症 例

腸間膜デスマイオイド腫瘍の1例

横浜南共済病院外科, 同 病理部*

伊 藤 宏 之 清 水 哲 有 田 英 二
藤 沢 順 松 川 博 史 北 村 創*

症例は22歳の男性、腹部腫瘍を主訴として当院を受診し、各種画像診断および経皮生検の結果デスマイオイド腫瘍との診断を得たため、開腹術にて腫瘍を摘出した。その後の精査の結果、Gardner 症候群をはじめとする大腸腺腫症の合併のないことが明らかとなった。今回われわれは、本邦6例目と思われる開腹歴および大腸腺腫症の合併のない腹腔内デスマイオイドの1例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

索引用語：腹腔内腫瘍，腸間膜デスマイオイド腫瘍

緒 言

Fibromatosis, すなわち良性線維性増殖症のひとつである本疾患は、多くは四肢の筋肉や筋膜および腹壁に発生するが、腹腔内に発生したとの報告例は数少ない¹⁾²⁾。また腹腔内発生例では、大腸腺腫症や開腹歴の既往があるものがほとんどであり、また Gardner 症候群に合併することはこの腫瘍の一つの特徴でもある。臨床的に悪性の経過をたどるため、基本的には外科切除が治療の第一次選択であるが、浸潤傾向を示すため遺残再発も多く、各種集学的治療なども行われているが治療法が完全には確立されていない。

症 例

症例：22歳，男性。

主訴：腹部腫瘍。

現病歴：1995年9月頃に腹部腫瘍を自覚したが、放置していた。11月末になり近医を受診し、精査にて腹腔内腫瘍および右水腎症を指摘された。12月17日当科受診し、精査加療目的にて12月18日入院となった。

既往歴，家族歴：特記すべきことなし。開腹術の既往なし。

入院時現症：身長175cm，体重70kg。黄疸，貧血は認められなかった。体表リンパ節触知せず。腹部は視診上右下腹部の膨隆を認めた。触診では同部に一致して約10×5cmの，可動性の少ない腫瘍を触知した。腫瘍は境界明瞭で表面平滑，弾性硬であり自発痛および圧痛を認めず，腹壁との関係は認めなかった。

Table 1 血液・生化学検査所見

WBC	6,300 /mm ³	TP	7.1 g/dl	TPA	30.4 U/l
RBC	500 /mm ³	Alb	4.6 g/dl	progesterone	0.6 ng/ml
Hb	15.0 g/dl	BUN	15.2 mg/dl	testosterone	658 ng/dl
Hct	46.9 %	Cr	1.1	estron(E ₁)	42.0 pg/ml
Plt	24.3×10 ⁴ /mm ³	Na	139.7 mEq/l	estradiol(E ₂)	30.2 pg/ml
GOT	26 IU/l	K	4.3 mEq/l	estriol(E ₃)	<5.0 pg/ml
GPT	43 IU/l	Cl	100.2 mEq/l	24H CCr	53.8 ml/min
LDH	261 IU/l	血糖	98 g/dl		
ALP	119 IU/l	SCC	0.8 ng/ml		
γ-GTP	21 IU/l	CA19-9	3.9 U/ml		
t-bil	0.8 mg/dl	CA125	8.0 U/ml		
d-bil	0.2 mg/dl	AFP	2.7 ng/ml

Fig. 1 腹部 CT 所見：腫瘍は右下腹部に存在し、大きさは7×6×5cmで辺縁不整、境界明瞭な充実性腫瘍として描出されている。造影剤での増強は認められない。右総腸骨静脈が描出されていない。

血液検査成績：血液生化学検査、腫瘍マーカーおよび性ホルモンに関しても異常値は認められなかった (Table 1)。

画像診断成績：上部および下部消化管造影では特に異常所見を認めなかった。腹部 CT 所見 (Fig. 1) では臍下部～骨盤内やや右寄りに7×6×5cmの辺縁不整、内部不均一の腫瘍として描出された。造影効果は不良であった。周囲リンパ節の腫大は認められなかった。またこの腫瘍による尿管閉塞が原因と思われる右水腎症を認めた。腹部超音波検査 (Fig. 2) では不整形の実

質性腫瘍で内部が low echoic な所見が認められた。腹部 MRI 所見 (Fig. 3) では、 T_1T_2 強調画像ともに腫瘍周囲が high intensity であり、内部は low intensity であった。また Gd-EDTA による増強効果を認めた。上腸間膜動脈造影 (Fig. 4) では、回結腸動脈の頭側への圧排像と腫瘍の辺縁を染める血管像をみとめ、静脈相では淡い tumor stain を認めた。排泄性腎盂尿管造影では、腫瘍部に一致する尿管の狭窄と右側の尿管の拡張および水腎症を認めた。

以上より腹腔内部原発の充実性腫瘍を疑い、診断確定のために経皮的針生検を施行、病理組織学検査の結果デスモイド腫瘍と診断された。この病理診断および各種画像診断の結果より小腸腸間膜由来のデスモイド腫瘍と診断し、1996年2月2日開腹術を施行した。

手術所見：腫瘍は回盲部付近の小腸腸間膜内に存在し、頭側では十二指腸、背側では下大静脈と右尿管への浸潤を一部認めた。摘出に際し、回盲部切除と十二指腸、下大静脈、右尿管の部分切除・縫合を行った。

摘出標本 (Fig. 5)：8.5×6.5×5.5cmの球形、弾性硬の腫瘍であった。剖面では一層の被膜を有した灰白色の充実性腫瘍であり、内部は比較的均一で壊死などの所見は認められなかった。

病理組織所見：H.E. 染色では規則的に並ぶ膠原線維の間に核の異型性の弱い線維芽細胞の増生を認め (Fig. 6)、境界は不明瞭で一部浸潤性発育の所見を認

Fig. 2 腹部超音波所見：超音波では内部が不均一な実質性腫瘍として認められる。不整形な形ではあるが、周囲との境界は比較的明瞭である。

Fig. 3 腹部 MRI 所見 (左: T₁強調画像, 右: Gd-EDTA 造影): 腫瘍周囲が high intensity となり, 内部は low intensity であった. Gd-EDTA にて造影効果を認めた.

Fig. 4 血管造影: 上腸間膜動脈の造影では回結腸動脈が頭側への偏位を認める. 腫瘍自体は hypovascular であるが腫瘍の周りを取り囲む血管影を認め, 上腸間膜動脈が栄養血管と思われた. 静脈相では腫瘍に一致して淡い pooling を認める.

Fig. 5 摘出標本: 腫瘍は8.5×6.5×5.5cmの球形で被膜を有した弾性硬な腫瘍であった. 断面では灰白色の充実性腫瘍であり, 内部は比較的均一で, 壊死所見は認められなかった.

Fig. 6 病理組織所見 (H.E.): 膠原線維の沈着をともなった線維芽細胞の増生を認める (10×2.5×9.2).

Fig. 7 病理組織所見 (Vimentin) : 線維芽細胞の胞体に Vimentin が強陽性を示す (免疫染色 20×5×9.2).

めた。Azan-Mallory 染色では増生した結合組織が青染し、Vimentin 染色では細胞質内が強陽性で (Fig. 7), 間葉系の腫瘍と考えられた。また Desmin 染色では陰性で、筋由来の腫瘍は否定された。

以上より、小腸腸間膜に発生したデスモイド腫瘍との最終診断を下した。術後10カ月経過したが、再発兆候なく健在である。

考 察

デスモイド腫瘍とは線維腫症 (fibromatosis) の一つである。Stout ら³⁾の定義によると、組織学的には高分化の線維芽細胞と膠原線維からなり、良性の形態を示すが、しばしば浸潤性に発育し、転移・播種こそしないが高頻度に再発を認めるとされているため、臨床的には良性悪性の境界に位置すると考えられている。デスモイド腫瘍の発生頻度は Reitano ら⁴⁾の報告によると人口100万人に対し年間2～4人と稀であり、そのうち腹腔内原発型は全体の約8%程度⁴⁾であり、そのほとんどが腸間膜内に発生する。本腫瘍は大腸腺腫症との合併頻度が高く、全症例中の63%に合併するとの報告もある⁵⁾。大腸腺腫症の一つである Gardner 症候群との合併も本症例の特徴であるが、その17～29%にデスモイド腫瘍を伴うとされている⁶⁾。開腹術後の腹壁や腹腔内に発生することも多く、報告されている⁷⁾。また病因の一つとしてホルモンの関与も挙げられており⁸⁾、腫瘍組織内の estrogen receptor (ER) 陽性率が本腫瘍の75%にも昇るとの報告もある¹¹⁾¹²⁾が、本症例では有為な性ホルモン上昇は認められず、ER も陰性であった。

最近の26年間に本邦で報告された腸間膜デスモイド

腫瘍は、渡辺ら⁹⁾の集計に自験例を合わせた32例である。性差はなく、無年齢分布は17～80歳で、平均34.7歳であった。大きくなるまでは無症状のためか、主訴としては腹部腫瘍が最も多く、摘出腫瘍の最大径の平均は13.1cmであった。他の臨床症状としては、腹部膨満、腹痛、嘔吐など腫瘍による機械的な圧迫に基づくものが多かった。好発部位に関して最も多いのは小腸間膜内であり、約72%が同部位より発生していた。報告例の大半が単発であったが多発例も4例報告があり、術中検索の必要性を示唆している。

本腫瘍の術前診断が困難なことは、32例中わずか5例のみが術前診断し得たとの事実より推測される。デスモイド腫瘍は腸間膜原発の充実性腫瘍の中では最多の部類にはいるが¹⁰⁾本腫瘍に特徴的な臨床所見は少なく、CT, MRI, angiography 等の画像診断も質的診断を下すには充分ではない。術前診断し得た過去の5例においては既に大腸腺腫の合併が判明していたため、術前診断が可能であった理由の一つと思われる。

治療に関しては外科的切除が第一次選択とされるが、腸間膜原発のため腸管や大血管を巻込んでいることが少なくないため、完全切除が困難であるとされる。実際、過去の報告例では約8割が外科的切除を行っているが、本症例のように腫瘍摘出のみならず、周辺臓器の合併切除がその5割にも上っている。また再発率が高いのは、切除困難なために腫瘍の遺残が生じているためとも考えられる。現状では放射線療法や化学療法の有効性も認められず、また抗エストロゲン剤やステロイド剤による治療なども現在行われているが、その効果に関しては一時的なものともいわれている¹³⁾ため、手術により可能な限り完全に摘出することが必要であるとする。しかし遺残腫瘍が生じた場合のその後の治療をどうすべきかが今後の課題である。

以上、腸間膜デスモイドの1例を経験したため、若干の文献的考察を加え報告した。

文 献

- 1) Markhede G, Lundgren L, Bjurstam N, et al: Extraabdominal desmoid tumors. Acta Orthop Scand 57: 1-7, 1986
- 2) 佐藤幹雄, 三戸康郎, 西村栄彦他: 小腸間膜より発生した腸間膜デスモイドの1例。臨外 36: 1013-1017, 1981
- 3) Stout AP, Lattes R: Tumors of the Soft Tissues, Atlas of Tumor Pathology, 2nd Series Fascicle I. Armed forces Institute of Pathology.

- Washington D.C., 1967
- 4) 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
 - 5) 宇都宮譲二, 岩間毅夫: 消化管ポリポース。日臨 36: 2126—2129, 1978
 - 6) Naylor EW, Lebenthal E: Gardner's syndrome. Recent developments in research and management. *Dig Dis Sci* 25: 945—959, 1980
 - 7) Magid D, Fishman EK, Jones B, et al: Desmoid tumors in Gardner syndrome; Use of computed tomography. *AJR* 142: 1141—1145, 1984
 - 8) Hayry P, Reitamo JJ, Vihko R, et al: The desmoid tumor. III. A biochemical and genetic analysis. *Am J Clin Pathol* 77: 681—685, 1982
 - 9) 渡辺直樹, 中井 肇, 折田洋二郎他: 横行結腸間膜内に発生したデスマイド腫瘍の1例。日消外会誌 27: 1122—1126, 1994
 - 10) Yannopoulos K, Stout AP: Primary solid tumors of the mesentery. *Cancer* 16: 914—927, 1963
 - 11) Reitamo JJ, Scheinin TM, Hayry P: The desmoid syndrome. New aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumor. *Am J Surg* 151: 230—237, 1986
 - 12) 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
 - 13) Suarez V, Hall C: Mesenteric fibromatosis. *Br J Surg* 72: 976—978, 1965

A CASE OF DESMOID TUMOR LOCATED IN THE MESENTERY OF THE SMALL INTESTINE

Hiroyuki ITO, Satoru SHIMIZU, Eiji ARITA, Hiroshi MATSUKAWA,
Jun FUJISAWA and Hajime KITAMURA*

Department of Surgery and Pathology*, Yokohama Minami Kyosai Hospital

A 22-year-old man was referred to the hospital for further evaluation of tender lower abdominal mass. The tumor was recognized in the mesentery of the small intestine by computed tomography and angiography of the superior mesenteric artery. The solid tumor involved surrounding organs, but we succeeded in performing a tumorectomy. The histological diagnosis was intra-abdominal desmoid tumor.

There have been only 6 cases in this country reported which had no complication of adenomatosis coli nor any history of undergoing laparotomy. The first choice of the treatment for this disease is surgical resection, if possible. But in many cases invasive tumor, residual tumor which originally invasive often recurs. Appropriate post operative management has to be established.