前に腹部を蹴られたが持続する痛みはなかった。朝より下腹部痛と発熱が出現し近医を受診した。受診時の検査所見で軽度の白血球の上昇とCRPの上昇を認めた。また、筋性防御を認めたため急性虫垂炎と診断され、虫垂切除術を受けた。

しかし、虫垂突起には炎症所見は認められず、その他腹腔内に異常はなかったが、膀胱前面から後腹膜にかけて膨隆を認めた。手術翌日のCT、およびMRIで腹腔内腫瘍が疑われ、貧血も進行したために当科に紹介された。

既往歴：以前より頻尿を認めていた。

入院時理学所見：体温37.4℃で下腹部正中に、16cm大の腫瘍を認めた。また、両鼠径部に1 cm大のリンパ節を4～5 個ずつ認めた。

入院時検査所見：白血球 $7.5 \times 10^3 / \text{mm}^3$ 、赤血球 $3.82 \times 10^6 / \text{mm}^3$ 、ヘモグロビン $10.5 \text{g} / \text{dL}$ 、ヘマトクリット32.2%、CRP $13.6 \text{mg} / \text{dL}$ 、尿比重1.015、潜血（-）蛋白（±）であった。その他に異常所見は認めなかった。

前医院の画像所見：前院の術後のMRIで、嚢

胞性腫瘍により膀胱は左側の前壁より圧排されていたが、周囲との境界は明瞭で、浸潤傾向はなかった。T1強調で低信号、T2強調で高信号の部分と、T1強調で等～高信号、T2強調で低～等信号の部分が認められ、嚢胞内出血が疑われた（Fig.1）。

本院受診時の画像所見：腹部超音波検査で、膀胱の左前壁に接して隔壁を伴った二層性の嚢腫を認めた（Fig.2）。尿路系を検査するために、DIP（Drip Infusion Pyelography）を施行したが、膀胱は壁外性に右下方に圧排されている以外に異常は認められず、尿路とも関連は否定された（Fig.3）。造影CTで、膀胱の左前方に、超音波で認められた嚢腫を認めた。腫瘍の内部には、隔壁を認めるとともに、モザイク状を呈し液体と凝血塊の貯留を疑わせ、周囲との境界は明瞭であった（Fig.4）。

入院経過：来院後、抗生剤投与により、入院3 日目にCRPは正常化した。検査上貧血の進行は認めなかった。腫瘍は可動性を認めるようになったが、大きさに変化は認めなかった。以上の画像所見および臨床経過より、Retzius腔の嚢胞性病変に出血が加わったものと診断し、入院後2 週間目に手術を施行した。

手術所見：Retzius腔に薄い皮膜に覆われた嚢胞を認め、内部は血腫を伴っていた。嚢胞は幾つかの隔壁を有し、内容物は、血腫とリンパ

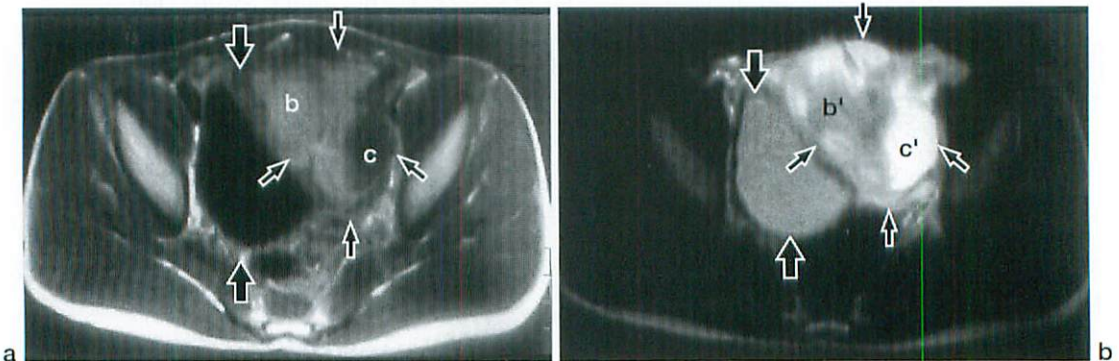


Fig.1 MRI (Case 1)

MRI, one day after appendectomy at the previous hospital shows a multicystic mass compressing the left-anterior wall of the bladder. The border is well demarcated.

Large arrows show urinary bladder. Multicystic lesion (small arrows) consists of fluid collection; low intensity on T1WI (c) and high intensity on T2WI (c'), blood collection; relatively high on T1WI (b) relatively low intensity on W2TI (b') and mixtures of both.

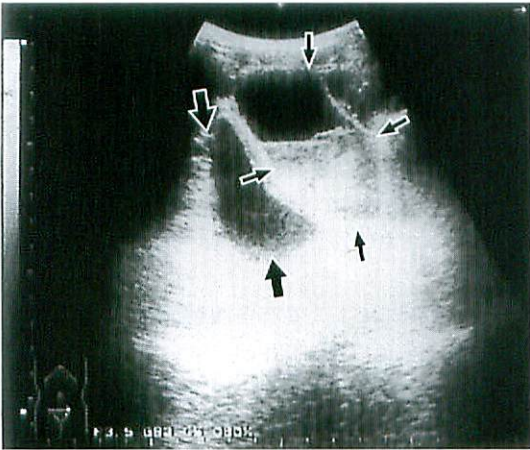


Fig.2 Ultrasonography (Case 1)
Ultrasonography shows the same findings as MRI.
Large arrows ; urinary bladder.
Small arrows ; Multicystic lesion.

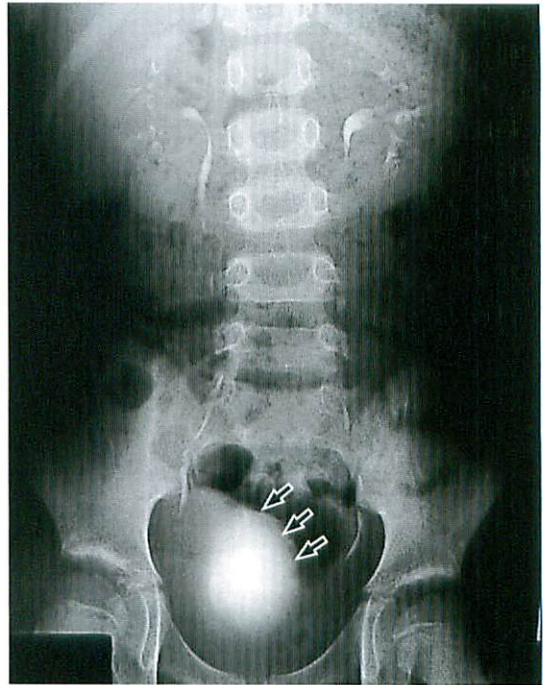


Fig.3 DIP (Drip Infusion Pyelography) (Case 1)
DIP shows no communication of urinary tract with a cystic lesion, which compresses the bladder externally (arrows).

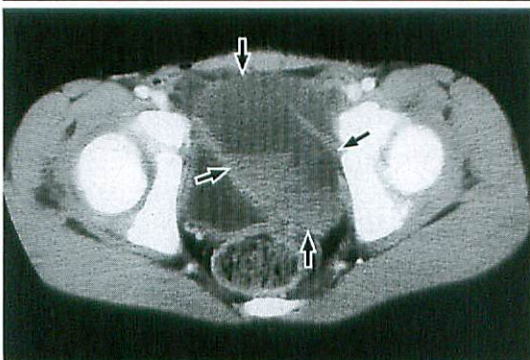
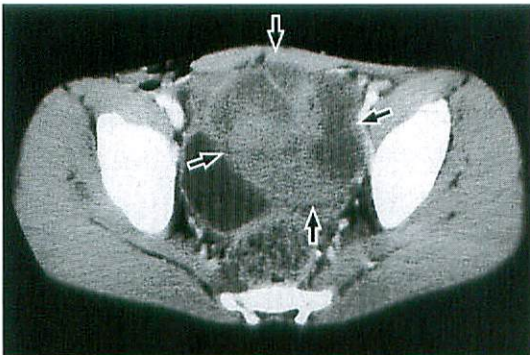


Fig.4 Enhanced CT (Case 1)
The enhanced CT shows a multicystic mass (arrows) with mosaic appearance, suggesting intracystic hemorrhage.



Fig.5 Operative findings (Case 1)
Laparotomy revealed a multicystic mass in Retzius space adjacent to the bladder. The cysts contained blood coagulation, lymphatic fluid and a mixture of the two.

液で満たされていた。さらに、膀胱につながる尿管を認めたが、腫瘍との交通は認められなかった (Fig.5)。

病理組織所見：嚢胞内面は一層の内皮細胞で被われていたことより、嚢胞状リンパ管腫と診断された。内容物の培養では、細菌は認められなかった。

術後は良好で9日目に退院した。

以前に認められていた頻尿も認められなくなった。

症例 2：7 歳男児

主訴：右下腹部痛

現病歴：右下腹部痛と発熱を主訴に近医を受診し、急性虫垂炎と診断され、手術を目的に当科に紹介された。

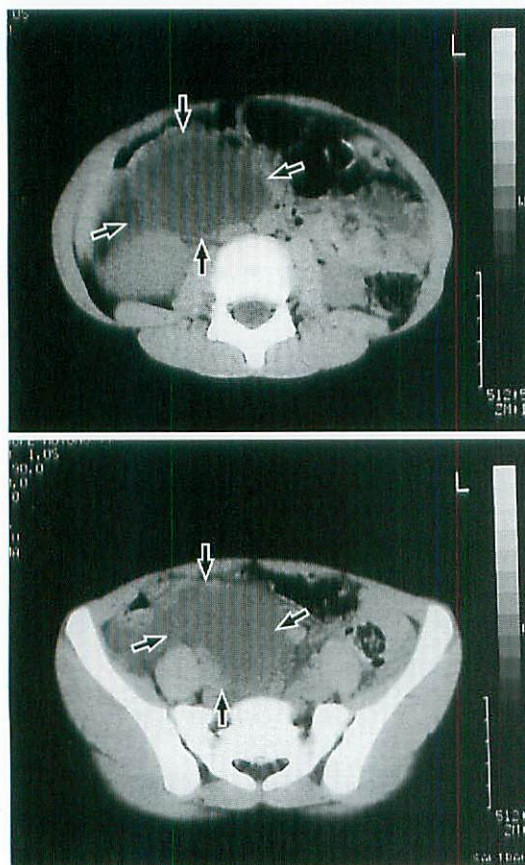


Fig.6 CT (Case 2)
Plain CT shows a single cystic mass (arrows), 11×5cm in diameter, in the retroperitoneal space.

入院時理学的所見：体温38.5℃で、回盲部を中心に筋性防御を伴う限局性圧痛と同部に11.5×12cm大の腫瘍を触知した。また、直腸診にてダグラス窩に圧痛を認めた。

入院時検査所見：白血球 $18.3 \times 10^3/\text{mm}^3$ 、赤血球 $4.75 \times 10^6/\text{mm}^3$ 、ヘモグロビン13.7g/dl、ヘマトクリット40.7%、CRP 6.3mg/dlと炎症所見を認めた。

画像所見：CTにて右後腹膜腔に8×7cmの嚢胞性病変を認めた (Fig.6)。

症例1を経験していたので、術前診断は、後腹膜腔の感染性嚢胞性リンパ管腫であった。

手術所見：腹腔内に虫垂炎などの異常は認めなかった。回盲部から肝下縁に至る後腹膜腔に嚢胞性腫瘍を認めたので、それを摘出した (Fig.7)。周囲に強い炎症性変化を認めた。内容物はリンパ液で満たされていた。

病理組織所見：嚢胞状リンパ管腫と診断した。内容物の培養で、細菌は認められなかった。

考 察

腹腔内に発症する嚢胞状リンパ管腫の大多数は腸間膜原発であるが比較的稀に後腹膜腔に発生する。文献的には約100例が報告されている²⁾。Retzius腔発症として報告された症例は検索し得た限りでは認められなかった。

Retzius腔とは、後腹膜の一部であるが膀胱前面の後腹膜の部位を言う。腹膜外腹部嚢胞性



Fig.7 Operative findings (Case 2)
Laparotomy found no pathologic lesion in the peritoneal space, but a cystic mass in the retroperitoneal space.

Table 1 Cystic lesions of the retroperitoneum⁵⁾

1. congenital	polycytic kidney cystic lymphangioma enteric duplication mesenteric cyst cystic teratoma
2. infective	echinococcal cyst abscess
3. neoplastic	cystadenoma cystadenocarcinoma cystic nephroma sarcoma lymphoma
4. other	pancreatic pseudocyst ovarian cyst haematoma seroma

疾患は先天性、感染性、腫瘍性、その他に分類できる⁵⁾ (Table 1). 一方、Retzius腔の腫瘍性病変は稀で、検索し得た限りでは、前立腺の生検後⁶⁾、抗凝固治療中⁷⁾、分娩後出血による血腫⁸⁾などが報告されているのみである。

症例1では画像所見によりRetzius腔原発が強く疑われた。感染性病変は臨床的経過より否定的であった。当初、外傷性血腫を疑ったが、明瞭な嚢胞性病変を認めたことおよび嚢胞性病変が経時的に縮小傾向を示さなかったことより、先天性あるいは嚢胞性腫瘍の可能性が高いと考えられた。先天性のものとしては嚢胞状リンパ管腫あるいは、尿路系由来の嚢胞性病変が考えられたが、術前に確定診断は得られなかった。本症例の急性腹症の原因は、以前に存在していた嚢胞状リンパ管腫に外傷が加わり嚢胞内出血を伴い、嚢胞内圧が上昇し腹膜刺激症状が出現したものと推測される。しかし、炎症所見が認められたことは、嚢胞内に細菌感染が生じたと考えられるが、手術時の培養は陰性であったため感染経路は不明である。

症例2は症例1を経験していたため、CTで後腹膜腔と思われた部位に嚢胞性病変を認めたことと、また同部位に炎症所見を認めたことにより術前に後腹膜腔の感染性リンパ管腫とほぼ診断し得た。

腹膜外腹部リンパ管腫の小児報告例は、22例あるが、その内自験例を含めた6例が、急性腹症により発症し、いずれも術前診断は急性虫垂炎であった。

一般的には、腹部嚢胞状リンパ管腫は臨床症状に乏しく、無症状で経過し偶然発見されることが多い。しかし、巨大なものは徐々にあるいは急速に進行する腹部膨隆、腫瘤触知、腹膜刺激症状、膀胱刺激症状などが認められる²⁾。合併症としては腸閉塞、腸軸捻転あるいは腹腔内出血などが報告されている⁹⁾。ごくまれながら腸間膜のリンパ管腫に感染を来して急性腹症あるいは巨大嚢腫を呈した症例も報告されている^{3, 4)}。

嚢胞状リンパ管腫の画像診断は超音波検査あるいはCT検査などによってなされているが、MRIによる矢状あるいは前額断面像は隣接臓器の位置関係が明瞭に描出でき、出血の有無などによる診断に有用である¹⁰⁾。また、嚢胞穿刺による細胞診で内皮細胞の混入または大型リンパ球が認められれば嚢胞状リンパ管腫と診断できるとの報告¹¹⁾もある。症例2では、術前に画像所見上嚢胞状リンパ管腫と診断できたために、経皮的嚢胞穿刺は行わなかった。

嚢胞状リンパ管腫に対する治療は内腔へのブレオマイシン¹²⁾あるいはピシパニール¹³⁾注入による硬化療法が主に行われており、第一選択として摘出術が行われることは少ない。しかし、腹腔内発症例は術前に確定診断が得られないことが多いので、手術的に治療されることが多いと思われる。自験例でも、確定診断が得られなかったこと、出血・感染の合併のため急性腹症を呈したこと、および再発の可能性もありにより手術を施行した。

まとめ

1. 急性に発症した、後腹膜腔およびRetzius腔内に発症した嚢胞状リンパ管腫2例を経験した。
2. 急性腹症あるいは感染徴候を示す腹部の嚢胞性病変を認めた場合、後腹膜腔あるいはRetzius腔の出血性および感染性嚢胞状リンパ管腫の可能性も考慮すべきである

●文献

- 1) Rekhi BM, Esselstyn CB, Levy I, et al : Retroperitoneal cystic lymphangioma. *Cleveland Clinic Quarterly* 1972 ; 39 : 125-128.
- 2) 森本泰介, 栗津篤司, 田代久夫, 他 : 後腹膜原発嚢状リンパ管腫の1例と本邦報告例の検討. *日臨外科* 1983 ; 7 : 912-918.
- 3) Kubota A, Yonekura T, Kuroda D, et al : Giant purulent mesenteric cyst. *Pediatr Surg Int* 1995 ; 11 : 45-46.
- 4) 内藤真一, 新田幸寿, 若佐 理, 他 : 急性腹症として発症した感染性腸間膜嚢腫の1治験例. *小児外科* 1990 ; 22 : 921-924.
- 5) Hewitt PM, Lau WY, Mackenzie TM, et al : Abdominal mass and haematuria. *Postgrad Med J* 1997 ; 73 : 517-518.
- 6) Choyke PL, Blei CL, Jaffe MH, et al : Prevesical hematoma ; A complication of prostatic biopsy. *Urol Radiol* 1986 ; 8 : 32-34.
- 7) Dupas B, Barrire J, Michel P, et al : Diagnosis of hematomas in the Retzius space during anticoagulant therapy. Prospective study (11 cases). *Sem Hop Paris* 1983 ; 9 : 3115-3119.
- 8) Ottolenghi-Preti GF, Sesenna R : Unusual postpartum hemorrhage of the Retzius space. *Ann Obstet Gynecol Med Perinat* 1972 ; 93 : 443-450.
- 9) 高松英夫, 秋山洋, 野口啓幸, 他 : 小腸腸間膜嚢腫2例の経験. *日小外会誌* 1988 ; 24 : 1321-1325.
- 10) Feldberg MA, Hendriks AV, van Leeuwen MS, et al : Retroperitoneal cystic lymphangioma section imaging in two cases, and review of the literature. *Clin Imaging* 1990 ; 14 : 26-30.
- 11) 佐藤隆夫, 今野元博, 窪田昭男, 他 : 組織学的に嚢胞状リンパ管腫と診断された腸間膜嚢腫の1例. *日臨細学誌* 1993 ; 32 : 557-561.
- 12) 伝 俊秋, 常盤和明, 萩田修平, 他 : 小児リンパ管腫に対するOK-432局所療法. *日小外会誌* 1987 ; 23 : 81-84.
- 13) Okada A, Kubota A, Fukuzawa M, et al : Injection of bliomycin as a primary therapy of cystic limphangioma. *J Pediatr Surg* 1992 ; 27 : 440-443.