Omental-Mesenteric Myxoid Hamartomas の 1 例

千葉県がんセンター泌尿器科

丸岡 正幸 宮内 武彦 長山 忠雄

千葉県がんセンター病理

桑 原 竹 一 郎

OMENTAL-MESENERIC MYXOID HAMARTOMAS: A CASE REPORT

Masayuki Maruoka, Takehiko Miyauchi and Tadao Nagayama

Division of Urology, Chiba Cancer Center Hospital

Takeichiro Kuwahara

Division of Pathology, Chiba Cancer Center Hospital

A case of omental-mesenteric myxoid hamartomas is reported.

An eleven year-old girl was admitted with abdominal mass. Ultrasonography and CT demonstrated a movable abdominal tumor of 87×87×60mm. During operation, multiple nodular tumors of omentum, mesentery and Douglas cul-de-sac were found. The largest tumor extirpated weighed 280g. Pathological diagnosis was omental-mesenteric myxoid hamartomas.

This disease was characterized by multiple nodular tumors of omentum and mesentery with good prognosis.

要旨：Omental-mesenteric myxoid hamartomas の 1 例を報告する。症例は11歳女児，腹部腫瘤を主訴に来院した。超音波断層法，CT などの諸検査の結果，87×80×60mm の可動性のある内容ほぼ均一な腹部腫瘍を認めたため手術的に摘出した。最大径の腫瘍は横行結腸付近の大網中にあり，重量は280g であった。この他，大網，腸間膜，ダグラス窩に直径 5 から20mm 位のほぼ球形な多発性結節性腫瘍が存在した。組織学的には，omental-mesenteric myxoid hamartomas と診断された。

本症例は，術後1年5ヵ月を経ているが，増悪の徴候は全くみられず，正常な日常生活を送っている。

本疾患は，小児の大網，腸間膜に発生する多発性結節性腫瘍で，組織学的には過誤腫であり，予後は良好である。

はじめに

Omental-mesenteric myxoid hamartomas は，1983年，Crussi ら¹⁾により初めて報告された疾患である。本疾患は，小児の大網や腸間膜に多発性結節性に発生し，組織学的には過誤腫的性格を有する腫瘤であり，予後は良好と考えられる。

今回我々は，11歳女児に発生した本疾患を経験したので報告する。

症 例

症例：M.N.，11歳，♀。

主訴：腹部腫瘤。

既往歴：特記すべき事なし。

家族歴：特記すべき事なし。

現病歴：昭和60年6月頃，母親が腹部腫瘤に気付く。

同6月6日，某病院受診し，超音波断層法，CTにて後腹膜腫瘍の疑いと診断され，同13日，当センターへ紹介された。

初診時理学的所見：意識，清明。身長149.2cm，体重36.0kg。血圧116/70mmHg，脈拍92/分，胸部，正常。腹部，臍中心に可動性の良い約9×8cmの硬い球形腫瘤を触れる。

術前検査所見

1) 血液，赤血球 $501 \times 10^4/\text{mm}^3$ 。Ht 39.4%，白血球 $7,200/\text{mm}^3$ ，血小板 $36.2 \times 10^4/\text{mm}^3$ 。血沈15mm/時。TP 7.4g/dl，BUN 15mg/dl，Uric acid 3.8mg/dl，GOT 12KU，GPT 3KU，LDH 316WU， γ GTP 8mIU/ml，Al-ph 19.8KA，Na 136mEq/L，K 4.2mEq/L，Cl 103mEq/L，adrenalin 0.03ng/ml，noradrenalin

0.26ng/ml. 蛋白分画(A/G 1.59, alb 61.4%, α_1 5.7, α_2 9.2, β 7.9, γ 15.8). CPR+, AFP 1.0ng/ml, CEA 1.0ng/ml.

2) 尿, 比重1.031, pH 5.5, 蛋白(±), 糖(-), 赤血球2~3/F, 白血球4~5/F, 円柱(-), VMA(-).

3) CT, 右上腹部全体を占める内容ほぼ均一な腫瘍を認める.

4) 注腸造影. S 状結腸から横行結腸まで腫瘍による圧排像がみられる. 腸自体には著変が認められない.

5) 超音波断層法. 腫瘍は可動性があり, 腫瘍上方を上腸間膜動脈が, 後方を下大静脈と腹部大動脈が走行していたが, 癒着はみられなかった. 腫瘍は, 87×80×67mm で, 内容は均一の echo level であった.

以上の結果より, 腹部腫瘍と診断し, 昭和60年 7 月 10 日, 手術施行した.

手術所見: 腹部正中切開で入り, 腹腔内に達すると, 横行結腸付近の大網に約80mm 大の表面凹凸不整な, ほぼ球形の腫瘍が認められ, この他, 大網, 腸間膜, ダグラス窩に 5 から20mm 大の多発性結節性腫瘍を認めた. この小腫瘍を迅速標本として検索したところ, omental-mesenteric myxoid hamartomas と診断されたので, 最大径の腫瘍と大網のみの摘出にとどめ手術終了した.

病理組織所見: 腫瘍は粘液性の基質と, 毛細血管の増生が強い. 腫瘍細胞は大小不同, 細胞質は星状で好塩基性である. 核は, polygonal, クロマチンは細顆粒状, 核小体は小型で不鮮明なものが多い. 核分裂像は少ない.

以上の所見より, omental-mesenteric myxoid hamartomas と診断された.

手術後は, 経過順調にて, 入院期間は27日, 術後14 日目に退院した. 腹腔内に多発腫瘍が残存しているにも拘らず, 術後の CT を含む諸検査でも増悪の徴候は全く認められず, 手術後1年5カ月を経た今日, 正常な日常生活を送っている.

考 察

Omental-mesenteric myxoid hamartomas は, 従来, 脂肪肉腫, 平滑筋肉腫等に近い腫瘍の範疇に組織分類²³⁾されていた. しかし, 本疾患は, 上記の悪性腫瘍と組織学的に鑑別診断は難しいが, 腫瘍細胞の異形性が殆どみられず, 核分裂像が少ない点で上記2つの腫瘍と異なる. また, 基質成分に脂肪がない点が脂肪肉腫と, 線維成分の少ない点が平滑筋肉腫との主な鑑別点である. 従って, この腫瘍の概念が出来る以前は,

Fig. 1 摘出標本

Fig. 2 摘出標本の剖面

Fig. 3 毛細血管に富む粘液性の間質を特徴とする. (×400)

適当な範疇がなかった為、前記の腫瘍に混同されていた可能性が充分考えられる。さらに、臨床的にみると、脂肪肉腫、平滑筋肉腫は悪性であり、本疾患は良性である。即ち、脂肪肉腫⁴⁾⁵⁾は殆ど成人に発症し、好発部位は後腹膜と下肢であり、50%以上が6ヵ月以内に再発し、5年生存率は36から64%である。また、平滑筋肉腫⁶⁾⁷⁾も殆ど成人に発症し、好発部位は後腹膜であり、肺と肝に転移し易く、5年生存率は30から50%である。

一方、Crussi ら¹⁾は、本疾患の3例を報告している。6.5ヵ月の男児と4ヵ月の男児の2例が腫瘍摘出後不十分な治療しか受けていないにも拘らず10年以上再発せずに生存し、5ヵ月の女児の1例は摘出術のみで1年以上再発せずに生存している。我々の症例も主要な腫瘍の摘出のみであったが、手術後1年5ヵ月後の現在、残存腫瘍の増悪する徴候は全く認められない。

これらの事から、本疾患は、脂肪肉腫や平滑筋肉腫とは異なった腫瘍と言える。即ち、本疾患は、小児の大網や腸間膜に発生する多発性結節性腫瘍であり、組織学的には、毛細血管に富む疎な粘液性の間質と間葉系由来細胞の存在を特徴とする過誤腫的性質を有する腫瘍と考えられる。

結 語

11歳女児に発生した omental-mesenteric myxoid hamartomas の1例を報告した。

文 献

- 1) Gonzalez-Crussi, F., deMello, D.E. and Sotelo-Avila, C.: Omental-mesenteric myxoid hamartomas. *Am. J. Surg. Pathol.*, 7, 567—578, 1983.
- 2) Stout, A.P., Hendry, J. and Purdie, F.J.: Primary solid tumors of the great omentum. *Cancer*, 16, 231—243, 1963.
- 3) Yannopoulos, K. and Stout, A.P.: Primary solid tumors of the mesentery. *Cancer*, 16, 914—927, 1963.
- 4) Kretschmer, H.L.: Retroperitoneal lipofibro-sarcoma in a child. *J. Urol.*, 43, 61—74, 1940.
- 5) Peebles, W.J. and Hazra, T.: Retroperitoneal liposarcoma in a child. *Urology*, 7, 89—92, 1976.
- 6) Ranchod, M. and Kempson, R.L.: Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract and retroperitoneum. *Cancer*, 39, 255—262, 1977.
- 7) Shmookler, B.M. and Lauer, D.H.: Retroperitoneal leiomyosarcoma. A clinicopathologic analysis of 36 cases. *Am. J. Surg. Pathol.*, 7, 269—280, 1983.

(1987年2月9日受理)