症 例

十二指腸部分切除術を実施した十二指腸球部平滑筋肉腫の2例

茨城県立中央病院・地域がんセンター外科, 同 病理*

志 田 大 吉 見 富 洋 石 塚 恒 夫
鈴 木 章 史 板 橋 正 幸* 小 泉 澄 彦

十二指腸平滑筋肉腫は比較的稀な疾患であり、本邦では約330例の報告があるのみである。その中でも、球部に発生する頻度は10%前後と少ない。われわれは、十二指腸球部平滑筋肉腫に対し十二指腸部分切除術を施行した2例を経験したので報告する。症例1は83歳、女性。貧血の原因精査時、十二指腸球部粘膜下腫瘍が出血源として発見され、各種画像診断により平滑筋肉腫が最も疑われたため手術を実施した。症例2は69歳、女性。十二指腸球部粘膜下腫瘍として経過観察中、9年目の上部消化管内視鏡検査時、生検組織診により平滑筋肉腫の診断となり手術を実施した。症例1は術後52カ月、症例2は術後13カ月経過するが、無再発生存中である。球部に腫瘍が局在していた場合、十二指腸部分切除術により十分に治療しうると考えられた。

索引用語：十二指腸平滑筋肉腫、十二指腸部分切除術

緒 言

十二指腸平滑筋肉腫は比較的稀な疾患であり、本邦では1939年の藤岡¹⁾の報告以来約330例の報告があるのみである。その中でも球部に発生する頻度は10%前後とされており、十二指腸球部平滑筋肉腫の報告は少ない。今回われわれは、十二指腸球部に発生した平滑筋肉腫に対して、十二指腸部分切除術を施行した2例を経験したので、若干の文献的考察も含めて報告する。

症 例 1

患者：83歳、女性。

主訴：歩行時の動悸、貧血。

現病歴：1991年以来びまん性汎細気管支炎にて当院内科通院中、1994年6月の血液検査で血液Hb値が8.8 g/dlと低値を示したため上部消化管内視鏡検査を施行したところ、十二指腸球部に粘膜下腫瘍が発見され、生検ではブルネル腺の過形成であった。貧血の原因については明らかでなかったが、鉄剤投与により貧血は改善した。1995年1月、歩行時の動悸を主訴に再来院、Hb 4.7 g/dlと著しい貧血を示し当院内科に入院となった。便潜血反応も(+)であり消化管出血が疑われた。注腸検査で異常所見はなかったが、上部消化管内視鏡検査で十二指腸球部の粘膜下腫瘍が出血源

と考えられたため当科に転科した。

上部消化管内視鏡検査所見：十二指腸球部小彎側にbridging foldを伴いdelleを有する粘膜下腫瘍を認めた。delleの部分からの生検では正常十二指腸粘膜であった(図1)。

腹腔動脈造影検査所見：前後降十二指腸動脈アー

図1 内視鏡検査：十二指腸球部小彎側にbridging foldを伴いdelleを有する粘膜下腫瘍を認めた。

1998年10月8日受付 1999年7月7日採用

図2 血管造影検査：前後腸十二指腸動脈アーケードの右側に径43 mmの腫瘍濃染像を認めた（→部）。

ードの右側に径4.3 cmの腫瘍濃染像が認められた。きさおよび内部構造の不均一性から筋肉腫が疑われ（図2）。

腹部CT：十二指腸球部後壁から壁外に突出する腫が認められた。腫瘍は充実性であり、辺縁は早期期強く造影される一方、内部の造影効果は弱かった（図3）。

以上より、十二指腸球部平滑筋肉腫が最も疑われたため、1995年2月13日手術を実施した。

手術所見：腫瘍は十二指腸球部小彎側後壁寄りに径4 cmの弾性軟な腫瘤として主に管外性に存在し、総胆管と炎症性と思われる軽度の癒着が認められが剥離可能であった。十二指腸球部切除術を施行し、中迅速病理検査で平滑筋腫、口側肛門側とも断端(-)であった。再建は端端吻合で行った。

病理組織所見：十二指腸球部にはほぼ全層にわたる径×26×30 mmの限局性境界明瞭な充実性腫瘍が認められた。組織学的には紡錘型腫瘍細胞の束状とその錯走性増殖より成る腫瘍で、ところにより腫瘍線束の互いの直交像を認め、平滑筋原性の腫瘍と考えられた。核分裂像はほとんど認められず、細胞密度もまじり高くなく、核異型も比較的軽度であるが、腫瘍縁に密着するリンパ節への進展がみられたため悪性判断、平滑筋肉腫と診断された（図4、図5）。

術後経過：経過良好で術後19日目に退院した。術後カ月現在、再発の兆候はない。

図3 腹部CT検査：十二指腸球部後壁から壁外に突出する充実性の腫瘍を認めた（→部）。

症例2

患者：69歳、女性。

主訴：胃部不快感。

現病歴：1990年2月、胃部不快感に対し近医で上部消化管内視鏡検査を施行され十二指腸球部に粘膜下腫瘍を指摘された。その後は半年毎に当科で内視鏡検査により経過観察していた。その間計13回の生検が施行されたが、正常十二指腸粘膜や粘膜の過形成といった診断であり、腫瘍細胞は検出されなかった。1998年3月の生検組織より初めて低悪性度の非上皮性腫瘍と診断され、手術的に5月6日に入院した。

上部消化管内視鏡検査所見：1990年2月以来、十二指腸球部前壁小彎に隆起性病変が認められた。1998年5月には中心に白苔を伴う潰瘍部分が存在し、delleと考えられた。生検ではprobably spindle cell tumor of the duodenum, low grade malignancyの診断となった（図6、図7）。

選択的総肝動脈造影検査所見：胃十二指腸動脈の右側に径約3 cmの腫瘍濃染像が認められ、内部構造の不均一性から筋肉腫が疑われた（図8）。

上部消化管造影検査所見：十二指腸球部小彎側に、立ち上がりが急峻で表面は比較的平滑な半球状隆起性病変が認められた（図9）。その他、頭部・胸部CT、骨シンチグラフィーでは、遠隔転移がないことが確認された。以上より、1998年5月19日、十二指腸球部平滑筋肉腫の診断で手術を実施した。

手術所見：十二指腸球部小彎側前壁寄りに径約2.5 cmの腫瘤として主に管外性に存在する病変が認められた。漿膜を越えての浸潤は認められず、十二指腸球部切除術を実施した。術中迅速病理検査にて口側肛門側とも断端(-)であった。再建は端端吻合で行った。

図4 切除標本と病理組織標本：(左) 十二指腸球部に壁ほぼ全層を置換する径42×26 mmの境界明瞭な充実性腫瘍を認めた。(右) 束状配列を示す紡錘形腫瘍細胞が認められた (HE染色×40)。

図5 病理組織標本：(左) 腫瘍線維束の互いの直交像が認められ平滑筋原性の腫瘍と考えられた (HE染色×400)。(右) 腫瘍近縁に密接するリンパ節への進展が認められ、平滑筋肉腫の診断となった (HE染色×40)。

病理組織所見：十二指腸球部に存在する被膜に包まれた径2.3×1.5 cmの限局性で境界明瞭な充実性腫瘍で、粘膜は一部剥脱しており潰瘍様変化が認められた。組織学的には紡錘型腫瘍細胞よりなる非上皮性腫瘍であり、比較的高度な核異型が認められた。Desmin染色

では染色されず免疫組織学的な裏付けは出来なかったが、平滑筋肉腫と診断された。また壁にリンパ節に転移は認めなかった (図10)。

術後経過：経過良好で術後13日目に退院した。術後13カ月現在、再発の兆候はない。

図6 1994年7月時の内視鏡検査：十二指腸球部前壁に中心に陥凹を伴う粘膜下腫瘍が認められた。

図7 1998年5月時の内視鏡検査：中心の陥凹は増大傾向にあり、決潰していた。

考 察

小腸は消化管全長の約75%を構成し粘膜全体の90%にあたる4,500 mm²の表面積を持つにもかかわらず、小腸悪性腫瘍は全悪性腫瘍の0.3~1%のみで、消化管悪性腫瘍の1~3%を占めるに過ぎず²、小腸に原発する悪性腫瘍は稀である。一方、剖検例では全悪性腫瘍の4~5%が小腸原発であったという報告もあり、生存中の低発見率が示唆される³。これは、症状の発現が遅く早期発見が困難であることが一因と考えられ

図8 血管造影検査：胃十二指腸動脈の右側に径約3 cmの腫瘍浸染像を認めた。染まり方は不均一であった（⇒部）。

図9 上部消化管造影検査：十二指腸球部小彎側に、半球状に隆起する、立ち上がり急峻で表面は比較的平滑な病変を認めた（▷部）。

る。

James ら⁴の小腸悪性腫瘍2,144例の集計では、十二指腸に発生したものは22%であり、十二指腸癌18%、十二指腸カルチノイド1.9%、十二指腸平滑筋肉腫は1.9%であったと報告している。

消化管肉腫という観点で考えると、消化管肉腫は肉腫全体の4%程度を占め、組織型はその92%が平滑筋

図 10 切除標本と病理組織標本：(左) 十二指腸球部に径 23×15 mm の主に管外性に発育し被膜に包まれた腫瘍を認めた。(右) 束状走行を示す腫瘍細胞が認められ平滑筋肉腫と診断された (HE 染色×400)。

肉腫であった⁵⁾。発生部位としては、McGrath ら⁶⁾の報告では胃 51%，空腸・回腸 21%，大腸 16%，食道 6%であり，十二指腸平滑筋肉腫は消化管肉腫全体の 6%であった。

以上のように，十二指腸平滑筋肉腫は比較的稀な疾患である。本邦では 1939 年藤岡¹⁾の報告以降，1980 年代後半から報告例も増加し，1992 年矢吹ら⁷⁾がそれまでの 264 例を集計報告，現在までに約 330 例が報告されている。好発部位は下行脚であり全体の半数を占め，次いで水平脚（約 1/5）となっており，球部は 10%前後とされている^{7)~9)}。

治療としては，外科的切除が第一選択であり，放射線療法や化学療法はほとんど効果がないとされている。一般に消化管平滑筋肉腫の転移形式は血行性（特に肝臓）・播種性転移が主であり，所属リンパ節転移は稀であるので，術式に関しては，リンパ節郭清は必要でないとする報告が多い¹⁰⁾¹¹⁾。Eng-Hen ら¹²⁾は，消化管平滑筋肉腫 191 例の長期観察の結果，再発による死因の大部分が全身転移によるため，局所のリンパ節郭清は効果がないと結論している。一方，平塚ら⁸⁾はリンパ節転移が全体の 7% に認められるため，十二指腸部分切除術ではなく臍頭十二指腸切除術を標準術式とすべきだとしている。本邦での過去 10 年 153 例の十二指腸平滑筋肉腫の報告のうち転帰について記述している 34 例および自験例 2 例を表に示す(表 1)。発生部位に

よって脾臓，胆管，Vater 乳頭との位置関係が異なるため，部位によって術式に差異があり，下行脚原発例では部分切除術と臍頭十二指腸切除術がそれぞれ 12 例ずつ実施されていたが，下行脚以外の例では全例部分切除術が実施されていた。長期観察例がほとんどないため術式による長期予後の違いについては不明であるが，再発例での再発形式は術式にかかわらず局所再発ではなく肝転移であった。また，球部のものでは自験例 2 例以外の 4 例では部分切除術と共に幽門側胃切除術が実施されていたが，術後 QOL 重視，縮小手術施行の傾向からいっても¹³⁾¹⁴⁾，幽門輪を越えての腫瘍浸潤がなければ胃切除は特に必要ないと考えられた。胃を切除することに関しては，PD に対して最近では PPPD が選択される傾向もみられ¹⁵⁾，われわれは幽門側胃切除術を付加せず球部切除術のみを実施した。

早期発見が困難であること，肝転移を起こしやすいといったことから，十二指腸平滑筋肉腫の予後は悪いとされており，矢吹ら⁷⁾の報告では，1 年生存率は 37%であった。一般に消化管平滑筋肉腫について，Eng-Hen ら¹²⁾は，腫瘍を破裂させることなしに完全に切除することこそが予後に関して一番重要であるとし，破裂なしに腫瘍を切除した例では中間生存期間 48 カ月と報告している。また，Dougherty ら¹⁶⁾は，腫瘍を切除し得た中では，病理組織学的悪性度が最重要の予後因子としている。以上より，腫瘍が高分化で局所にとど

表 1 過去 10 年転帰を記載している十二指腸平滑筋肉腫報告例

報告者 (報告年)	年齢・性	腫瘍部位・径 (cm)	術 式	転 帰
山根哲実 (1988)	63 男	Ⅱ 3.3 × 2.9 × 1.6	PD	9 年後肝転移切除, 11 年 9 カ月後全身転移にて死亡.
沈 秀明 (1988)	65 男	ⅡⅢ 13.0 × 11.5 × 8	部分切除	4 年 7 カ月後他病死.
田口 順 (1988)	49 女	Ⅲ 4.5 × 3.0 × 3.0	部分切除	術後 4 週で退院.
佐々木正寿 (1989)	70 女	Ⅱ 直径約 6	PD + T/C	47POD 退院.
佐々木正寿 (1989)	51 女	I 3 × 3 × 1.8	部分切除 + G	12 年無再発生存中.
平塚 卓 (1989)	55 男	Ⅱ 5.6 × 5.5 × 5.4	PD	55POD 退院, 1 年無再発生存中.
山崎達之 (1989)	60 男	Ⅱ Ⅲ	部分切除	5 年後肝転移に TAE・動注施行, 8 年生存.
平塚 裕 (1989)	55 女	Ⅱ 4.0 × 3.0 × 2.7	部分切除	約 1 年無再発生存中.
佐々木健 (1989)	63 男	Ⅱ 2 × 2	PD	1 年無再発生存中.
岡島英明 (1989)	50 男	Ⅱ 直径 9・肝転移	PD	肝転移は TAE・放射線療法施行, 7 年生存中.
A. Watanabe (1990)	45 女	Ⅱ 13 × 10 × 8	PD + T/C	10 年無再発生存中.
中田泰彦 (1990)	59 女	Ⅱ 7.0 × 5.0	部分切除	31POD 退院, 7 カ月無再発生存中.
河野通一 (1990)	52 女	I 直径 6.5	部分切除 + G	3 カ月生存中.
山岡一昭 (1990)	75 男	Ⅱ 直径 4	部分切除	6 カ月無再発生存中.
仲本重男 (1990)	70 男	Ⅱ 直径約 8	PD + T/C	4 年 6 カ月無再発生存中.
国村利明 (1991)	41 女	Ⅱ 直径約 7	PD	4 カ月生存中.
濱田 円 (1991)	34 男	Ⅱ 16 × 13・肝転移	PD + RHC + H	1 年生存中.
原野雅生 (1992)	54 女	I 直径約 5	部分切除 + G	7 カ月無再発生存中.
矢吹清隆 (1992)	71 女	Ⅱ 13 × 10 × 9	部分切除	17POD 退院, 1 年無再発生存中.
前田敦行 (1992)	62 女	Ⅲ 13 × 9 × 7	部分切除 + J	54POD 退院, 約 1 年無再発生存中.
中江史朗 (1992)	58 男	I Ⅱ 8 × 5	部分切除 + G	手術合併症のため 5 カ月後死亡.
千葉素子 (1992)	65 男	Ⅱ 3.3 × 2.4	PPPD	11 カ月無再発生存中.
森山重治 (1993)	39 男	Ⅱ 2.5 × 2.2 × 1.3	部分切除	23POD 退院, 3 年 8 カ月無再発生存中.
小林雅夫 (1994)	34 男	Ⅱ 9 × 9	部分切除 + G	39POD 退院.
杉浦芳章 (1995)	60 男	ⅡⅢ 直径 5	部分切除 + P	38POD 退院, 1 年無再発生存中.
高原哲也 (1995)	70 男	Ⅱ・肝転移	部分切除 + H	27POD 退院.
藤井常志 (1995)	56 女	IV 直径 8	部分切除 + J	15 カ月後肝転移, 動注施行, 18 カ月生存中.
N. Kawano (1995)	62 男	Ⅱ	部分切除 + T/C	33POD 退院, 9 カ月後肝転移切除 (局所再発なし).
藤川貴久 (1997)	61 男	IV 7 × 5 × 3.5	部分切除 + J	16POD 退院, 生存中.
小笠原猛 (1997)	43 男	16 × 11 × 20	PD	50POD 退院, 11 カ月無再発生存中.
清水幸雄 (1997)	49 女	Ⅱ 直径 3.5	部分切除	40POD 退院, 約 1 年無再発生存中.
村上正和 (1997)	70 男	Ⅱ 6.8	PPPD	1 年 4 カ月無再発生存中.
村上正和 (1997)	61 女	Ⅱ 4.5	PD	8 年 10 カ月後他癌死.
池岡 均 (1998)	54 男		部分切除	41 カ月後多発肝転移に TAE 施行, 51 カ月生存中.
自験例 (1999)	83 女	I 4.2 × 2.6 × 2.6	部分切除	19POD 退院, 52 カ月無再発生存中.
自験例 (1999)	69 女	I 2.3 × 1.5	部分切除	13POD 退院, 13 カ月無再発生存中.

P: 腸部分切除 H: 肝切除 T/C: 横行結腸部分切除 G: 幽門側胃切除 J: 空腸部分切除 RHC: 右半結腸切除

まりそれを切除しうれば予後は良好と考えられ, 今回の症例 1 は術後 52 カ月, 症例 2 は術後 13 カ月後の現在, 無再発生存中であり, 今後も厳重に経過観察を続ける予定である.

結 語

十二指腸球部平滑筋肉腫に対し, 十二指腸部分切除術を施行した 2 例を経験したので報告した.

文 献

- 1) 藤岡十郎: 腸管壁筋腫 2 例. 日外宝 16: 468—469, 1939
- 2) Zollinger RM, Sternfeld WC, Schreiber H: Pri-

mary neoplasms of the small intestine. Am J Surg 151: 654—658, 1986

- 3) Metzger UF, Zuber M: Malignancies of the small bowel. Ed. by Peckham M, Pinedo H, Veronesi U. Oxford Textbook of Oncology. Oxford University Press, Oxford, 1995, p 1130—1133
- 4) Wilson JM, Melvin DM, Gray GF, et al: Primary malignancies of the small bowel: A report of 96 cases and review of the literature. Ann Surg 180: 175—179, 1974
- 5) Pisters PWT, Brennan MF: Soft tissue sarcomas. Ed. by Abelloff MD, Armitage JO, Lichter AS, Niederhuber JE. Clinical Oncology. Churchill Liv-

- ingstone, New York, 1995, p 1799—1832
- 6) McGrath PC, Neifeld JP, Lawrence W Jr, et al : Gastrointestinal Sarcomas : Analysis of prognostic factors. *Ann Surg* 206 : 706—710, 1987
 - 7) 矢吹清隆, 清水忠典, 後藤達哉他 : 十二指腸平滑筋肉腫の 1 例. 癌の臨 38 : 933—938, 1992
 - 8) 平塚 卓, 中迫利明, 新井稔明他 : 十二指腸平滑筋肉腫の 1 例. 日臨外医会誌 50 : 561—567, 1989
 - 9) 沈 秀明, 鈴木正康, 佐藤晴男他 : 十二指腸平滑筋肉腫と平滑筋肉腫. 日臨外医会誌 49 : 1021—1029, 1988
 - 10) Dougherty MJ, Compton C, Talbert M, et al : Sarcomas of the gastrointestinal tract. *Ann Surg* 214 : 569—574, 1991
 - 11) Kawano N, Ryu M, Kinoshita T, et al : Segmental resection of the duodenum for treating leiomyosarcoma associated with von Recklinghausen's disease : A case Report. *Jpn J Clin Oncol* 25 : 109—112, 1993
 - 12) Eng-Hen NG, Pollock RE, Munsell MF, et al : Prognostic Factors influencing survival in gastrointestinal leiomyosarcoma. *Ann Surg* 215 : 68—77, 1992
 - 13) 阿部力哉 : 乳癌手術の歴史的変遷—Halsted から Fisher へ—. 外科 57 : 523—529, 1995
 - 14) 吉野肇一, 小川信二, 大谷吉秀他 : 早期胃癌に対する縮小手術. 日外会誌 97 : 269—272, 1996
 - 15) Grace PA, Pitt HA, Longmire WP : Pylorus preserving pancreatoduodenectomy ; an overview. *Br J Surg* 77 : 968—974, 1990

TWO CASES OF LEIOMYOSARCOMA OF THE DUODENAL BULB SUCCESSFULLY TREATED BY SEGMENTAL RESECTION OF THE DUODENUM

Dai SHIDA, Fuyo YOSHIMI, Tsuneo ISHIZUKA, Akifumi SUZUKI,

Masayuki ITABASHI* and Sumihiko KOIZUMI

Departments of Surgery and Pathology*, Ibaraki Prefectural Central Hospital Cancer Center

Leiomyosarcomas of the duodenum are relatively rare and only some 330 cases have been reported in the Japanese literature. Among these duodenal leiomyosarcomas, tumors originating from the duodenal bulb represent only 10%. We experienced two cases of leiomyosarcoma of the duodenal bulb in which a segmental resection of the duodenal bulb was successfully performed. Patient 1, an 83-year-old woman, was found to have a submucosal tumor of the duodenal bulb during examination for marked anemia. Leiomyosarcoma of the duodenum was suspected and she underwent a segmental resection of the duodenum. Patient 2, a 69-year-old woman who had been followed up for a submucoal tumor in the duodenal bulb for 9 years, was finally diagnosed as having a duodenal leiomyosarcoma. She underwent a segmental resection of the duodenum. The first patient is still alive 52 months after the operation and the other patient is also recurrence-free 13 months after the surgery. It is thought that segmental resection of the duodenum is appropriate treatment for leiomyosarcoma of the duodenal bulb.