

## 下大静脈原発平滑筋肉腫に対する外科治療

## 自験例と本邦報告50例の検討

谷村 信宏      上谷 幸代      神田 裕史      鶴田 宏明

要 旨：下大静脈原発平滑筋肉腫はまれな疾患であるが、画像診断の発達により報告例が増加してきており、本邦でも自験例を含めて51例、海外でも約200例の報告が認められる。

症例は58歳女性で、腰痛と右下腹部痛を主訴とし、胆摘術を施行されたが、2年後の精査により下大静脈に浸潤する後腹膜腫瘍と診断された。腫瘍は腎静脈下の下大静脈から発生していたが、周囲組織との癒着はなかった。腫瘍とともに下大静脈を切除し、ePTFEグラフトで血行再建した。病理組織学的検索では、紡錘形の腫瘍細胞が束状に配列しており、免疫染色でsm-actin陽性であり、手術所見とも合わせて下大静脈原発平滑筋肉腫と診断した。そして現在術後2年4ヵ月であるが、グラフト閉塞および再発の徴候なく外来経過観察中である。

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る。そのため腫瘍がかなり進行して発見されることが多く、完全切除率は60%前後とあまり高くなかったが、最近では完全切除の報告が増加している。治療法は下大静脈を含む腫瘍の完全切除が唯一の治療法であり、化学療法・放射線療法は無効との報告が多い。本疾患は転移・再発も多くみられるが、完全切除により長期予後を期待できる症例も存在するため、下大静脈の血行再建や他臓器合併切除も含めて積極的に手術を考慮すべきと考えられた。(日血外会誌 9 : 561-568, 2000)

索引用語：下大静脈原発平滑筋肉腫，下大静脈合併切除，下大静脈再建術，人工血管置換術

## はじめに

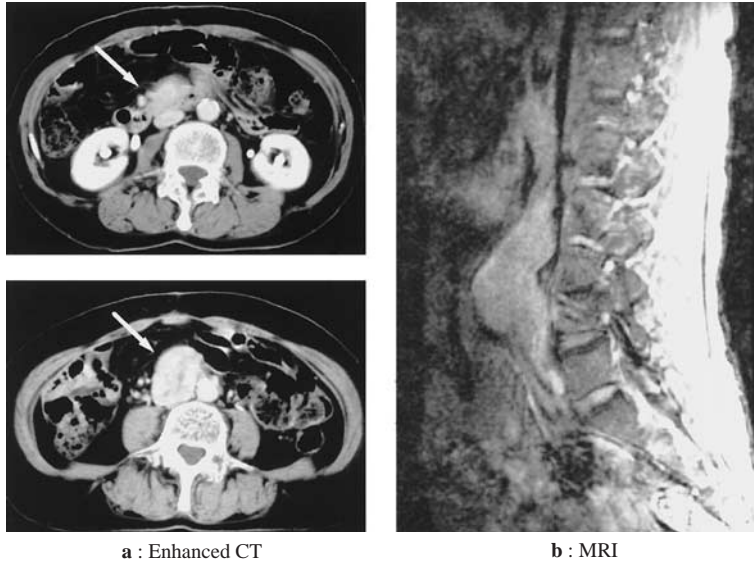
下大静脈原発平滑筋肉腫はまれな疾患であり、予後も不良といわれてきた。しかし画像診断の向上により

早期発見例も認められ、完全切除例の報告も増加しつつある。最近われわれは、本症に対して根絶的に切除しえた症例を経験したので、本症例を含めた本邦での51症例について若干の考察を加えて報告する。

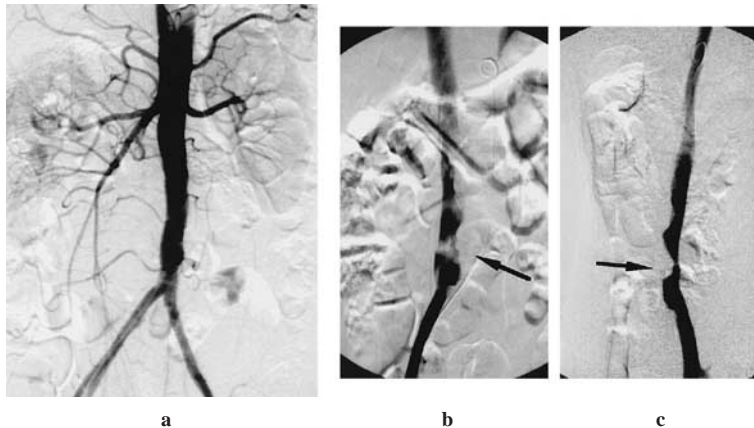
## 症 例

症 例 58歳，女性。  
主 訴：腰痛，右下腹部痛。

大阪府済生会中津病院心臓血管外科 (Tel : 06-6372-0333)  
〒530-0012 大阪市北区芝田2-10-39  
受付：1999年 11月 25日  
受理：2000年 7月 26日



**Fig. 1** a : Preoperative abdominal computed tomograph shows mass shadow (arrow) with tumor necrosis.  
b : Preoperative magnetic resonance image shows tumor shadow that grows forward at the level of the second to fifth lumbar vertebrae.



**Fig. 2** a : Preoperative abdominal aortogram ; Feeding arteries for the tumor are not obvious, b : Preoperative venacavogram (front view), c : Preoperative venacavogram (lateral view) ; The inferior vena cava is compressed by the tumor from forward.

現病歴：平成7年，腰痛および右下腹部痛を認め，胆石症を指摘され胆摘術を施行された．しかしその後も症状が消失しないため，平成9年本院婦人科および内科を受診し，精査にて後腹膜腫瘍と診断され，手術目的で当科紹介となった．

家族歴・既往歴：特記すべきことなし．

現 症：下腹部に軽度の圧痛を認めたが，両下肢に

腫脹はなかった．

入院時検査成績：血液一般検査で貧血なく，肝・腎機能も正常範囲であり，各種腫瘍マーカーも正常値であった．

腹部CT・MRI所見 ( Fig. 1 ) : 腹部造影CTで腰椎前方に一部腫瘍壊死と思われる低吸収域を伴う hyper-vascular な腫瘍陰影を認めた．腫瘍の大動脈浸潤はな

いと思われたが下大静脈との境界は不明であり，下大静脈内腔も確認できなかった．またMRIでは，第2腰椎から第5腰椎のレベルにかけて前方に突出する腫瘤を認めた．

血管造影（Fig. 2）：腹部大動脈造影では，腫瘍によるわずかな圧排所見を認めたが，腫瘍への栄養血管は明らかではなかった．また下大静脈造影では，腫瘍による前方からの圧迫所見を認めた．

以上の所見より，下大静脈に浸潤する後腹膜腫瘍との診断で平成9年7月10日手術を施行した．

手術所見（Fig. 3）：腫瘍は下大静脈の右腎静脈分枝部末梢部より，腸骨静脈分枝部直上まで存在する66×38mmの硬い腫瘤であり，下大静脈との剥離は不可能であったが，周囲組織への浸潤はほとんど認めなかった．全身へパリン化の上，腫瘍を含む下大静脈を

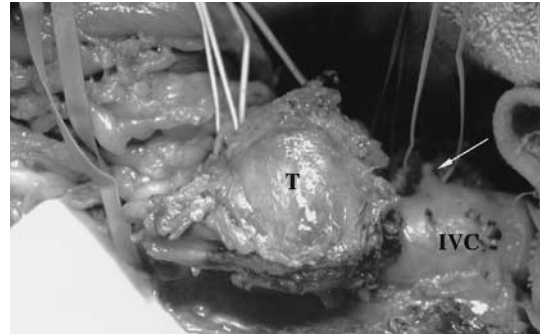
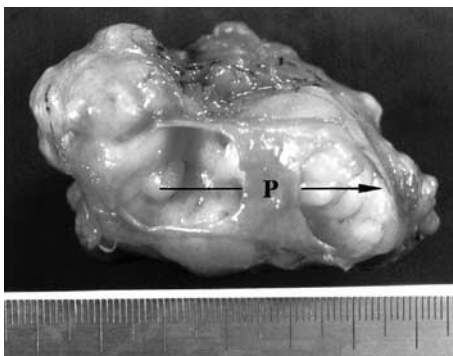


Fig. 3 Intraoperative findings

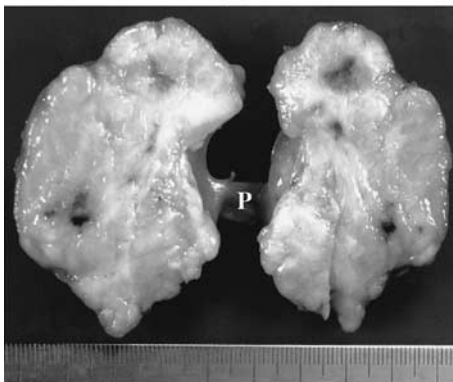
T : tumor, IVC : inferior vena cava, arrow : rt. renal vein.

切除し，16mmリング付ePTFEグラフトの端端吻合で下大静脈を再建した．

切除標本肉眼所見（Fig. 4）：腫瘍は下大静脈前壁よ



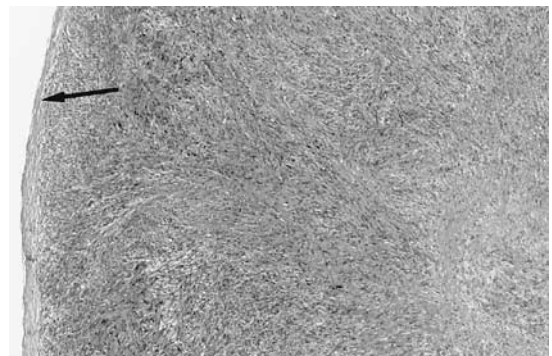
(a)



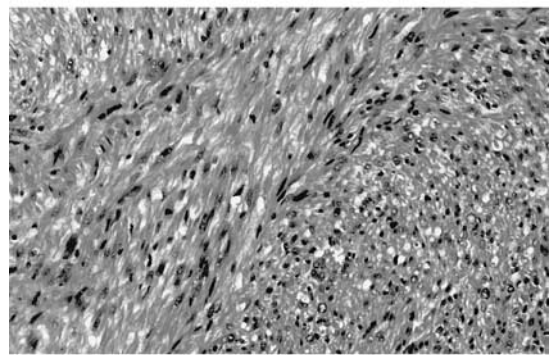
(b)

Fig. 4 Resected specimen

The tumor arises from the anterior wall of the inferior vena cava and extends outside the inferior vena cava. The cut surface shows grayish white solid tumor with necrotic foci. P : posterior wall in the inferior vena cava. arrow : innercavity of the inferior vena cava.



(a)



(b)

Fig. 5

a : The tumor is extended just below the endothelium of the inferior vena cava on low-power views. arrow ; the endothelium of the inferior vena cava.

b : The tumor is composed of spindle-shaped cells arranged in bundles on high-power views.

Table 1a Clinical characteristics of our case and the Japanese 50 case reports in the literature from 1979 to 1998

year case	chief complaint	size (cm)	location	operation (extent of resection)	adjuvant therapy	outcome	reference
1 1979 58♀	rt. back pain	10×9.5×9	M ~ L	rt. kidney, IVC	chemotherapy	death (1 y)	Jpn. J. Urol., 70 : 446, 1979
2 1980 68♀	unknown	unknown		unknown		unknown	J. Jpn. Surg. Soc., 81 : 197, 1980
3 1984 50♀	rt. back pain, edema of lower extremities	8×8×4.5	M	rt. kidney, rt. adrenal gland, IVC	radiation	unknown	Proc. Jpn. Soc. Pathol., 73 : 196, 1984
4 1984 33♀	unknown	fst-size	L	IVC		recurrence ( ) (2 y)	Proc. Jpn. Soc. Pathol., 73 : 430, 1984
5 1985 62♀	rt. abdominal mass	unknown		unknown		unknown	Nippon Acta Radiologica, 45 : 130, 1985
6 1985 64♀	rt. abdominal mass	fst-size		IVC		unknown	Jpn. J. Urol., 76 : 152, 1985
7 1985 67♀	rt. upper abdominal dull pain	7 diameter		exploratory resection		unknown	Jpn. J. Gastroenterol., 82 : 1437, 1985
8 1985 74♂	rt. abdominal mass, rt. lumbago	17×12×8		biopsy	chemotherapy	death	Jpn. J. Urol., 76 : 937, 1985
9 1986 44♀	upper abdominal pain	4.5×7×4.5	L	IVC	chemotherapy	death (13 m)	J. Jpn. Soc. Clin. Surg., 47 : 88, 1986
10 1987 72♀	upper abdominal discomfort, edema of lower extremities	12×9×5.5	M	operation ( )		death (3 m)	Jpn. J. Med., 76 : 701, 1987
11 1987 75♀	abdominal pain, lower abdominal mass	about 15 diameter	M ~ L	partial resection of the tumor, rt. kidney		death (1 y)	Rinsho Geka, 42 : 1261, 1987
12 1987 65♀	rt. lower abdominal pain and mass	fst-size	L	IVC	thermotherapy, chemotherapy, radiation	recurrence (10 m)	Jpn. J. Clin. Radiol., 32 : 971, 1987
13 1987 65♀	edema of lower extremities, abdominal distension, jaundice	unknown	U ~ L	operation ( )		death (2 w)	Proc. Jpn. Soc. Pathol., 76 : 164, 1987
14 1989 44♀	general fatigue, anorexia, leg edema	3×3	U ~ M	biopsy		death (3 m)	Acta Pathol Jpn 39:73, 1989
15 1989 15♀	dyspnea, palpitation, fainting	6×7×5	U ~ M	extirpation of intra atrial tumor		death (9 d)	Kyobuekka, 42 : 155, 1989
16 1989 60♀	epigastric discomfort, abdominal distension	12×9	L	IVC, reconstruction of IVC		recurrence ( ) (4 m)	J. Jpn. Soc. Clin. Surg., 50 : 2083, 1989
17 1989 55♂	rt. hypochondrial pain, appetite loss	4×6	M	biopsy	chemotherapy	death (1 y)	Jpn. J. Clin. Radiol., 34 : 1039, 1989
18 1989 68♀	hypochondrial pain	unknown	M	IVC, rt. hepatic lobe, rt. kidney		death (71 POD)	J. Jpn. Soc. Clin. Surg., 50 : 2032, 1989
19 1990 64♀	rt. lateral abdominal pain	unknown	M	IVC, S5 hepatic lobe, rt. kidney		alive (8 m)	J. Jpn. Soc. Clin. Surg., 51 : 2405, 1990
20 1990 51♀	rt. lateral abdominal pain, rt. leg dull pain	13×8×5	L	IVC, rt. kidney	radiation	re-operation(local recurrence, liver metastasis; 1 m), alive(13 m)	J. SAITAMA. M. S., 25 : 824, 1990
21 1991 41♀	rt. lateral abdominal pain, leg edema	6×6×5	M	IVC, rt. kidney	chemotherapy	recurrence ( ) (4 m)	J. Jpn. Soc. Clin. Surg., 52 : 1060, 1991
22 1991 49♀	rt. upper abdominal pain	unknown	M	IVC, rt. kidney, liver metastasis, reconstruction of IVC		unknown	J. Med. Imaging., 11 : 845, 1991
23 1992 40♂	edema of lower extremities, dyspnea	5.5×4.8	U	IVC, reconstruction of IVC		death (10 m) (liver metastasis)	J. J. C. V. S., 21 : 186, 1992
24 1992 69♀	general fatigue, anorexia	8×5×4	M	IVC, rt. kidney		recurrence ( ) (3 m)	J. Jpn. Soc. Clin. Surg. 53 : 726, 1992
25 1992 48♀	rt. hypochondrial pain, vomiting, leg edema	4.5 diameter	U ~ M	operation ( )		death (10 m)	Shinzo, 24 : 984, 1992

location : U : upper segment of IVC, M : middle segment of IVC, L : lower segment of IVC outcome : y ; year ( s ), m ; months, w ; weeks, d ; days, POD ; post-operative day.

Table 1b Clinical characteristics of our case and the Japanese 50 case reports in the literature from 1979 to 1998

26	1993	76 ♀	abdominal mass	unknown	M	operation ( )	death (2 m)	Elzo Joho Med., 25 : 1319, 1993
27	1994	29 ♀	abdominal mass	14.6×15.6×23.5	M	IVC, rt. kidney, reconstruction of IVC	recurrence ( ) (9 m)	Jpn. J. Phleb., 5 : 145, 1994
28	1994	38 ♀	rt. lateral abdominal pain	7.5×5.5×3.8	L	IVC, reconstruction of IVC	chemotherapy alive (54 m) recurrence, metastasis	Geka Shinryo(Tokyo), 36 : 669, 1994
29	1994	50 ♀	edema of lower extremities	13.5×5.5×1.3	M	rt. hepatic lobe, rt. adrenal gland	recurrence ( ) (32 m)	J. Jpn. Soc. Clin. Surg., 55 : 2008, 1994
30	1994	64 ♀	rt. upper abdominal pain	8.5×5.5×5.2	L	IVC, reconstruction of IVC	unknown	J. Jpn. Coll. Angiol., 34 : 668, 1994
31	1994	69 ♀	abdominal mass	unknown	M	IVC, reconstruction of IVC	unknown	J. Jpn. Soc. Clin. Surg., 55(suppl) : 459, 1994
32	1994	51 ♀	edema of lower extremities, rt. hypochondrial pain, abdominal mass	15×6.6×6.0	U ~ M	IVC, reconstruction of IVC	re-operation (recurrence, 7 m)	J. J. C. S., 19 : 70, 1994
33	1994	67 ♀	abdominal mass	unknown	M	IVC, rt. kidney	recurrence ( ) (3 m)	Jpn. J. Med. Imagings, 13 : 387, 1994
34	1995	68 ♀	cough, fever, anorexia	13×10.5×9.5	M	IVC, reconstruction of IVC	recurrence ( ) (17 m)	J. Jpn. Soc. Clin. Surg., 56 : 1151, 1995
35	1995	55 ♀	abdominal mass	unknown	U ~ L	IVC(1st operation), IVC-rt. kidney+rt. hepatic lobe(2nd operation)	alive (5 y after 1st op.)	J. Jpn. Soc. Clin. Surg., 56(suppl) : 308, 1995
36	1995	70 ♀	rt. lateral abdominal dull pain	10×8×8	M	IVC, rt. kidney, reconstruction of IVC	re-operation (recurrence, 38 m)	Jpn. J. Phleb., 6 : 443, 1995
37	1995	27 ♀	abdominal mass	about 10 diameter	M ~ L	IVC	death (11 m)	Jpn. J. Gastroenterol. Surg., 29 : 557, 1996
38	1996	60 ♀	abdominal pain	unknown	M	IVC	recurrence ( ) (7 m)	Jpn. J. Gastroenterol. Surg., 29 : 1468, 1996
39	1996	60 ♀	lumbago, back pain	about 4 diameter	M	IVC, reconstruction of IVC	recurrence ( ) (18 m)	J. Jpn. Soc. Clin. Surg., 57(suppl) : 456, 1996
40	1996	63 ♀	rt. lateral abdominal pain	4×2.5×2	M	IVC, reconstruction of IVC	recurrence ( ) (6 m)	J. Jpn. Soc. Clin. Surg., 58 : 771, 1997
41	1997	52 ♀	rt. lower abdominal mass	12×8×8	M ~ L	IVC, rt. kidney	unknown	Shutetsu, 51 : 849, 1997
42	1997	39 ♀	rt. lateral abdominal pain	5×5×5	M	IVC, rt. kidney, liver metastasis	chemotherapy unknown	Jpn. J. Vasc. Surg., 6 : 841, 1997
43	1997	32 ♀	rt. lower abdominal mass	12×5×5	M	IVC	re-operation for liver metastasis (10 m)	Jpn. J. Vasc. Surg., 7 : 414, 1998
44	1998	63 ♀	rt. hypochondrial pain	7×5×4	M	IVC, rt. kidney, reconstruction of IVC	unknown	Jpn. J. Phleb., 9 : 163, 1998
45	1998	69 ♀	rt. middle abdominal pain	6×6×6	L	IVC, pancreatoduodenectomy	unknown	Jpn. J. Phleb., 9 : 239, 1998
46	1998	76 ♀	rt. lumbago, back pain	4×3.5×3.5	M	IVC, reconstruction of IVC	unknown	J. Jpn. Soc. Cancer Ther., 33 : 427, 1998
47	1998	73 ♀	back pain	5×3.5×3.5	L	IVC, rib, reconstruction of IVC	recurrence ( ) (7 m)	J. Jpn. Surg. Assoc., 59 : 2531, 1998
48	1998	45 ♀	rt. lateral abdominal dull pain	unknown	M	IVC, rt. kidney, reconstruction of lt. renal vein	unknown	J. Jpn. Surg. Assoc., 59(suppl) : 681, 1998
49	1998	68 ♀	abdominal mass	9.5 diameter	M	IVC	recurrence ( ) (6 m)	J. Jpn. Surg. Assoc., 59(suppl) : 690, 1998
50	1998	68 ♀	liver dysfunction	7.7×3.2×3.3	M	IVC, reconstruction of IVC	unknown	Shutetsu, 52 : 1765, 1998
51	1998	58 ♀	lumbago, rt. lower abdominal pain	6.6×3.8	L	IVC, reconstruction of IVC	recurrence ( ) (28 m)	our case

location : U ; upper segment of IVC, M ; middle segment of IVC, L ; lower segment of IVC outcome : y ; year ( s ), m ; months, w ; weeks, d ; days,

POD ; post-operative day.

り発生して管外性に発育し、内腔は狭窄しているものの保たれていた。また断面では一部壊死を伴った灰白色の充実性腫瘍であった。

病理組織所見 (Fig. 5): 弱拡大では、腫瘍は下大静脈壁構造を破壊し、下大静脈内膜直下まで達している。強拡大では、紡錘形の腫瘍細胞が束状配列し、核異型も強い。また免疫染色ではsm-actin陽性であり、肉眼的所見も併せて下大静脈原発平滑筋肉腫と診断した。なお核分裂像は10強拡大視野当り平均25個認め、Group IIと考えられた。

術後経過: 術後経過はおおむね良好で、術後7日目よりワーファリンによる抗凝固療法を開始したが、化学療法・放射線療法などは行わなかった。術後2年4ヵ月の現在もグラフト閉塞・再発の徴候なく外来経過観察中である。

## 考 察

平滑筋肉腫は消化管に多く発生し、静脈壁原発のものは非常にまれであるが、静脈壁原発平滑筋肉腫の中では下大静脈原発のものが最も多い(60%)<sup>1)</sup>。下大静脈原発平滑筋肉腫は1871年に初めての剖検例<sup>2)</sup>が報告されているが、画像診断の発達により報告が増加してきており、Mingoliら<sup>3)</sup>が1971年から1989年の19年間の報告例に自験例を合わせて144例を報告し、さらに1993年12月までに218例を集計している<sup>4)</sup>。また本邦では、1979年の立花ら<sup>5)</sup>の報告が最初で、本症例を含めて51例の報告があるが、やはり最近の5年間で約半数の25例が報告されている (Table 1a, b)。

男女比では女性が圧倒的に多く、Mingoliら<sup>4)</sup>は82.6%、本邦では51例中45例(88.2%)が女性であった。また子宮筋腫の合併が多く<sup>6)</sup>、エストロゲンレセプター・プロゲステロンレセプターの存在を証明した症例も報告されている<sup>7)</sup>。年齢は56.7 ± 2.0歳 [mean ± SE] (15 ~ 76歳)であった。

本腫瘍は増殖速度が遅いため長期間無症状であることが多く、初発症状も多彩で、術前に診断がついていたのは5%未満<sup>6, 8)</sup>とされているが、本邦では術前の経静脈生検で診断を得た症例も報告されている (Table 1; case 29<sup>9)</sup>)。なお本邦報告例の初発症状としては、腹痛・背部痛(55.1%)、腹部腫瘤(30.6%)、下肢浮腫(18.4%)などの報告が多くみられた。

さらに同じく長期間無症状であるために、診断時点

で遠隔転移を認める症例も多く、Kulaylatら<sup>6)</sup>は切除例の8.9%、非切除例の38.5%に転移を認め、肝臓や肺に多いと述べている。また局所での発育形式は、管外型が多い(76.1%)と報告されている<sup>4)</sup>。

以上のように腫瘍がかなり進行して発見されることが多く、完全切除率は全体で61.5%<sup>4)</sup>とあまり高くないが、最近では完全切除の報告が増加し、本邦でも1994年以後の報告はすべて完全切除例である。

本腫瘍の存在部位は、症状の発現および術式の違いから、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。本邦では上部7例、中部35例、下部16例と中部に多く認められるが、Mingoliら<sup>4)</sup>の報告でも上部19.0%、中部44.0%、下部37.0%と同様の傾向である。そして上部はBudd-Chiari症候群(63.4%)、下腿浮腫(78.0%)を伴うものが多く、中部では腹痛を認めることが多いが(上部57.5%、中部76.8%、下部58.5%)、下部では特徴的な症状は認めていない<sup>4)</sup>。

診断は画像診断に頼らざるを得ないが、造影CTが有用で、下大静脈を巻き込んだ均一に造影される分葉状の腫瘤陰影を認め、周囲臓器との境界は明瞭で圧排性に拡大し、腫瘍壊死と思われる低吸収域を認めることも多い。またMRIは腫瘍の浸潤範囲や下大静脈内の局在をみるのに有用である<sup>6, 8, 10)</sup>。

治療は下大静脈を含む完全切除が唯一の治療法で、化学療法や放射線治療は補助療法として部分的に認められているだけであり<sup>11, 12)</sup>、予後に影響しないとする報告が多い<sup>13)</sup>。また切除範囲については、腫瘍から1cm程度離し断端に浸潤のないことを確認すれば、下大静脈の拡大切除を必ずしも行わなくても予後は変わらないという<sup>13)</sup>。そして切除後の下大静脈再建については、側副血行路の発達のために必要ないとする報告もあるが<sup>14)</sup>、下大静脈が完全閉塞していない症例も多く、手術による側副血行路の障害、下大静脈結紮例に深部静脈血栓が多いこと、さらにePTFEグラフトの良好な開存性を考慮すると、下大静脈の血行再建(パッチ閉鎖を含む)はできるだけ行うべきである<sup>15)</sup>。

本邦においては1993年までの報告で、完全切除15例中3例(20%)に血行再建が行われたにすぎないが、1994年以後では25例中14例(56%)に血行再建が行われている。

部位による術式の特徴としては，上部では体外循環を含む補助循環が必要となり，根治切除の成功例は少ない（Table 1；case 23, 32, 35）．また中部では腎静脈の処理が問題となる．左腎静脈は側副血行路の存在により再建が不要とされているが，右腎静脈については再建もしくは右腎摘を要することが多く<sup>8)</sup>，自家腎移植を行った症例も報告されている<sup>16)</sup>．そして下部については，比較的容易に切除できることが多く，完全切除率も75.0%とやや高い（中部70.5%，上部14.6%，全体で61.5%）<sup>4)</sup>．

組織型については，Juanら<sup>17)</sup>が核分裂像の多少と予後との関連を報告しているが，否定的な意見も多くみられる<sup>1)</sup>．本症例はJuanらのGroup IIであり，術後2年4カ月の現在，再発・転移を認めていないが，今後も注意深い経過観察が必要と思われた．

予後に関しては姑息切除・切除不能例では悲惨であり，完全切除例でも再発・転移が多い．Mingoliら<sup>4)</sup>によると，切除不能例の生存期間は $4.7 \pm 1.1$ カ月で，姑息切除例は $19 \pm 3.9$ カ月であった．さらに完全切除例についても53.7%の症例が平均25カ月で再発・転移を認めている．なお完全切除例についての5年生存率は50～60%前後とする報告が多い<sup>4, 11)</sup>．

本邦報告例に関しては，1993年以前の報告で完全切除が行われたのは26例中15例（57.7%）にすぎず，1年以内に死亡した症例が13例（50%）認められた．それに対して1994年以後の25症例では全症例で転移巣も含めた腫瘍切除が行われ，予後の明らかな16例中1年以内死亡例は1例のみであった．以上のことから早期診断および補助循環・血行再建を応用した積極的な外科的切除により予後が向上しつつあると思われた．

## 結 語

下大静脈原発平滑筋肉腫に対して，下大静脈合併切除を行い血行再建を行った症例を経験した．本疾患はまれなため術前診断が困難で，転移・再発も多くみられるが，完全切除できれば長期予後を期待できる症例も存在するため，血行再建や他臓器合併切除も含めて積極的に外科的切除を考慮すべきと考えられた．

本論文の要旨は第27回日本血管外科学会総会において発表した（平成11年5月，大宮）．

なお稿を終えるにあたり，本症例の病理学的検討に御指導，

御校閲を賜りました本院中央検査室副部長上田 恵先生に深謝いたします．

## 文 献

- 1) Dzsinič, C., Gloviczki, P., van Heerden, J. A. et al. : Primary venous leiomyosarcoma: a rare but lethal disease. *J. Vasc. Surg.*, **15** : 595-603, 1992.
- 2) Perl, L. : Ein Fall von Sarkom der Vena cava inferior. *Virchows Arch. Pathol. Anat.*, **53** : 378-383, 1871.
- 3) Mingoli, A., Feldhaus, R. J., Cavallaro, A. et al. : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : analysis and search of world literature on 141 patients and report of three new cases. *J. Vasc. Surg.*, **14** : 688-699, 1991.
- 4) 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.
- 5) 立花裕一，当真嗣裕，斎藤 隆他：下大静脈に原発したと思われる後腹膜平滑筋肉腫の1例. *日泌会誌*, **70** : 446, 1979.
- 6) Kulaylat, M. N., Karakousis, C. P., Doerr, R. J. et al. : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : a clinicopathologic review and report of three cases. *J. Surg. Oncol.*, **65** : 205-217, 1997.
- 7) Ohdan, H., Fukuda, Y., Tanaka, I. et al. : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. A case report of steroid-receptors-positive leiomyosarcoma. *Vasc. Surg.*, **28** : 289-294, 1994.
- 8) Mönig, S. P., 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) 長島 徹，仙波真吾，細井 順他：下大静脈平滑筋肉腫の1切除例. *日臨外医会誌*, **55** : 2008-2012, 1994.
- 10) Blum, U., Wildanger, G., Windfuhr, M. et al. : Preoperative CT and MR imaging of inferior vena cava leiomyosarcoma. *Eur. J. Rad.*, **20** : 23-27, 1995.
- 11) Hines, O. J., Nelson, S., Quinones-Baldrich, W. J. et al. : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : prognosis and comparison with leiomyosarcoma of other anatomic sites. *Cancer*, **85** : 1077-1083, 1999.
- 12) Demers, M. L., Curley, S. A. and Romsdahi, M. M. : Inferior vena cava leiomyosarcoma. *J. Surg. Oncol.*, **51** : 89-93, 1992.

- 13) 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.
- 14) 福井大祐, 浦山弘明, 北村 宏他 : 下大静脈平滑筋肉腫の1例. *静脈学*, **9** : 239-244, 1998.
- 15) Sarkar, R., Eilber, F. R., Gelabert, H. A. et al. : Prosthetic replacement of the inferior vena cava for malignancy. *J. Vasc. Surg.*, **28** : 75-83, 1998.
- 16) Kraybill, W. G., Callery, M. P., Heiken, J. P. et al. : Radical resection of tumors of the inferior vena cava with vascular reconstruction and kidney autotransplantation. *Surgery*, **121** : 31-36, 1997.
- 17) Juan, V. D., Horacio, O. and Juan, R. : Vascular leiomyosarcoma. The malignant counterpart of vascular leiomyoma. *Cancer*, **44** : 1684-1691, 1979.

## A Case of Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava with a Review of the Japanese Literature

Nobuhiro Tanimura, Sachiyo Kamitani, Hirofumi Kanda and Hiroaki Tsuruta

Department of Cardiovascular Surgery, Osaka Saiseikai Nakatsu Hospital

**Key words** : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava, Leiomyosarcoma,  
Inferior vena cava, Reconstruction of inferior vena cava

Leiomyosarcoma of the inferior vena cava is a rare tumor, but recently case reports are increasing due to early detection with modern imaging techniques. A review of the Japanese literature revealed 51 cases, including the present case, and about 200 cases have reported in the world.

A 58-year-old woman was admitted because of low back pain and right lower abdominal pain for a period of two years. CT and MRI revealed a retro-peritoneal mass invading the lower part of the inferior vena cava. The tumor originating from the inferior vena cava was successfully removed and the vein was reconstructed using a 16mm ePTFE graft with supporting rings. The post-operative course was uneventful. Histologically, the tumor was diagnosed as leiomyosarcoma with spindle-shaped cells arranged in bundles and positive staining for sm-actin immunohistochemically. She has been well with neither tumor recurrence nor obstruction of the graft for 28 months since the operation.

Because of its slow growth rate, leiomyosarcoma of the inferior vena cava tends to remain asymptomatic for a long period, which often causes the diagnosis to be delayed despite its large size. Therefore, although the operative rate has not been so high, aggressive operations are increasingly reported recently. Radical resection was performed in all the cases reported in Japan after 1994.

Despite the high rate of recurrence and distant metastasis, a radical resection with reconstruction of the inferior vena cava is the only curative treatment. (Jpn., *J. Vasc. Surg.*, **9** : 561-568, 2000)