症 例

十二指腸平滑筋肉腫の1例

千葉県 谷津保健病院外科

平 塚 卓 中 迫 利 明 新 井 稔 明 林 俊 之
平 山 芳 文 槽 谷 忍 御子柴 幸 男
同 内科
藤 野 信 之 鈴木 義 之

十二指腸平滑筋肉腫は比較的まれな疾患である。最近、術前に診断しえた1例を経験したので報告する。症例は55歳男性、心窩部痛を主訴に来院。胃内視鏡検査で十二指腸下行部に潰瘍を認め、生検にて平滑筋肉腫と診断された。臍頭十二指腸切除術を施行。5.4×5.5×5.6cmの混合型発育を示す腫瘍で、臍被膜への一部浸潤を認めた。

自験例を含む本邦報告例204例を文献上集計し、検討した。術式は臍頭十二指腸切除術と十二指腸部分切除術が主で、予後不良である。本疾患は診断技術の進歩に伴い、最近約5年間で100例と急増しており、今後更に早期診断と積極的な治療(臍頭十二指腸切除術)が、予後の向上に必要であると考えらる。

索引用語：十二指腸平滑筋肉腫，臍頭十二指腸切除術

はじめに

十二指腸平滑筋肉腫は比較的まれな疾患とされているが、近年画像診断および内視鏡検査を中心とする診断技術の進歩に伴い、その報告例も1980年代になってから増加している。今回、臍頭十二指腸切除を施行し治癒せしめた十二指腸平滑筋肉腫の1例を経験したので報告するとともに、自験例を含む本邦報告例204例をあわせて検討した。

症 例

患者：55歳，男性。

主訴：心窩部痛。

家族歴：父，胃癌で死亡。

既往歴：43歳時より高血圧。

現病歴：昭和62年3月初旬より心窩部痛出現し軽快しないため、4月24日来院。胃内視鏡検査施行したところ、十二指腸球部直下前壁から下行部にかけて周堤を有する深い潰瘍性病変が存在し、生検を行った(図1)。生検組織像では、粘膜下組織に平滑筋細胞が束状に交錯増生しており、核の軽度異型性および大小不同を認め、また粘膜筋板内へ浸潤性に増生している像もみられ、平滑筋肉腫と診断された(図2)。

図1 胃内視鏡所見：十二指腸下行部に潰瘍性病変を認めた。

入院時現症：身長158cm，体重66kg，眼瞼結膜貧血様，皮膚に黄疸認めず，表在性リンパ節触知しなかった。腹部は平坦で軟，心窩部に圧痛を認めたが，腫瘤は触知しなかった。

検査所見：RBC $439 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，Hb 10.0g/dl，Ht 34.8%と軽度の貧血を認め，便潜血反応(3+)であった。その他の血液生化学検査，腫瘍マーカー，心肺腎機能検査には異常を認めなかった。

低緊張性十二指腸造影：十二指腸窓の拡大と球部直

1988年5月31日受付 1988年11月26日採用

図2 生検組織像(十二指腸平滑筋肉腫, HE 染色, $\times 100$)

図3 低緊張性十二指腸造影: 十二指腸窓の拡大と下行部に腫瘍陰影を認めた(矢印)。

下から下行部にかけて潰瘍を有する腫瘍陰影を認めた(図3)。

腹部 CT 検査: plain CT で, 十二指腸下行部の膵頭部に接して, 径約10cm の low density の腫瘍像を認めた。enhance CT では, 腫瘍全体が均一に enhance された(図4)。

腹部超音波検査: 膵頭部に接して, 辺縁平滑, 内部低エコーの腫瘍像を認めた(図5)。

選択的総肝動脈造影: 胃十二指腸動脈, 前上膵十二指腸動脈の十二指腸枝より栄養される豊富な腫瘍血管像と腫瘍濃染像を有する hyper vascular tumor がみられた(図6)。

図4 腹部 CT 検査: 上段: plain CT では low density の腫瘍像を認めた(矢印), 下段: enhance CT では腫瘍全体が均一に enhance された(矢印)。

内視鏡的逆行性膵管造影: 膵頭部主膵管の圧排がみられたが, 狭窄や拡張はみられなかった。

経皮的胆管造影: 異常所見は認められなかった。

以上より十二指腸平滑筋肉腫の診断のもとに, 5月25日開腹した。

手術所見: 十二指腸下行部内側漿膜面に, 壁外性に突出した鶏卵大の腫瘍が存在し, 膵頭部を一部圧排していた。肝やその他の臓器には異常を認めず, 膵頭十二指腸切除術施行, Child 法にて再建した。

切除標本: 腫瘍は $5.6 \times 5.5 \times 5.4$ cm で, 腸管内腔及び腸管外両側に向かって発育しており, Skandalakis 分類¹⁾の混合型に属した。断面は灰白色で被膜を有し, 腸管内腔に 3.1×2.6 cm の潰瘍(潰瘍堤を含めた大きさは 4.2×3.4 cm)を認めたが, 壊死, 出血, 嚢腫は認めなかった(図7)。

病理組織学的所見: 十二指腸固有筋層から発生したと思われる平滑筋肉腫で, 核分裂像は2~3個/1視野と比較的少ない。low grade malignancy, ly_0 , v_0 , n_0 , surgical margin free であったが, 膵被膜への一部浸

図5 腹部超音波検査：低エコーの腫瘍像を認めた（矢印）。

図6 選択的総肝動脈造影：腫瘍に一致して腫瘍濃染像がみられた（矢印）。

潤を認めた（図8）。

術後経過：良好にて7月19日退院。術後1年の現在、

図7 切除標本：5.6×5.5×5.4cm

図8 病理組織像（十二指腸平滑筋肉腫，HE染色，×100）

再発の兆候もなく経過観察中である。

考 察

十二指腸平滑筋肉腫は1920年 Von Salis²⁾により、本邦では1939年藤岡³⁾により初めて報告されたが、比較的まれな疾患で1960年 Starzl⁴⁾ (61例)，1971年 McBrien⁵⁾ (95例)，本邦では1972年伊藤⁶⁾ (50例)，1976年二村⁷⁾ (84例)，1981年岡本⁸⁾ (114例)らにより集計報告されている。諸家の報告による統計学的なデータにはほぼ共通する点が多く、以下に本邦報告例を中心として検討を加えた。

1. 発生頻度

消化管原発悪性腫瘍のうち、小腸原発悪性腫瘍の発生率は1.5%⁹⁾～3.8%¹⁰⁾と低い。そして小腸原発悪性腫瘍例のうち、十二指腸原発のものは20.9%¹¹⁾～22.6%¹²⁾で、そのうち十二指腸の癌と肉腫の発生比率をRiver¹³⁾は5.8：1，Rochlin¹¹⁾は約10：1，藤本¹⁴⁾は3.9：1，佐藤⁹⁾は8.3：1と報告しており、十二指腸悪性腫瘍の多くは癌が占める。また十二指腸肉腫のう

ち、平滑筋肉腫の占める割合を River¹³⁾は49%、藤本¹⁴⁾は74%、松本¹⁵⁾は75%と報告しており十二指腸肉腫の大部分が平滑筋肉腫であると言える。

2. 年齢および性別

本邦報告例で年齢の記載されている198例の内訳は、50歳台58例、60歳台52例、40歳台36例と40歳～60歳台が大半を占め、外国文献⁴⁾⁵⁾と差を認めなかった。性別の記載されている197例中、男性120例、女性77例で男女比は約3:2と男性に多かったが、外国文献⁴⁾⁵⁾では男女比に差を認めなかった。

3. 発生部位 (表1)

本邦報告例で発生部位が記載されている188例の内訳は表1のごとくで、十二指腸第2部が過半数を占め、諸家の報告^{4)~8)}でも同様の結果であった。

4. 発育形式

諸家により本疾患の肉眼分類も種々行われているが、その主なものをあげると Starr¹⁶⁾は発育方向によって、①腸管内型・②腸管外型・③筋層内型・④亜鈴型、Lumb¹⁷⁾は発生母地も考慮して、①粘膜下型・②漿膜下性腸外型・③時計皿型(混合型)、Skandalakis¹⁾は、①管内型・②管外型・③壁内型・④混合型に分類している。本邦報告例のうち、発育形式が記載されている108例について Skandalakis の分類に基づいて集計してみると、管内型17例、管外型73例、壁内型3例、混合型15例で管外型が大半を占め、諸家の報告^{4)~8)}と同様であった。

5. 腫瘍の性状および組織学的所見

腫瘍径は、171例のうち140例(82%)が5cm(または鶏卵大)以上であった。

一般に腫瘍の表面は平滑で、固く、灰白色から赤褐色を呈し、被包性である。切断面では線維束が明瞭で交錯し、隣接臓器への癒着傾向が強いという⁶⁾¹⁸⁾。

平滑筋肉腫は一般に low grade malignancy とされているが、悪性度の基準に関してはいまだ確立されていない。一般的には腫瘍細胞の退行変性および異型性

が注目され、ことに核分裂像出現の度合いが重視されている¹⁹⁾。Ripstein²⁰⁾は組織学的未分化像と転移形成を悪性の徴候と考えたが、組織学的に良性と診断される腫瘍が転移を起こすこともあり、良性悪性の鑑別は非常に難しいと述べている。太田²¹⁾は、平滑筋肉腫の診断は先ず腫瘍の生物学的態度、すなわち転移形成および浸潤性発育に優位を与え、他方、異型、核分裂像の頻度等を考慮して、その悪性度を決定することが妥当であるとしている。Stout²²⁾²³⁾、佐野²⁴⁾らは、核分裂像の算定により悪性度を判断している。

6. 症状

本邦報告例197例のうち、腫瘍触知108例(55%)、貧血104例(53%)、下血66例(34%)、腹痛51例(26%)が多くみられた症状であった。一方第2部の発生頻度が高いにもかかわらず、黄疸8例(4%)と低いのも特徴的であり、症状に関しても諸家の報告^{4)~8)}とほぼ同様の結果であった。

7. 診断

レントゲン検査では、低緊張性十二指腸造影が特に重要で、陰影欠損、十二指腸窓拡大、胃十二指腸圧排像、憩室様陰影、レリーフの不整等の所見が重要とされており、狭窄像や通過障害は少ないとされている⁶⁾⁷⁾。

胆管造影、膵管造影では一般に特徴的な所見を呈さないことが多い。

選択的腹腔動脈撮影では、腫瘍に一致して豊富な血管新生像を認めるのが特徴とされている⁹⁾。Meyers²⁵⁾は腫瘍の直径が5cm以上で、毛細血管相において腫瘍の辺縁に不規則な分葉状輪郭(irregular lobulated outline)が認められれば、筋腫よりも肉腫を疑うべきだとしている。また十二指腸癌や特に膵のcyst adenomaの血管像と酷似しており、血管造影のみでは鑑別不可能であるという報告²⁶⁾もみられ、堀口²⁷⁾は血管造影の意義は質的診断よりもむしろ原発部位の診断にあるとしている。

CT検査では、plain CTで、ややdensityの低い辺縁平滑なsolid massとして描出され、enhance CTでは、内部はenhanceされず周辺部の被膜のみがenhanceされるのが特徴的な像である。内部のlow density部は中心壊死と随伴する液化を現しているという²⁷⁾。

超音波検査では、辺縁は平滑で低エコー帯を有し、内部は高エコー、低エコー、無エコーの混在するmixed patternを示すのが特徴的な像である²⁷⁾²⁸⁾。高

表1 十二指腸平滑筋肉腫188例の発生部位

第1部	14例(7.4%)
第2部	107例(56.9%)
第3部	34例(18.1%)
第4部	13例(6.9%)
第1～2部	13例(6.9%)
第2～3部	6例(3.2%)
第1～4部	1例(0.5%)

エコー部は壊死、出血、低エコー部は腫瘍組織、無エコー部は液体に相当すると考えられている²⁷⁾。

本邦報告例で内視鏡検査を施行した記載のある48例のうち、平滑筋肉腫と診断されたのは自験例を含めて21例(44%)であった。

本邦報告例のうち、術前診断について記載のある164例について集計してみた。疑診17例、確診43例(画像診断22例、生検21例)、計60例で疑診確診合わせての術前診断率は37%(60/164)であった。しかし最近約10年間の100例についてみると、疑診14例、確診36例(画像診断17例、生検19例)、計50例で術前診断率50%(50/100)と向上を示している。

また本邦報告例は204例あるが、最近約5年間に100例と急増しており、診断技術の進歩がうかがえる。

8. 治療

放射線療法が著効したという報告²⁹⁾もみられたが、本症は化学療法、放射線療法ともに効果が期待されないのが特徴的であり、治療は手術以外にないとされている⁷⁸⁾。本邦報告例のうち術式について記載のある152例について検討してみると、臍頭十二指腸切除術68例(44.7%)、十二指腸部分切除術58例(38.2%)、胃十二指腸切除術9例(5.9%)、腫瘍摘出術4例(2.6%)、臍全摘術1例(0.7%)、バイパス術(胃空腸吻合術、胆嚢空腸吻合術、姑息的胃切除術(B-2法))9例(5.9%)、試験開腹3例(2.0%)で、臍頭十二指腸切除術と十二指腸部分切除術が大半を占めていた。

9. 浸潤・転移形式

本邦報告例で浸潤転移が記載されている121例を検討してみると、肝転移41例(34%)、局所浸潤23例(19%)、リンパ節転移9例(7%)、腹膜播種6例(5%)と肝転移が多く、血行性転移が多いことが示唆された。

10. 予後

小腸平滑筋肉腫の5生率を外国文献では20%¹²⁾～50%前後¹⁶⁾³⁰⁾と報告している。本邦では小腸の5生率を、佐々木³¹⁾は13%、高木³²⁾は78%であるが10年生存はないと報告している。また十二指腸平滑筋肉腫の平均生存期間を、McBrien⁵⁾は1年、Shukla³³⁾は38カ月と報告している。

本邦報告例で予後が記載されている手術施行例107例について検討してみた(表2)。最長生存例は小野³⁴⁾の報告による15年5カ月であったが、5年以上の生存が報告されているのはわずか4例であった。死亡が確認されている39例の術後平均生存期間は1年3カ月であり、予後不良といわざるを得ない。

表2 十二指腸平滑筋肉腫107例の予後

	生存例	死亡例
～6カ月未満	21例	13例
6カ月以上～1年未満	19例	7例
1年以上～2年未満	16例	10例
2年以上～3年未満	6例	5例
3年以上～4年未満	1例	3例
4年以上～5年未満	2例	0例
5年以上～10年未満	1例	1例
10年以上～	2例	0例
計	68例	39例

さらに臍頭十二指腸切除、十二指腸部分切除と予後の関係について検討してみた。臍頭十二指腸切除では10年³⁵⁾、15年5カ月³⁶⁾のそれぞれ生存報告があり、死亡が確認されている15例の術後平均生存期間は1年8カ月であった。十二指腸部分切除では4年8カ月³⁶⁾、5年³⁷⁾のそれぞれ生存報告があり、死亡が確認されている12例の術後平均生存期間は1年2カ月で、臍頭十二指腸切除との間に明らかな予後の差は認められなかった。

Dodds³⁸⁾は十二指腸平滑筋肉腫の十二指腸部分切除で23年と24年の長期生存例を報告しており、船木³⁹⁾は臍頭十二指腸切除と切除のみでとくに長期予後に差があるとした報告はみられなかった、と述べている。しかし今回、著者の考察においては、本症は、組織学的に low grade malignancy とされているが予後不良であり、血行性転移が多いが局所浸潤、リンパ節転移も無視できないため、予後向上のためにもできるかぎり臍頭十二指腸切除を施行するべきであると考え。

おわりに

十二指腸下行部に発生した平滑筋肉腫の1例を報告するとともに、自験例を含む本邦報告例204例を検討した。本邦報告例の臍頭十二指腸切除と十二指腸部分切除の間に明らかな予後の差はみられなかったが、本症は局所浸潤、リンパ節転移も無視できず、予後向上のためにも臍頭十二指腸切除術が本疾患に対する標準術式と考える。

文 献

- 1) Skandalakis JE, Gray SW, Shepard D: Smooth muscle tumors of the stomach. Int Abstr Surg 110: 209—226, 1960
- 2) Von Salis HW: Über das Sarkom des Duodenum insbesondere das Myosarkom. Dtsch

- Zschr Chir 160: 180—204, 1920
- 3) 藤岡十郎: 腸管壁筋腫 2 例, 日外宝 16: 468—469, 1939
 - 4) Starzl TE, Bernhard VM, Heneger GC: Leiomyosarcoma of the duodenum. Int Abstr Surg 110: 313—322, 1960
 - 5) McBrien MP, Janett PEM: Leiomyosarcoma of the duodenum. Brit J Surg 58: 685—689, 1971
 - 6) 伊藤秀哉, 齊藤政見, 油田紘邦他: 十二指腸平滑筋肉腫の 1 例および本邦十二指腸平滑筋肉腫の統計的考察, 臨外 27: 857—862, 1972
 - 7) 二村雄次, 服部龍夫, 三浦 馥他: 巨大な十二指腸平滑筋肉腫の 1 例とその文献的考察, 胃と腸 11: 909—916, 1974
 - 8) 岡本喜雄, 友尻諒弥, 北野邦幸他: 十二指腸平滑筋肉腫の 1 例, 共済医報 30: 41—45, 1981
 - 9) 佐藤寿雄, 木村俊一, 佐久間晃他: 十二指腸悪性腫瘍について, 外科 32: 281—287, 1967
 - 10) McPeak CJ: Malignant tumors of the small intestine. Amer J Surg 114: 402—411, 1967
 - 11) Rochlin DB, Longmire WR JR: Primary tumors of the small intestine. Surgery 50: 586—592, 1961
 - 12) Wilson JM, Melvin DB, Gray GF, et al: Primary malignancies of the small bowel. Ann Surg 180: 175—179, 1974
 - 13) River L, Silverstein J, Tope JW: Benign neoplasmas of small intestine. Int Abstr Surg 102: 1—38, 1956
 - 14) 藤本吉秀, 阿部秀一, 尾本良三他: 小腸の腫瘍(空腸癌の 1 例と回腸平滑筋肉腫の 1 例), 外科診療 7: 1284—1288, 1965
 - 15) 松本順一: 大量出血により死亡した十二指腸肉腫の 1 例, 外科治療 7: 587—592, 1962
 - 16) Starr GF, Dockerty MB: Leiomyomas and leiomyosarcomas of the small intestine. Cancer 8: 101—111, 1955
 - 17) Lumb G: Smooth-muscle tumours of the gastrointestinal tract and retroperitoneal tissues presenting as large cystic masses. J Path & Obst 63: 139—147, 1951
 - 18) 日野史郎, 松本 広, 光永慶吉他: 十二指腸原発平滑筋肉腫について, 医のあゆみ 28: 46—54, 1959
 - 19) Lemon RG, Broders AC: A clinical and pathological study of leiomyosarcoma, hemoangioendothelioma or angiosarcoma and fibrosarcoma of the stomach. Surg Gynec & Obst 74: 671—680, 1942
 - 20) Ripstein CB, Flint GW: Leiomyosarcoma of the gastrointestinal tract. Gastroenterology 20: 315—326, 1952
 - 21) 太田邦夫, 坂元純郎: 腸における平滑筋肉腫について, 癌の臨 3: 521—531, 1957
 - 22) Stout AP, Hill WT: Leiomyosarcoma of the superficial soft tissue. Cancer 11: 844—854, 1958
 - 23) Stout AP: Bizarre smooth muscle tumors of the stomach. Cancer 15: 400—409, 1962
 - 24) 佐野量造, 広田映五, 下田忠和他: 胃内腫の病理, 胃と腸 5: 311—322, 1970
 - 25) Meyers MA, King MC: Leiomyosarcoma of the duodenum, angiographic findings and report of a case. Radiology 91: 788—790, 1968
 - 26) Abrams RM, Beranbaum ER, Beranbaum SL, et al: Angiographic studies of benign and malignant cystadenoma of the pancreas. Radiology 89: 1028—1032, 1967
 - 27) 堀口祐爾, 八谷有生, 北野 徹他: 臍頭部を占拠した管外発育型十二指腸平滑筋肉腫の 1 例. 各種画像よりみた鑑別診断, 胆と臍 4: 1405—1411, 1983
 - 28) 北野 徹, 堀口祐爾, 八谷有生他: 消化管原発筋原性腫瘍の超音波像の検討, 日超医論文集 41: 51—52, 1982
 - 29) 佐分利六郎, 上竹正躬, 白石佳正他: 稀な十二指腸平滑筋肉腫について, 外科診療 8: 859—863, 1966
 - 30) Pagtalunan JG, Mayo CW, Dockerty MB: Primary malignant tumors of the small intestine. Amer J Surg 108: 13—18, 1964
 - 31) 佐々木迪郎, 番場敏行, 上村友也他: 小腸における平滑筋肉腫について. 自験例および本邦報告例の子後, 外科 33: 301—308, 1968
 - 32) 高木國夫, 山本英昭: 胃腸管平滑筋肉腫 50 例の臨床的特徴について, 消外 5: 1507—1513, 1982
 - 33) Shukla SK, Elias EG: Primary neoplasms of the duodenum. Surg Gynec Obst 142: 858—860, 1976
 - 34) 小野監作, 佐藤泰雄, 大塚康吉他: 原発性小腸悪性腫瘍の検討, 日消外会誌 20: 359, 1987
 - 35) 長岡真希夫, 中尾量保, 宮田正彦他: 再発に対し, 逐次, 切除手術を施行し, 10 年生存し得た十二指腸平滑筋肉腫の 1 例, 日消外会誌 19: 526, 1986

- 36) 井野元勤, 宝角 衛, 福永 進他: 十二指腸平滑筋肉腫の3例, 消化器内視鏡の進歩 21: 236—239, 1982
- 37) 野村益世, 木山 保, 佐藤 正他: 十二指腸平滑筋肉腫, 十二指腸平滑筋肉腫の各1例, 内科 31: 513
- 516, 1973
- 38) Dodds JJ, Oliver HB: Leiomyosarcoma of the duodenum. Amer J Surg 105: 245—249, 1963
- 39) 船木治雄, 大田早苗, 広瀬脩二他: 十二指腸平滑筋肉腫の1手術例, 臨外 39: 1483—1487, 1984

A CASE OF LEIOMYOSARCOMA OF THE DUODENUM

Takashi HIRATSUKA, Toshiaki NAKASAKO, Toshiaki ARAI, Toshiyuki HAYASHI,
Yoshifumi HIRAYAMA, Shinobu KASUYA, Yukio MIKOSHIBA,
Nobuyuki FUJINO* and Yoshiyuki SUZUKI*

Department of Surgery, Yatsu Health Hospital

*Department of Internal Medicine, Yatsu Health Hospital

A case of leiomyosarcoma of the duodenum, that was hard to diagnose before operation, is reported. A 55-year-old male was admitted with complaint of epigastralgia. Gastroendoscopy revealed an ulcer in the second portion of the duodenum, and its pathological diagnosis turned out to be leiomyosarcoma. He was treated with pancreaticoduodenectomy. The tumor, $5.4 \times 5.5 \times 5.6$ cm in size, belonged to the mixed type, and partially invaded the capsule of the pancreas.

204 cases including this case, which had been reported in Japan, are reviewed here. Pancreaticoduodenectomy and partial duodenectomy have been mainly performed for the disease with poor prognosis. Progress in diagnostic techniques had permitted the early detection of this, and as many as 100 cases were reported in the recent five years, hereafter, earlier diagnosis and radical treatments such as pancreaticoduodenectomy are needed for the improvement of prognosis.