症例報告

成人腸重積症にて発症した小腸平滑筋肉腫の1例

加藤 健宏¹⁾ 小木曾清二¹⁾ 小林 建仁¹⁾ 加藤 一夫²⁾¹⁾中部労災病院外科²⁾中部労災病院病理科

症例は66歳の男性で、2週間前からの吐き気・食欲不振を主訴に当院救急外来を受診した。腹部超音波・CTにて、同時性肝転移を伴う小腸腫瘍を先進部とした腸重積症と診断し緊急手術を施行した。開腹するとTreitz靱帯から約100cmの空腸に直径5cmの腫瘤を認め、これを先進部とした約40cmの順行性腸重積を認めた。重積を徒手整復し、約30cmの小腸部分切除および近傍のリンパ節郭清を施行した。病理組織学的検査所見は、粘膜下層を中心とした紡錘形細胞の増殖を認め、免疫染色検査にてαSMA陽性、KIT・CD34・desmin・S-100陰性で小腸平滑筋肉腫と診断した。術後9日目に軽快退院し、1か月後同時性肝転移に対し肝部分切除術を施行した。初回手術後7か月の時点で多発残肝再発を来したが、化学療法は希望されず初回手術から1年3か月後に永眠された。

はじめに

小腸平滑筋肉腫は、免疫染色検査による消化管間葉系腫瘍の分類が確立した現在、比較的まれな疾患となった¹⁾。今回、我々は先進部に小腸平滑筋肉腫を認め成人腸重積症を発症した1例を経験したため報告する。

症 例

患者：66歳，男性

主訴：吐き気，食思不振

既往歴：糖尿病，高血圧

現病歴：2週間前から吐き気・食思不振を認めており、増悪傾向にあるため当院救急外来を受診した。

入院時現症：右腹部に拡張した腸管を触知するが、圧痛・腹膜刺激症状は認めなかった。

血液検査所見：白血球9,700/μl，CRP4.6mg/dlと炎症反応の軽度亢進を認めたが、その他特記すべき異常を認めなかった。

腹部超音波検査所見：右腹部横走査にてtarget signを認めた（Fig. 1）。

腹部造影CT所見：右腹部に同心円状層構造を呈する腸管を認め、その口側の腸管に拡張・浮腫を認めた。同心円状構造の中心には、重積腸管とその間膜と思われる構造があり、先進部には、辺縁不整・造影効果のある腫瘍を認めた（Fig. 2）。また、肝S8・S3に造影効果の弱い辺縁不整な腫瘍を2個認めた。

以上の所見から、肝転移を伴う小腸悪性腫瘍を先進部とした腸重積症と診断し緊急手術を施行した。

手術所見：Treitz靱帯から約100cmの空腸に直径5cmの腫瘤を認め、これを先進部とし約40cmの順行性腸重積を認めた（Fig. 3）。Hutchinson手技により整復し、リンパ節郭清を伴う約30cmの小腸切除術

Fig. 1 Abdominal ultrasonography demonstrated a target sign.

Fig. 2 Abdominal computed tomography demonstrated multiple concentric signs (arrow) and an irregularly bordered mass at the point of origination of the intussusception (arrowhead).

Fig. 3 Intraoperative findings showed a jejunum-jejunal intussusception 40 cm in length.

Fig. 4 Macroscopic findings of the resected specimen showed a jejunal tumor 5 cm in diameter.

Fig. 5 Histological findings demonstrated that the tumor was composed of spindle cells with a fascicular pattern (HE 100×). An immunohistochemical study revealed that the tumor cells were positive for α SMA and negative for KIT and CD34.

を施行した。肝臓には辺縁不整な硬い腫瘤を触知し、転移巣と考えられた。

切除標本所見：直径 5 cm の不整な管内発育型腫瘍を認め (Fig. 4)、断面では、被膜様構造の内部に白色充実性成分を認めた。

病理組織学的検査所見：腫瘍は粘膜下層を主体に、クロマチンの増加した大小不同を伴う異型核と紡錘形胞体を持つ腫瘍細胞が束をなして密に増殖していた。免疫染色検査では、 α smooth muscle actin (以下、 α SMA と略記) が陽性である以外は、KIT・CD34・desmin・S-100 いずれも陰性であり平滑筋肉腫と診断した。また、核分裂像を強拡大 1 視野に 3-5 個認め高悪性度であった。リンパ節転移は認めなかった (Fig. 5)。

Table 1 Reported cases of immunohistologically-diagnosed small intestinal leiomyosarcoma in the Japanese literature

No	Author	Year	Age	Sex	Location	Size (cm)	Treatment	Lymph node dissection	Lymph node metastasis	Recurrence	Treatment after recurrence	Prognosis
1	Ishihara ¹⁰⁾	2002	54	F	Ileum	6	Ileal resection	Regional	None	Liver	N/A	42 month Died of disease
2	Yoshida ¹¹⁾	2003	67	F	Jejunum	9	Jejunal resection	Regional	Multiple positive nodes	Lymph nodes	Chemotherapy*	20 month Died of disease
3	Kubota ¹²⁾	2005	56	M	Ileum	10	Ileal resection	N/A	None	None	—	1 month Alive and well
4	Otaka ¹³⁾	2009	77	M	Jejunum	1.6	Jejunal resection	Regional	Positive (number unknown)	Lymph nodes Peritoneum	N/A	8 month Died of disease
5	Ikeda ¹⁴⁾	2011	76	F	Jejunum	13	Jejunal resection	Regional	One positive node	None	—	10 month Alive and well
6	Our case		66	M	Jejunum (liver**)	5	Jejunal resection (partial hepatectomy**)	Regional	None	Liver	Best supportive care	15 month Died of disease

N/A: not available, *: carboplatin, etoposide, cisplatin, pirarubicin hydrochloride, **: Partial hepatectomy was performed for synchronous liver metastases.

術後経過：術後9日目に合併症なく軽快退院。同時性肝転移に対し1か月後肝部分切除術を施行した。初回手術後7か月の時点で切除不能多発残肝再発を来したが、化学療法は希望されず初回手術から1年3か月後に永眠された。

考 察

成人腸重積症は、成人腸閉塞の原因の5%を占め、小児を含めた全腸重積症の5-16%と小児期の腸閉塞に比し比較的まれな疾患である²⁾。重積部位は小児と同様回盲部が47.5%と最多であり、小腸(44.2%)、大腸(6.6%)と続く²⁾。小児腸重積症では器質的疾患が原因となるものは10%前後なのに対し、成人腸重積症では、良性腫瘍35.0%、悪性腫瘍52.6%と、大部分が腫瘍性病変に起因している³⁾。経過は小児とは異なり、亜急性から慢性の腸閉塞症状を呈することが多く³⁾、以前は診断に難渋する場合もあったが、現在では、腹部超音波検査、CTにてtarget sign, multiple concentric signなど、特徴的な所見を認めることから画像診断は比較的容易となった。本症例においても、これらの特徴的な所見より診断は容易であった。

小腸悪性腫瘍は消化管悪性腫瘍の0.4-2.3%と比較的低頻度で、その内訳は腺癌30-40%、カルチノイド35-42%、悪性リンパ腫15-20%、間葉系腫瘍10-15%であり、近年はカルチノイドが増加傾向にあると報告されている⁴⁾。1999年WHOのworking groupは、小腸平滑筋肉腫を間葉系腫瘍で免疫染色検査にてKIT陰性かつαSMAもしくはdesmin陽性のものと定義した⁵⁾。この分類を用いてMiettinenら¹⁾は過去の小腸間葉系腫瘍1,091例を再検討し、906例(83%)がGISTであり、平滑筋肉腫はわずか32例(3.0%)と報告している。本邦では藤田ら⁶⁾が消化管原発間葉系腫瘍88例を同様に検討し、GIST76例(86%)で平滑筋肉腫は1例(1.1%)のみ、小腸原発では16例全例GISTと報告している。免疫染色検査が導入される以前は、小腸平滑筋肉腫は小腸腫瘍の29.1%を占めると報告されているが⁷⁾、以上に示すように免疫染色検査による分類が確立した現在平滑筋肉腫は比較的まれな疾患となった。

本疾患の治療に関して現時点で放射線治療・化学療法いずれも定まった評価はなく、外科的切除が可能であれば完全切除が妥当と考えられる。切除不能であれば四肢、後腹膜、子宮原発の平滑筋肉腫に準じてdoxorubicin, ifosfamideを用いた化学療法の選択が現時点では妥当であろう⁸⁾⁹⁾。

医学中央雑誌にて「小腸平滑筋肉腫」をキーワードに、WHOによる小腸平滑筋肉腫の定義がなされた

1999年から2011年までの13年間で検索した症例の中で、免疫染色検査により小腸平滑筋肉腫と診断された症例は5例のみであった^{10)~14)}。この5例に自験例を加えた6例を検討すると、全例肉眼的には腫瘍の切除がなされていたが、平均観察期間16か月において6例中4例が再発死亡しており、本疾患は悪性度が高く比較的予後不良と考えられる (Table 1)。また、上記6例中3例で切除標本にリンパ節転移を認めており、少数例の検討ではあるがこれはリンパ節転移を来すことは比較的まれとされる gastrointestinal stromal tumor とは異なる本疾患の特徴と思われた。ただし、リンパ節郭清の意義、郭清範囲に関しては今後の症例の集積が必要と考えられる。

利益相反：なし

文献

- 1) Miettinen M, Makhoul H, Sobin LH, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors of the jejunum and ileum. A clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular genetic study of 906 cases before imatinib with long-term follow-up. *Am J Surg Pathol*. 2006;30(4):477-89.
- 2) 堀 公行. 成人腸重積症—6 治験例と本邦最近 10 年間の報告をもととして—. 外科. 1976;38:692-8.
- 3) 志摩 泰生, 上川 康明, 武田 晃. 回腸末端脂肪腫による成人腸重積症の一例. 外科. 1996;58:913-7.
- 4) Pan SY, Morrison H. Epidemiology of cancer of the small intestine. *World J Gastroenterol Oncol*. 2011;3:33-42.
- 5) Miettinen M, Blay JY, Sobin LH. WHO classification of tumors of the digestive system. In: Hamilton SR, Aaltonen LA, editors. *Mesenchymal tumours of the small intestine*. Lyon: IARC Press; 2000. p. 90.
- 6) 藤田 淳也, 花田 正人, 清水 潤三, 池田 公正, 竹内 真, 赤木 謙三, ほか. 消化管原発間葉系腫瘍 88 例の臨床病理学的検討. 日本臨床外科学会雑誌. 2007;68:279-85.
- 7) 八尾 恒良, 八尾 建史, 真武 弘明, 古川 敬一, 永江 隆, 本村 明, ほか. 小腸腫瘍—最近 5 年間 (1995-1999) の本邦報告例と集計. 胃と腸. 2001;36:871-81.
- 8) Oosten AW, Seynaeve C, Schmitz PI, den Bakker MA, Verweij J, Sleijfer S. Outcomes of first-line chemotherapy in patients with advanced or metastatic leiomyosarcoma of uterine and non-uterine origin. *Sarcoma*. 2009;2009:348910.
- 9) Clark MA, Fisher C, Judson I, Tothmas JM. Soft-tissue sarcoma in adults. *N Engl J Med*. 2005;353:701-11.
- 10) 石原 寛治, 鈴木 範男, 伊東 了, 永来 正隆, 西川 正博, 大村 泰, ほか. 多発肝膿瘍を契機に発見された回腸原発平滑筋肉腫の 1 例. 日本消化器外科学会雑誌. 2002;35(11):1683-7.
- 11) 吉田 健一, 多田 修治, 上野 直嗣, 藤本 貴久, 須古 博信, 神尾 多喜浩. 破骨細胞型巨細胞を伴った小腸平滑筋肉腫の 1 例. 日本消化器病学会雑誌. 2003;100:440-7.
- 12) 久保田 健介, 赤星 朋比古, 東 秀史, 田原 光一郎, 松本 敏文, 武内 秀也, ほか. 急性腹症にて発症した小腸原発平滑筋肉腫の 1 例. 大分県医学会雑誌. 2005;2:48-51.
- 13) 大高 和人, 森田 高行, 藤田 美芳, 奥村 圭祐, 山口 晃司, 阿部 元輝, ほか. 急速な増悪経過をたどった小腸平滑筋肉腫の 1 例. 日本消化器外科学会雑誌. 2009;42(4):399-403.
- 14) 池田 純, 樋口 恒司, 谷口 史洋. 小腸との穿通をきたし膿瘍形成を伴った小腸平滑筋肉腫の一例. 京都府立医科大学雑誌. 2011;120(5):317-27.

CASE REPORT

A Case of Jejunal Leiomyosarcoma Presented as Intussusception in an Adult

Takehiro Kato¹⁾, Seiji Ogiso¹⁾, Kenji Kobayashi¹⁾ and Kazuo Kato²⁾¹⁾Department of Surgery, Chubu Rosai Hospital²⁾Department of Pathology, Chubu Rosai Hospital

A 66-year-old man presented at the emergency department because of a 2-week history of nausea and anorexia. Abdominal ultrasonography and computed tomography showed an intussusception of the small intestine caused by a tumor, with synchronous liver metastases. Laparotomy revealed a 40-cm jejuno-jejunal intussusception caused by a 5-cm elastic hard mass located 100 cm on the anal side of the ligament of Treitz. Manual reduction of the intussusception was performed, followed by a partial resection of the jejunum with regional lymph node dissection. Histological findings showed that the tumor cells were spindle-shaped. An immunohistochemical study showed that the tumor cells were positive for α SMA and negative for KIT, CD34, desmin and S-100. Therefore, the tumor was diagnosed to be a leiomyosarcoma of the jejunum. He was discharged without complications 9 days after the operation. Partial hepatectomy for liver metastases was performed one month later. Unresectable multiple liver metastases were found 7 months after the first operation. He refused chemotherapy, and 15 months after the first operation, died from disease progression.

Key Words: leiomyosarcoma, intussusception

[Jpn J Gastroenterol Surg. 2012;45(8):875-880]

Reprint requests: Takehiro Kato Department of Surgery, Chubu Rosai Hospital
1-10-6 Koumei, Minatoku, Nagoya, 455-8530 JAPAN

Accepted: March 21, 2012