症例報告

膵デスモイド腫瘍に対して腹腔鏡下膵体尾部切除を施行した1例

木村 泰生¹⁾ 藤田 博文¹⁾ 村上 友将¹⁾ 北條 真鈴¹⁾
石原 伸朗¹⁾ 丸山 翔子¹⁾ 原田 仁¹⁾ 山川 純一¹⁾
荻野 和功¹⁾ 小川 博²⁾

¹⁾ 聖隷三方原病院外科

²⁾ 聖隷三方原病院病理診断科

症例は72歳の男性で、4年前に直腸原発 neuroendocrine neoplasm（以下、NENと略記）に対して低位前方切除術を施行し、経過観察中のCTで膵尾部に腫瘍性病変を指摘された。CTでは膵尾部に造影により比較的均一に染まる約1.6 cmの腫瘍性病変を認めた。MRI拡散強調画像により高信号を呈し、PET-CTにおいても軽度FDG集積を認め、悪性腫瘍の可能性が示唆された。画像所見および病歴から直腸NENの転移性膵腫瘍の可能性を第一に考え、切除の方針となった。手術は腹腔鏡下膵体尾部切除術を施行した。腫瘍は膵尾部腹側に露頭し周囲の脂肪組織に一部浸潤を認めた。病理学的組織検査では、紡錘形腫瘍細胞が束状に増殖し、免疫組織学的検査でvimentin（+）、 β catenin（+）を示し、膵臓に発生したデスモイド腫瘍の診断であった。デスモイドは家族性大腸腺腫症に合併することが多いとされるがその発生原因は不明で、遠隔転移はしないが浸潤性発育および局所再発を来す良悪性境界腫瘍である。膵臓に発生するデスモイド腫瘍は極めてまれであり、また周囲組織への浸潤傾向を示すため腹腔鏡下に切除されることが少ない腫瘍である。腹腔鏡下に切除しえた膵原発のデスモイド腫瘍の予後は不明であり、注意深い経過観察を要する。

キーワード：膵，デスモイド，腹腔鏡

はじめに

デスモイド腫瘍は、1967年にStoutら¹⁾により、①分化した線維芽細胞に富む、②細胞間の膠原線維の存在、③浸潤性の発育形態をとる、④細胞学的に悪性所見を欠く、⑤遠隔転移はないが局所再発がある腫瘍と定義されている。腹腔内デスモイドは、デスモイド腫瘍の約8%とされ、その多くは腸間膜もしくは後腹膜に後発するとされ、膵臓に発生したデスモイド腫瘍は極めてまれである。今回、直腸 neuroendocrine neoplasm（以下、NENと略記）術後に膵臓に発生したデスモイド腫瘍に対して腹腔鏡下膵体尾部切除術を施行した1例を経験したため、若干の文献的考察を含めて報告する。

症 例

症例：72歳，男性

主訴：なし。

既往歴：腰椎椎間板ヘルニア，前立腺肥大症，両側白内障。

生活歴：機会飲酒。喫煙40本/日。

現病歴：4年前に直腸NENに対して腹腔鏡下低位前方切除術を施行した。摘出した直腸に計11病変認

め、いずれも neuroendocrine tumor G1 の診断で、深達度は最も深いもので sm2 で、腫瘍径も全て 1 cm 未満であった。脈管侵襲は ly, v いずれも (1+) であったが、郭清リンパ節に転移は認めず、Ki-67 labeling も 1% と低値であった。術後 4 年までの経過の中で転移再発を示唆する所見はなかったが、術後 4 年時に経過観察目的に施行された腹部 CT で、膵尾部に約 16 mm の腫瘍性病変を認めた。

入院時現症：身長 172 cm，体重 63 kg，BMI：21.3。腹部に特記すべき所見なし。

血液検査所見：血算生化学検査では特記すべき異常所見は認めず，CA19-9 および CEA とともに正常範囲内であった。

腹部造影 CT 所見：膵尾部に約 16 mm 腫瘍性病変を認めた。辺縁は比較的整で，単純 CT では腫瘍内部の濃度は若干高く，造影により徐々に均一に染まってくる腫瘍として描出された (Fig. 1a~c)。

腹部 MRI 所見：膵尾部腹側に約 16 mm の T2 強調画像で中等度の信号を呈する腫瘍として描出され，拡散強調画像で高信号を呈していた。主膵管の拡張は認めず，腫瘍内に嚢胞成分は認めなかった (Fig. 2a~c)。

FDG-PET 所見：膵尾部腹側に突出する約 16 mm の腫瘍を認め，同部に軽度の集積像を認めた (SUVmax 2.2)。その他に転移や再発を疑う FDG の集積は認めなかった (Fig. 3)。

超音波内視鏡検査所見：膵尾部に約 17 mm の辺縁不正で内部不均一な充実性腫瘍を認めた。主膵管とは離れており，主膵管の拡張は認めなかった。

上下部内視鏡検査所見：直腸吻合部を含めて特記すべき異常所見は認めなかった。

以上より，膵尾部に発生した約 16 mm の充実性腫瘍で，造影 CT では腫瘍は緩徐に造影され，MRI の拡散強調画像および FDG-PET で集積を認めることから悪性の可能性が示唆された。しかし，病変の部位か

Fig. 2 MRI of the abdomen. (a) T1-weighted MRI showed a low intensity tumor behind the body of the pancreas. (b, c) T2-weighted and diffusion-weighted MRI showed a high intensity tumor (arrows). There were no abnormal findings in the pancreatic duct.

Fig. 3 FDG-PET showed abnormal uptake with a maximal standardized uptake value of 2.2. The tumor was located in the body of the pancreas.

ら超音波内視鏡下穿刺吸引細胞診は困難と判断したため組織学的確定診断は得られず、また典型的な画像所見ではなかったが、直腸 NEN の膵転移の可能性を第一に疑い切除の方針となった。ただし、膵原発神経内分泌癌、腺房細胞癌などの特殊型膵癌の可能性も否定できなかったため、郭清を伴う膵体尾部脾合併切除を腹腔鏡下に行う方針とした。

Fig. 4 Operative findings in laparoscopy. The tumor was located in the body of the pancreas and had invaded surrounding tissue. P: pancreas, S: stomach, T: tumor, O: omentum.

Fig. 5 Macroscopic findings. The resected tumor was 2.3×1.9×1.6 cm in size, and almost solid, whitish and partially necrotic. The tumor was macroscopically surrounded by pancreatic tissue. P: pancreas, DT: desmoid tumor.

手術所見：前回手術時の癒着を考慮し、後腹膜アプローチで手術を開始した。左腹部から後腹膜経路で膵体尾部を上腸間膜動脈左縁まで授動した後に腹腔鏡下操作に移った。腹腔内に腹水・腹膜播種・肝転移など転移および再発を疑う所見は認めなかった。膵体尾部脾は後腹膜操作により授動されており、網嚢を開放し胃および横行結腸間膜との間を授動した。膵尾部の腫瘍は、膵臓から突出し周囲の脂肪組織を一部巻き込んでおり、浸潤が疑われた。腫瘍に準じてD2郭清を行い、腫瘍より約2 cmのマーシンを確保し上腸間膜静脈左縁で膵臓を自動縫合器で離断し手術終了した (Fig. 4)。

摘出標本肉眼所見：摘出された腫瘍は主膵管からはやや離れていたが、腫瘍の周囲は膵組織が取り囲んでおり、腫瘍の主座が膵内に位置していることから、膵内から発生していることが示唆された。腫瘍の断面は白色充実性2.3×1.9×1.6 cmの腫瘍であった (Fig. 5)。

病理組織学的検査所見：腫瘍は膵実質への浸潤を認め、組織学的には紡錘形細胞の密な錯綜状増生から

Fig. 6 The tumor was surrounded by pancreatic tissue. Histological findings of the resected mass revealed formation of spindle-shaped cells (HE staining: (a) loupe, (b) $\times 40$). Immunohistochemical staining of the tumor cells for smooth muscle actin (c) ($\times 20$) and β -catenin showed positive nuclear staining in spindle cells ($\times 40$). P: pancreas, DT: desmoid tumor.

成り，免疫染色検査にて vimentin, smooth muscle actin および β catenin の核内発現が陽性で，CD34, S100, c-kit および S100 は陰性であることから，デスモイド腫瘍と診断された。核分裂像数は 1/10 HPF と低値であった (Fig. 6a~d)。

術後経過：経過は良好で術後 8 日目に退院となった。術後 12 か月経過し再発なく経過観察継続中である。

考 察

デスモイド腫瘍の発生頻度は 2.4~4.3 人/100 万人と推定されており²⁾，発生部位により腹壁 (abdominal 49%)，腹壁外 (extra-abdominal 43%)，腹壁内 (intra-abdominal 8%) に分類されている。組織学的および臨床的特徴として，①分化した線維芽細胞に富む，②細胞間の膠原線維の存在，③浸潤性の発育形態をとる，④細胞学的に悪性所見を欠く，⑤遠隔転移はないが局所再発がある腫瘍と定義されている¹⁾。また，新 WHO 分類では，デスモイド腫瘍は浸潤性の増殖を示し，しばしば局所再発を来すが，遠隔転移はないという特徴から良悪性中間的軟部腫瘍に位置づけられている³⁾。

デスモイド腫瘍患者のうち，2%が家族性大腸線種症 (familial adenomatous polyposis；以下，FAP と略記) 患者に発生したもので，FAP 患者では一般集団の 850 倍のリスクを有するとされる⁴⁾。さらに，Gardner 症候群では約 20%に合併すると報告されている⁵⁾。

デスモイド腫瘍の発生のメカニズムは不明な点が多いが，手術や外傷などの機械的刺激，遺伝的要因，妊娠，エストロゲンの関与などが指摘されている。特に遺伝子変異などの遺伝的要因の関与は強く示唆されており，FAP を伴わないデスモイド腫瘍では β -catenin 遺伝子 (CTNNB1) 変異が⁶⁾，FAP では APC 遺伝

子の異常が原因と考えられている⁷⁾。いずれの遺伝子変異においても β -catenin の分解が阻害されるとされ⁸⁾、Cheon ら⁹⁾は β -catenin を安定化させることでデスモイド腫瘍が自然発生することから、 β -catenin の安定化がデスモイド腫瘍の原因であることを報告している。このため、デスモイド腫瘍における免疫染色検査で β -catenin の核内発現は約 80%に陽性であることから、デスモイド腫瘍の診断に β -catenin の核内での発現が陽性であることが重要であるとされる。本症例においても、免疫染色検査で vimentin, smooth muscle actin も陽性であったが、 β -catenin の核内発現が陽性であることから、デスモイド腫瘍との診断に至った。

デスモイド腫瘍発生のリスク因子の一つとして、手術や外傷などの機械的刺激の関与が指摘されているが、FAP を合併しない散発性の腹腔内デスモイドの症例では手術の既往のない例も多く、また、腹部手術の既往があっても既往の手術部位とは関連のない離れた部位からの発生もあり、機械的物理的刺激とデスモイド腫瘍発生の因果関係は不明である¹⁰⁾。坂本ら¹¹⁾は、本邦における FAP を合併しない散発性の腹腔内デスモイド腫瘍 85 例をまとめ、開腹手術の既往は 28 例 (32.9%) に認め、発生部位別では小腸間膜が 57 例 (67.1%)、次に結腸間膜が多かったと報告している。川野ら¹²⁾は、腹部手術既往のある FAP を合併しない散発性の腹腔内デスモイド腫瘍 21 例の報告で、既往の腹部手術部位とデスモイド腫瘍発生部位と近いものが 13 例、無関係と考えられたのは 8 例と報告しており、発生部位についても小腸間膜が 15 例、結腸間膜が 4 例と報告している。本症例でも、4 年前に直腸 NEN に対して腹腔鏡下低位前方切除術の既往があるため、今回のデスモイド腫瘍発生の誘因となった可能性は否定できない。しかし、その手術において、今回腫瘍を認めた膵尾部周囲には直接手術操作など機械的刺激は及んでいないため、今回のデスモイド腫瘍発生との関連は不明である。

デスモイド腫瘍の術前診断は FAP の既往など病歴が参考になる場合もあるが、通常行われる CT や MRI などの画像検査ではデスモイド腫瘍に特徴的な画像所見はなく、術前診断は困難であるとされる。特に本症例のように悪性腫瘍の術後の経過観察目的に行われる画像検査では、デスモイド腫瘍は偶発的に発見されることが多くなるため、原疾患の転移再発病変との鑑別は困難となる。デスモイド腫瘍は、CT ではほぼ均一な造影効果を有する充実性腫瘍として認められることが多いが、腫瘍の大きさ、発育速度、発生部位などにより、造影の程度はさまざまであるとされる。また、デスモイド腫瘍の周囲組織への浸潤は組織学的および臨床的特徴であるため、腫瘍周囲の組織の変化にも留意する必要がある。MRI では、腫瘍の細胞密度と線維性結合組織のバランスにより、さまざまな所見を呈する。T1 強調画像では、筋肉組織と比較して低から等信号を示すことが多く、T2 強調画像では一般に中間から高信号を呈することが多いが、高信号である部分は細胞成分が密な部分であることを反映するとされ、増大傾向の指標とされる¹³⁾。デスモイド腫瘍の診断における FDG-PET の有用性について、鈴木ら¹⁴⁾は、多くの症例で SUVmax は 1.95~3.9 と軽度の集積であったことを報告している。しかし、デスモイド腫瘍に特徴的な FDG-PET の所見は不明であり、その診断的意義について結論は得られていない^{14)~16)}。本症例では、6 か月前の CT では描出されなかった腫瘍が、膵尾部に径 16 mm の徐々に造影される内部が均一な腫瘍として描出された。MRI の T2 強調画像では中等度の信号を呈しており、MRI 拡散強調画像および FDG-PET において、いずれも軽度の集積を認めた。6 か月という比較的短い期間に出現した腫瘍であること、MRI 拡散強調画像や FDG-PET で集積を認めたことから、悪性腫瘍の可能性を否定することはできなかった。そのため、早期濃染は伴わないものの直腸 NEN の膵臓への転移病変、あるいは通常型膵癌の典型的な画像所見とは異なることから特殊型膵癌の可能性などを考慮した。結果的に、本症例の画像所見は先述のデスモイド腫瘍における画像検査所見の特徴に一致する点が多いが、画像検査のみでデスモイド腫瘍と診断することは困難であったと思われる。

膵臓に発生したデスモイド腫瘍の報告は少なく、医学中央雑誌で 1964 年から 2019 年の期間において、「デスモイド腫瘍」、「膵」を、また PubMed で 1980 年から 2020 年の期間において、「desmoid」、「pancreatic」をキーワードとして検索したところ、自験例を含めて 30 例の報告があった (Table 1)^{17)~41)}。男女比は 1 :

Table 1 Reported cases of pancreatic desmoid tumor

No.	Author	Year	Age	Sex	Sporadic or FAP	Location in pancreas	Size of tumor (mm)	Type of surgery	Follow up period (months)	Recurrence
1	Roggli ¹⁷⁾	1980	4m	M	Sporadic	Nodules in pancreas	N/A	No (autopsy)	N/A	Death
2	Ure ¹⁸⁾	1988	2m	F	Sporadic	Head and body	40	Partial resection	20	Recurrence
3	Bruce ¹⁹⁾	1996	38	M	Sporadic	Tail	50	DP	24	No
4	Sedivy ²⁰⁾	2002	68	F	Sporadic	Head	15	No (biopsy)	N/A	N/A
5	Nursal ²¹⁾	2003	25	F	Sporadic	Tail	85	No (biopsy)	N/A	N/A
6	Nursal ²¹⁾	2003	39	M	Sporadic	Tail	75	No (biopsy)	N/A	N/A
7	Pho ²²⁾	2005	17	M	FAP	Tail	40	DP	9	No
8	Weiss ²³⁾	2006	63	M	Sporadic	Tail	65	DPS	9	No
9	Amiot ²⁴⁾	2008	51	F	Sporadic	Tail	60	DPS	12	No
10	Polistina ²⁵⁾	2010	68	M	Sporadic	Tail	50	DP	60	No
11	Yamakawa ²⁶⁾	2010	21	F	Sporadic	Body	120	Lap DPS	6	No
12	Rao ²⁷⁾	2013	11	M	Sporadic	Tail	100	DPS	10	No
13	Xu ²⁸⁾	2013	17	M	Sporadic	Body	86	Middle pancectomy	40	No
14	Kim ²⁹⁾	2014	33	F	Sporadic	Head	23	PPPD	14	N/A
15	Kim ²⁹⁾	2014	49	F	Sporadic	Head	15	PD	9	N/A
16	Kim ²⁹⁾	2014	72	M	Sporadic	Tail	50	DP	4	N/A
17	Kim ²⁹⁾	2014	40	M	Sporadic	Head	80	No (biopsy)	7	N/A
18	Słowik-Moczyłowska ³⁰⁾	2015	13	M	Sporadic	Tail	100	DPS	19	No
19	Gerleman ³¹⁾	2015	63	F	Sporadic	Tail	58	DP	12	No
20	Tsukamoto ³²⁾	2016	75	F	Sporadic	Body	80	DPS	21	No
21	Ardakani ³³⁾	2016	21	F	Sporadic	Head	60	PD	N/A	Death
22	Wang ³⁴⁾	2016	57	F	Sporadic	Head	100	Laparotomy with biopsy	18	N/A
23	Patel ³⁵⁾	2017	19	F	Sporadic	Tail	40	Lap DP	N/A	N/A
24	Jafri ³⁶⁾	2017	54	F	Sporadic	Head	52	PD	N/A	N/A
25	Ekinci ³⁷⁾	2017	19	F	Sporadic	Tail	370	DPS	N/A	N/A
26	Dallaire ³⁸⁾	2018	39	F	Sporadic	Tail	92	DPS	N/A	N/A
27	Lee ³⁹⁾	2018	46	M	Sporadic	Body and tail	130	Lap DP	8	No
28	Torres ⁴⁰⁾	2018	15	M	Sporadic	Body and tail	200	DPS	2	No
29	Hagiwara ⁴¹⁾	2020	60	M	Sporadic	Tail	30	Lap DP	36	No
30	Our case		72	M	Sporadic	Tail	23	Lap DPS	12	No

DP: distal pancreatectomy, DPS: distal pancreatectomy with splenectomy, PD: pancreaticoduodenectomy, PPPD: pylorus-preserving PD, Lap: laparoscopic

1で、年齢は0～72歳で平均年齢は39歳であった。患者背景では、遺伝疾患に伴うものとして家族性大腸腺腫症を伴う症例を1例認めるのみであった。腫瘍の発生部位としては、67%が体尾部に発生しており、腫瘍径の中央値は60mmであった。膵臓に発生したデスモイド腫瘍に対する治療として、24例に手術が施行されており、うち18例に膵体尾部切除術が施行されていた。また、手術が施行された24例中、腹腔鏡下に施行されたのは5例で、完全腹腔鏡下で施行されたのは自験例を含む3例のみであった。

デスモイド腫瘍は術前診断が難しいことが多く、診断的治療として手術が行われることも多い。一方で、デスモイド腫瘍は局所再発が多いことが知られており、悪性腫瘍手術と同様に十分な切除marginを確保した遺残のない完全切除が望ましいとされる。腹腔内デスモイド腫瘍の切除後の局所再発に関して、Burkeら⁴²⁾は、完全切除された腹腔内デスモイド腫瘍の22.2%に局所再発を認め、FAP合併症例は特に再発およ

び死亡リスクが高いと報告している。Church ら⁴³⁾は、FAP 合併症例における腹腔内デスモイド腫瘍の治療方針を提唱しているが、局所再発および周術期死亡リスクなどを考慮して外科的切除は限定的な治療選択肢としている。特に膵臓に発生したデスモイド腫瘍は、周術期リスクの高い術式を選択せざるを得ないことが多いため、局所再発のリスクが高い FAP 合併症例では手術適応を特に慎重に検討する必要がある。孤立性デスモイド腫瘍の治療は先述の通り十分なマージンを確保した外科的切除が第一選択とされるが、膵臓に発生したデスモイド腫瘍は前述の文献のとおり平均腫瘍径が 5 cm と大きく、また周囲組織への浸潤傾向が強いため、周囲臓器の合併切除を要する高度な侵襲を伴う手術が必要となる場合が多いとされる。一方で、術後の局所再発の因子として、 β -catenin 遺伝子 exon3 の変異タイプが関連しているとする報告⁴⁴⁾⁴⁵⁾や切除断端と局所再発の関連はないとする報告もある⁴⁶⁾ことから、高度の侵襲を伴う手術が必要な場合は根治性と手術侵襲のバランスを考慮したうえで術式選択に留意する必要がある。本症例では、原発性膵癌の可能性も考慮していたため、郭清を伴う膵体尾部切除術を施行したが、術前にデスモイド腫瘍の診断が確定していれば、比較的小さな腫瘍であったことから、臓器温存の術式も検討が可能であったと思われる。

本症例では生検および超音波内視鏡下穿刺吸引細胞診は技術的に困難と判断されたこともあり施行しなかったが、これらの検査は治療方針を検討するうえで有用であり積極的に考慮すべきであったと思われる。

本症例は多発する直腸 NET の術後に発生した膵デスモイド腫瘍であるが、1964 年から 2020 年の期間において医学中央雑誌で「デスモイド」、「カルチノイド」もしくは「神経内分泌腫瘍」、PubMed で「desmoid」、「neuroendocrine tumor」もしくは「neuroendocrine neoplasm」をキーワードとして検索したが、自験例以外に報告は認めなかった。デスモイド腫瘍と NEN との関連性については不明だが、いずれの疾患も再発の可能性がある腫瘍であるため、長期間の慎重な経過観察が必要であると考えられた。

利益相反：なし

文献

- 1) Stout AP, Lattes R. Tumors of the soft tissues. Atlas of Tumor Pathology, 2nd Series, Fascicle 1. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1967. p. 17–22.
- 2) Reitamo JJ, Häyry P, Nykyri E, Saxen E. The desmoid tumor. I. Incidence, sex-, age- and anatomical distribution in the Finnish population. Am J Clin Pathol. 1982;77:665–73.
- 3) 橋本 洋. 新 WHO 分類：軟部腫瘍について. 病理と臨床. 2004;22:114–9.
- 4) Gurbuz AK, Giardiello FM, Petersen GM, Krush AJ, Offerhaus GJ, Booker SV, et al. Desmoid tumours in familial adenomatous polyposis. Gut. 1994;35:377–81.
- 5) Naylor EW, Lebenthal E. Gardner's syndrome. Recent developments in research and management. Dig Dis Sci. 1980;25:945–59.
- 6) Miyoshi Y, Iwao K, Nawa G, Yoshikawa H, Ochi T, Nakamura Y. Frequent mutations in the beta-catenin gene in desmoid tumors from patients without familial adenomatous polyposis. Oncol Res. 1998;10:591–4.
- 7) Miyaki M, Konishi M, Kikuchi-Yanoshita R, Enomoto M, Tanaka K, Takahashi H, et al. Coexistence of somatic and germ-line mutations of APC gene in desmoid tumors from patients with familial adenomatous polyposis. Cancer Res. 1993;53:5079–82.
- 8) Miller JR, Hocking AM, Brown JD, Moon RT. Mechanism and function of signal transduction by the Wnt/beta-catenin and Wnt/Ca²⁺ pathways. Oncogene. 1999;18:7860–72.
- 9) Cheon SS, Cheah AY, Turley S, Nadesan P, Poon R, Clevers H, et al. β -Catenin stabilization dysregulates mesenchymal cell proliferation, motility, and invasiveness and causes aggressive fibromatosis and hyperplastic cutaneous wounds. Proc Natl Acad Sci U S A. 2002;99:6973–8.
- 10) 安 炳九, 望月 能成, 清水 泰博, 伊藤 誠二, 谷田部 恭, 山村 義孝, ほか. 手術既往無く腸間膜および大網に発生した多発性腹腔内デスモイド腫瘍の 1 切除例. 日本臨床外科学会雑誌. 2008;69:461–5.
- 11) 坂本 照尚, 若月 俊郎, 野坂 仁愛, 竹林 正孝, 鎌迫 陽, 谷田 理. 横行結腸浸潤を伴った腸間膜デスモイド腫瘍の 1 例. 日本臨床外科学会雑誌. 2005;66(7):1762–5.
- 12) 川野 陽一, 鈴木 英之, 松本 智司, 菅 隼人, 鶴田 宏之, 秋谷 行宏, ほか. 上行結腸癌に対する腹腔鏡補助下手術後に発症した腹腔内デスモイド腫瘍の 1 切除例. 日本消化器外科学会雑誌. 2010;43:95–100.
- 13) Healy JC, Reznick RH, Clark SK, Phillips RK, Armstrong P. MR appearances of desmoid tumors in familial adenomatous polyposis. AJR Am J Roentgenol. 1997;169:465–72.

- 14) 鈴村 和夫, 近藤 祐一, 岡田 敏弘, 飯室 勇二, 黒田 暢一, 鳥井 郁子, ほか. FDG-PET で高集積を呈した腹膜内デスマイド腫瘍の1例. 日本臨床外科学会雑誌. 2014;75:573-8.
- 15) Basu S, Nair N, Banavali S. Uptake characteristics of fluorodeoxyglucose (FDG) in deep fibromatosis and abdominal desmoids: potential clinical role of FDGPET in the management. *Br J Radiol.* 2007;80:750-6.
- 16) Bhandari S, Taylor NJ, Sinha A, Sonoda L, Sanghera B, Wong W, et al. Can combined 18F-FDG-PET and dynamic contrast-enhanced MRI predict behavior of desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis? *Dis Colon Rectum.* 2012;55:1032-7.
- 17) Roggli VL, Kim HS, Hawkins E. Congenital generalized fibromatosis with visceral involvement: a case report. *Cancer.* 1980;45:954-60.
- 18) Ure BM, Holschneider AM, Gharib M, Halsband H, Hinselmann D. Clinical aspects, classification and prognosis of 7 cases of pediatric fibromatosis. *Z Kinderchir.* 1988;43:27-30.
- 19) Bruce JM, Bradley EL, Satchidanand SK. A desmoid tumor of the pancreas. Sporadic intra-abdominal desmoids revisited. *Int J Pancreatol.* 1996;19:197-203.
- 20) Sedivy R, Ba-Ssalamah A, Gnant M, Hammer J, Klöppel G. Intraductal papillary-mucinous adenoma associated with unusual focal fibromatosis: a "postoperative" stromal nodule. *Virchows Arch.* 2002;441:308-11.
- 21) Nursal TZ, Abbasoglu O. Sporadic hereditary pancreatic desmoid tumor. *J Clin Gastroenterol.* 2003;37:186-8.
- 22) Pho LN, Coffin CM, Burt RW. Abdominal desmoid in familial adenomatous polyposis presenting as a pancreatic cystic lesion. *Fam Cancer.* 2005;4:135-8.
- 23) Weiss ES, Burkart AL, Yeo CJ. Fibromatosis of the remnant pancreas after pylorus-preserving pancreaticoduodenectomy. *J Gastrointest Surg.* 2006;10:679-88.
- 24) Amiot A, Dokmak S, Sauvanet A, Vilgrain V, Pierre-Paul Bringuier PP, Scoazec JY, et al. Sporadic desmoid tumor. An exceptional cause of cystic pancreatic lesion. *JOP.* 2008;9:339-45.
- 25) Polistina F, Costantin G, D'Amore E, Ambrosino G. Sporadic, nontrauma-related, desmoid tumor of the pancreas: a rare disease. Case report and literature review. *Case Rep Med.* 2010;2010:272760.
- 26) 山川 俊紀, 小野田 裕士, 溝尾 妙子, 村岡 孝幸, 徳毛 誠樹, 鈴鹿 伊智雄. 腹腔鏡補助下脾合併脾体尾部切除術を施行した腹腔内デスマイド腫瘍の1例. 日本消化器外科学会雑誌. 2010;43(7):752-7.
- 27) Rao RN, Agarwal P, Rai P, Kumar B. Isolated desmoid tumor of pancreatic tail with cyst formation diagnosed by beta-catenin immunostaining: a rare case report with review of literature. *JOP.* 2013;14:296-301.
- 28) Xu B, Zhu LH, Wu JG, Wang XF, Matro E, Ni JJ. Pancreatic solid cystic desmoid tumor: case report and literature review. *World J Gastroenterol.* 2013;19:8793-8.
- 29) Kim JY, Song JS, Park H, Byun JH, Song KB, Kim KP, et al. Primary mesenchymal tumors of the pancreas: single-center experience over 16 years. *Pancreas.* 2014;43:959-68.
- 30) Slowik-Moczyłowska Ż, Rogulski R, Piotrowska A, Małdyk J, Kluge P, Kamiński A. Desmoid tumor of the pancreas: a case report. *J Med Case Rep.* 2015;9:104.
- 31) Gerleman R, Mortensen MB, Detlefsen S. Desmoid tumor of the pancreas: case report and review of a rare entity. *Int J Surg Pathol.* 2015;23(7):579-84.
- 32) Tsukamoto Y, Imakita M, Nishitani A, Ito T, Izukura M, Hirota S. Pancreatic desmoid-type fibromatosis with beta-catenin gene mutation—report of a case and review of the literature. *Pathol Res Pract.* 2016;212(5):484-9.
- 33) Ardakani JV, Mehrjardi AZ, Wadji MB, Saraei A. A sporadic desmoid tumor: an exceptional pancreatic cystic-solid mass. *Indian J Surg.* 2016;78(4):318-20.
- 34) Wang YC, Wong JU. Complete remission of pancreatic head desmoid tumor treated by COX-2 inhibitor—a case report. *World J Surg Oncol.* 2016;14(1):190.
- 35) Patel HD, Desai NR, Som A, Shah SK, Thosani NC. Solid-cystic pancreatic tail desmoid tumor with beta-catenin positivity. *ACG Case Rep J.* 2017;4:e40.
- 36) Jafri SF, Obaisi O, Vergara GG, Cates J, Singh J, Feeback J, et al. Desmoid type fibromatosis: a case report with an unusual etiology. *World J Gastrointest Oncol.* 2017;9(9):385-9.
- 37) Ekinci N, Dirilenoğlu F, Avcı A, Özsay O. Giant pancreatic solid cystic desmoid tumor with two ectopic adrenal tissues. *Turk J Gastroenterol.* 2017;28(5):401-4.
- 38) Dallaire DFB, Dallaire DE, Perigny DM. Pancreatic desmoid tumor: a rare case with radiologic-pathologic correlation. *Radiol Case Rep.* 2018;13(5):1079-83.
- 39) Lee KC, Lee J, Kim BH, Kim KA, Park CM. Desmoid-type fibromatosis mimicking cystic retroperitoneal mass: case report and literature review. *BMC Med Imaging.* 2018;18(1):29.
- 40) Torres JC, Xin C. An unusual finding in a desmoid-type fibromatosis of the pancreas: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep.* 2018;12:123-8.
- 41) Hagiwara K, Mihara K, Aiura K, Shito M. Successful outcomes after laparoscopic spleen-preserving pancreatic resection for a desmoid tumor: a case report. *Int J Surg Case Rep.* 2020;74:117-9.
- 42) Burke AP, Sobin LH, Shekitka KM. Mesenteric fibromatosis. A follow-up study. *Arch Pathol Lab Med.* 1990;114(8):832-5.
- 43) Church J, Lynch C, Neary P, LaGuardia L, Elayi E. A desmoid tumor-staging system separates patients with intra-abdominal, familial adenomatous polyposis-associated desmoid disease by behavior and prognosis. *Dis Colon Rectum.* 2008;51:897-901.
- 44) Colombo C, Miceli R, Lazar AJ, Perone F, Pollock RE, Cesne AL, et al. CTNNB1 45F mutation is a molecular prognosticator of increased postoperative primary desmoid tumor recurrence: an independent, multicenter validation study. *Cancer.* 2013;119:3696-702.

- 45) Lazar AJ, Tuvin D, Hajibashi S, Habeeb S, Bolshakov S, Mayordomo-Aranda E, et al. Specific mutations in the beta-catenin gene (CTNNB1) correlate with local recurrence in sporadic desmoid tumors. *Am J Pathol.* 2008;173:1518–27.
- 46) Gronchi A, Colombo C, Le Péchoux C, Dei Tos AP, Le Cesne A, Marrari A, et al. Sporadic desmoid-type fibromatosis: a stepwise approach to a non-metastasising neoplasm—a position paper from the Italian and the French Sarcoma Group. *Ann Oncol.* 2014;25:578–83.

CASE REPORT

A Case of Pancreatic Desmoid Tumor Treated by Laparoscopic Distal Pancreatectomy

Taisei Kimura¹⁾, Hirohumi Fujita¹⁾, Tomomasa Murakami¹⁾, Marinn Hojo¹⁾,
Nobuaki Ishihara¹⁾, Shoko Maruyama¹⁾, Hitoshi Harada¹⁾, Junichi Yamakawa¹⁾,
Kazunori Ogino¹⁾ and Hiroshi Ogawa²⁾

¹⁾Department of Surgery, Seirei Mikatahara General Hospital

²⁾Department of Pathology, Seirei Mikatahara General Hospital

The patient was a 72-year-old man who had undergone lower anterior resection for a rectal neuroendocrine neoplasm four years ago. CT showed a mass lesion in the tail of the pancreas, contrast-enhanced CT indicated an enhanced 16-mm mass, and diffusion-weighted MRI showed a hyperintense mass. On PET-CT, the appearance of a hyperintense mass suggested a malignant tumor. Laparoscopic distal pancreatectomy was performed under a diagnosis of a metastatic pancreatic tumor from a rectal neuroendocrine neoplasm. The tumor was exposed on the ventral side of the tail of the pancreas and was found to have partially invaded the surrounding adipose tissue. A histological examination revealed proliferation of spindle-shaped tumor cells, and an immunohistological examination showed vimentin(+) and β -catenin(+) findings. The pathological diagnosis was a desmoid tumor of the pancreas. Desmoid tumor is often associated with familial adenomatous polyposis, but the etiology is unknown. This tumor is a borderline tumor with no potential for metastasis; however, it exhibits local invasiveness that indicates clinical malignancy. Desmoid tumor of the pancreas is extremely rare and laparoscopic surgery is difficult to perform because of the locally invasive behavior of the tumor. The prognosis of pancreatic desmoid tumor resected laparoscopically is unclear, and careful attention will be paid to the long-term oncologic outcome in our case.

Key Words: pancreas, desmoid tumor, laparoscopic surgery

[Jpn J Gastroenterol Surg. 2021;54(6):397-407]

Reprint requests: Taisei Kimura Department of Surgery, Seirei Mikatahara General Hospital
3453 Mikatahara-cho, Kita-ku, Hamamatsu, 433-8558 JAPAN

Accepted: November 25, 2020