異時性に腹壁デスマイドと腸間膜デスマイドが発生した1治験例

市立小野市民病院外科

安井 祐司 土屋 和彦 前田 裕己 棕棒 正博

症例は58歳の女性。大腸癌術後、外来観察中腹部腫瘤を指摘される。臨床経過、画像診断にてデスマイドを疑い、針生検にて術前にデスマイドと診断し手術を施行した。摘出標本での腫瘍は大きさ9.5×9.0×6.0cm大であり、断面は均一でやや黒ずんだ灰色で出血、壊死は認めなかった。摘出標本での病理組織検査でもデスマイドと診断された。デスマイドは病理学的に浸潤性に発育し、しばしば局所再発を認める。そのため治療法として広範囲な腫瘍摘出が望まれる。術前の針生検は術式の選択に有用であった。また、本症例は既往歴に腹壁デスマイドを認め、異時性に腸間膜デスマイドが発生した非常にまれな症例であった。術後再発の徴候なく10か月経過し現在、観察中である。

はじめに

デスマイド腫瘍は一般に腹壁デスマイド、腹壁外デスマイド、腹腔内デスマイドに分類され、いずれもまれな疾患である。なかでも腸間膜デスマイドは8%の頻度といわれ¹⁾、そのほとんどの症例で腹腔内腫瘍と診断され術前の質的診断が比較的困難とされている²⁾。今回、我々は術前に針生検が可能であった異時性に発生した腸間膜デスマイドを経験したので文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：58歳、女性

主訴：腹部腫瘤

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：昭和38年、虫垂切除術。昭和42年、腹部腫瘍切除。昭和58年、腹壁デスマイドにて腹部腫瘍切除。平成8年、横行結腸癌にて横行結腸切除。

現病歴：平成10年5月外来受診時、左下腹部に腫瘤を指摘され精査加療目的にて入院となる。

入院時現症：身長148cm、体重42kg。体表リンパ節触知せず。左下腹部に6×4cm大の弾性硬、表面平滑、境界明瞭、可動性不良な腫瘤を触知した。

入院時血液検査成績：血液生化学検査では異常は認めなかった。腫瘍マーカーはCA19-9が43U/mlと軽度上昇を認めたが、CEAは正常範囲内であった。

腹部超音波検査：左下腹部に長径6cmの孤立性の腫瘍を認め、内部は全体的に低エコーであるが、一部

に斑状の高エコーな部分を認めた。

腹部CT検査所見：左下腹部に5×4cm大の充実性の腫瘤を認めた（Fig. 1）。

腹部MRI検査所見：T₁強調像で低信号、T₂強調像で均一な高信号を示した（Fig. 2）。

注腸造影X線検査所見：最大で5mm大のポリープを数個認めるのみで圧排像は認めなかった。

腹部血管造影X線検査所見：血管の増生、圧排、腫瘍濃染などの異常所見は認めなかった。

骨、ガリウムシンチグラム検査所見：異常集積は認めなかった。

針生検組織所見：超音波ガイド下でtru-cut針を用い、腹壁直下の腫瘤より採取した。膠原線維の束を認めデスマイドに矛盾しない組織像であった。

以上腹壁デスマイド、手術歴の既往。針生検組織像にて膠原線維の増生を認めた事よりデスマイドと診断し1998年7月5日腫瘍摘出術を施行した。

Fig. 1 Abdominal CT showed a solid mass 5 by 4 cm was found in the left lower abdomen.

Fig. 2 A : A low signal mass was found on T₁-weighted images. B : The mass appeared as a homogeneously high-signal lesion on T₂-weighted images.

Fig. 3 Macroscopic findings of the mass cross section 9.5 by 9.0 by 6.0 cm was homogeneously dark gray with no hemorrhage or necrosis.

手術所見：傍腹直筋切開で開腹．腹腔内には腹水は認めなかったが，腫瘍，腸管と腹壁との癒着が高度に認められた．腫瘍は小腸腸間膜より発生しており，境界明瞭，弾性硬，表面均一で小腸と強固に癒着していた．約40cm と約16cm の小腸を合併切除し2 か所で小

Fig. 4 Microscopic findings showed the spindle cells producing with collagen fiber proliferation (H. E. × 400)

腸の端々吻合を行った．

摘出標本肉眼所見：腫瘍は大きさ9.5×9.0×6.0cm大であり，断面は均一でやや黒ずんだ灰色で出血，壊死は認めなかった (Fig. 3)．

病理組織所見：線維芽細胞が膠原線維の増生を伴って束状に増生しており，小腸間膜原発のデスマイドと診断された (Fig. 4)．術後腸閉塞となるも保存的治療にて軽快し，退院となった．術後10か月の現在，再発の徴候は認めていない．

考 察

デスマイド腫瘍は fibromatosis とも呼ばれ，1967年 Stout ら³⁾は本疾患を1) 分化した線維芽細胞の増殖，2) 細胞間に膠原線維の存在，3) 浸潤性発育形態，4) 悪性所見を欠く，5) 転移はないが局所再発があると定義した．分類として腹壁外デスマイド，腹壁デスマイド，腹腔内デスマイドの3型に分類され，腸間膜デスマイドは腹腔内デスマイドに属する．発生頻度は腹部外43%，腹部49%，腸間膜8%と報告されている¹⁾．本疾患の病因は明らかではないが，遺伝子異常，外傷，手術による変化などがあげられており，またデスマイド腫瘍の33%にエストロゲン受容体を認めると報告され⁴⁾，ホルモンの関与が推測されている⁵⁾．また，Gardner 症候群の17～29%にデスマイド腫瘍の合併が認められたと報告されている⁶⁾．本症例では腹部手術の既往は認めるが，Gardner 症候群との合併は認めず，また

エストロゲン受容体は陰性であった。画像診断においては特徴的な所見は有しないが、MRI では、膠原線維成分が豊富であれば T_1 と T_2 強調の両画像で低信号を示すと言われ、清野ら⁷⁾は T_2 が高信号を示した部位は、線維芽細胞と膠原線維が密に存在していたとし、MRI の信号強度は膠原線維および線維芽細胞の密度を反映していると報告している。腸間膜デスマイドは大多数の症例で腹部腫瘍を主訴としており⁸⁾、そのほとんどが腹腔内腫瘍として術前診断され手術を施行されている。本症例では既往歴、また針生検を施行することにより術前にデスマイド腫瘍と質的診断が可能であった。伊藤ら⁹⁾も針生検を施行することにより術前診断が可能であったと報告している。本症例では腫瘍が腸管を介さず腹壁直下に腫瘍が存在したために針生検が可能であった。質的診断をつけることにより悪性腫瘍との鑑別、また術式の選択に有用であった。しかし針生検による implantation の危険性もあるため注意を要すると考えられた。治療は外科的な完全摘出が重要であるが、周囲臓器に浸潤性に発育するため多くの症例では、小腸、結腸あるいは他臓器との広範囲合併切除が行われている。完全摘出が不可能な症例、または再発予防に抗エストロゲン剤、ステロイドの投与、また放射線療法、化学療法が試みられるが有効ではない¹⁰⁾。予後は Gardner 症候群に合併したものは90%に再発を認め、非合併例は11.3%に再発を認めたと報告されている¹¹⁾。本症例は Gardner 症候群との合併は認めないものの1996年に横行結腸癌の手術歴の既往があり、腸間膜デスマイド発生の一因とはなる。また、本症例は虫垂切除術後の腹壁デスマイドに対し15年前に手術が施行されている。デスマイドの定義が遠隔転移を来さないことより本症例は腹壁と腸間膜に異時性にデスマイドが発生した非常に興味深い症例であると考えられる。

文 献

- 1) Reitamo JJ, Hayry P, Nykyri E et al : The desmoid tumor (I) : Incidence, sex, age and anatomical distribution in the finnish population. *Am J Clin Pathol* 77 : 665 - 673, 1982
- 2) Allen PB, Leslie HS, Kris MS et al : Intra-abdominal fibromatosis. *Am J Surg Pathol* 14 : 335 - 341, 1990
- 3) Stout AP, Lattes R : Tumors of the soft tissues. Atlas of Tumor Pathology, 2nd Series. Fascicle 1. Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC, 1967, p451 - 454
- 4) Lim CL, Walker MJ, Mehta RR et al : Estrogen and antiestrogen binding sites in desmoid tumors. *Eur J Cancer Clin Oncol* 22 : 583 - 587, 1986
- 5) Hayry P, Reitamo JJ, Totterman S et al : The desmoid tumor(II) : Analysis of factors possibly contributing to the etiology and growth behavior. *Am J Clin Pathol* 77 : 674 - 680, 1982
- 6) Naylor EW, Lebenthal E : Gardner 's syndrome. Recent developments in research and management. *Dig Dis Sci* 25 : 945 - 959, 1980
- 7) 清野哲孝, 大久保幸一, 田代幸恵ほか : デスマイド腫瘍 MRI と病理の対比 . 日医放線会誌 57 : S265, 1997
- 8) 太田岳洋, 松山秀樹, 増田 浩ほか : 横行結腸粘膜下腫瘍の形態を呈した mesenteric fibromatosis の1 例 . 日消外会誌 31 : 1811 - 1815, 1998
- 9) 伊藤宏之, 清水 哲, 更級麻子ほか : 腸間膜デスマイド腫瘍の1 例 . 日消外会誌 30 : 430, 1997
- 10) Kinzbrunner B, Ritter S, Domingo J et al : Remission of rapidly growing desmoid tumors after tamoxifen therapy. *Cancer* 20 : 2201 - 2204, 1983
- 11) Burke AP, Sobin LH, Shekitka KM et al : Mesenteric fibromatosis. A pathologic analysis of 130 tumors with comparison of clinical subgroups. *Arch Pathol Lab Med* 114 : 832 - 835, 1990

A Case Report of Successfully treated the Desmoid Tumor Arising
From The Abdomen And Mesenterium

Yuji Yasui, Kazuhiko Tsuchiya, Hiromi Maeda and Masahiro Mukubou
Department of Surgery, Ono Municipal Hospital

A 58-year-old woman developed a mass in the abdomen while being followed up after surgery for colon cancer. The clinical course and radiological findings suggested a desmoid tumor. Since needle biopsy confirmed the diagnosis, tumor was resected. The isolated tumor was 9.5 by 9.0 by 6.0 cm and its cross-section was homogeneously dark gray with no hemorrhage or necrosis. Histopathological examination of the tumor validated the diagnosis. Desmoid tumors are invasive and often recur locally, making extensive resectioning desirable. Preoperative diagnosis of desmoid tumor made by needle biopsy was useful in selecting an appropriate surgical procedure. The patient had a history of abdominal desmoid tumor and developed another desmoid tumor on the mesenterium, which is unusual. No signs of recurrence were seen in follow up 10 months after surgery.

Key words : mesenteric desmoid tumor, abdominal desmoid tumor, mesenteric fibromatosis

[Jpn J Gastroenterol Surg 33 : 630 633, 2000]

Reprint requests : Yuji Yasui Department of Surgery, National Kakogawa Hospital
1545 Saijyo, Jinno-cho, Kakogawa, 675 0009 JAPAN