

症 例

腸間膜原発平滑筋肉腫の1例

愛媛県立中央病院外科

石川正志 宮内隆行 小笠原悦男

非常に稀な腸間膜原発平滑筋肉腫（以下本症）を経験したので、本邦報告例の検討を加えて報告した。症例は72歳の男性、上腹部痛を主訴として来院した。左上腹部に手拳大の腫瘤を認め、Computed Tomography（以下CT）では境界明瞭で内部が不均一の腫瘤陰影を、上腸間膜動脈造影では空腸動脈の末梢に不整な腫瘍濃染像を認めた。開腹すると腫瘍は空腸腸間膜より発生しており、小腸を損傷することなく摘出し得た。また多数の腹膜播種も認めたので可及的に摘出した。術後の病理組織学的所見より平滑筋肉腫と診断された。術後制癌剤の投与を行うも78日目に死亡した。

腸間膜平滑筋肉腫は稀な疾患であり、本邦では自験例を含め23例が報告されているに過ぎない。また本症は早期発見が困難で、手術時すでに巨大化していることが多く予後も不良である。術後の化学療法、放射線療法は有効でなく、積極的な腫瘍の切除が唯一有効な治療法と思われる。

索引用語：腸間膜腫瘍，平滑筋肉腫

はじめに

腸間膜原発の悪性腫瘍は比較的稀であるが、このうち平滑筋肉腫は極めて稀な疾患であり、本邦では二十数例の報告があるにすぎない。今回われわれは、小腸間膜原発と思われる平滑筋肉腫の一例を経験したので、本邦報告例を集計し若干の文献的検索を加えて報告する。

症 例

患者：T.M. 72歳，男性。

主訴：上腹部痛。

家族歴，既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：1988年7月頃より上腹部痛が出現した。食欲不振，嘔吐などの症状は認められなかったが、腹痛が次第に増強するため近医を受診し、腹部腫瘤を指摘され当科に紹介入院となった。なお入院前2カ月で約5kgの体重減少がみられている。

入院時現症：体格および栄養は中程度，血圧120/60 mmHg，脈拍72回/分整，眼瞼結膜は軽度貧血様で，眼球結膜に黄染を認めなかった。左上腹部に大きさ9×6cm，表面平滑，境界不明瞭，弾性硬で圧痛のない腫瘤を触知した。腫瘤に可動性は認められなかった。肝，脾，表在リンパ節は触知せず，腹水，Schnitzler 転移も

表1 入院時検査所見

RBC	361×10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	Na	140 mEq/l
Hb	10.0 g/dl	K	4.6 mEq/l
Ht	30.2 %	Cl	102 mEq/l
WBC	7,300 /mm <sup>3</sup>	アミラーゼ	63 Su
Plt	40.5×10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	CRP	(-)
GOT	57 Ku	CEA	0.5ng/ml (<2.5)
GPT	41 Ku	CA19-9	5U/ml (<37)
ALP	7.5 KAu	CA125	82U/ml (<35)
LDH	570 Wu	尿	
TBi	0.3 mg/dl	タンパク	(-)
Ch-E	0.56 ΔpH	糖	(-)
BUN	15.8 mg/dl	ウロビリノーゲン	(±)
Cr	1.0 mg/dl		

認めなかった。

入院時検査成績：赤血球数361×10<sup>4</sup>，Hb 10.0g/dl，Ht 30.2%と軽度貧血を認めた。血清LDH値が570Wuと高値を示していた。また腫瘍マーカーとしてはCA125が82U/mlと上昇していたが，CEA，CA19-9は正常範囲であった（表1）。

小腸造影所見：空腸起始部に直径約3cmの隆起像がみられた。その辺縁は平滑であり，左上腹部には腫瘤による圧排のため腸管像がみられなかった（図1）。

腹部CT所見：左上腹部，腎前方に境界明瞭で充実性であるが，中央にlow densityを有する腫瘤陰影を

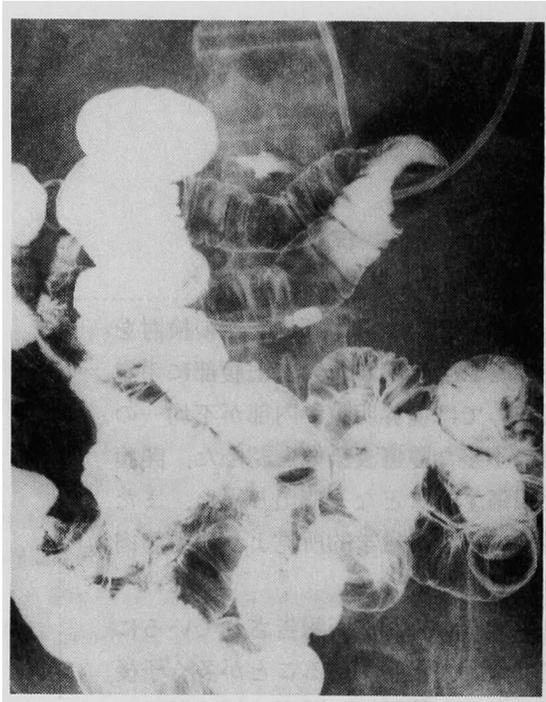


図1 小腸造影：空腸起始部に隆起像がみられる。

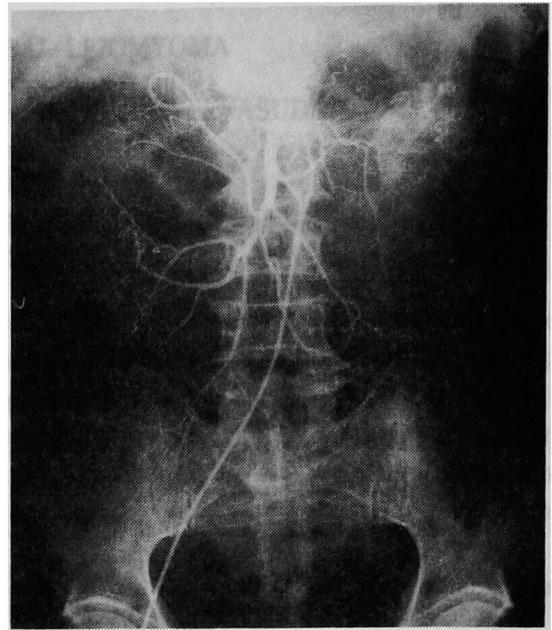


図3 上腸間膜動脈造影：空腸動脈の末梢に不整な腫瘍濃染像を認める。

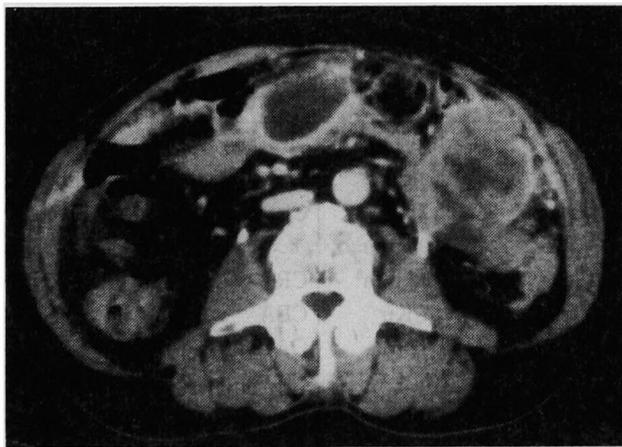


図2 腹部CT：左上腹部に境界明瞭な充実性腫瘤を認める。



図4 摘出標本

認めた。また肝転移は認めなかった(図2)。

腹部血管造影：上腸間膜動脈造影において空腸動脈の末梢に不整な腫瘍血管と動脈相早期からみられる不整形の濃染像を認めた(図3)。

以上の検査成績より空腸あるいは空腸間膜より発生した悪性腫瘍と考え、手術を施行した。

手術所見：腹部正中切開で開腹した。腹水はないが、腹膜に多数の径1~2cm大の小結節を認めた。主腫瘍は左上腹部にあり、空腸および横行結腸、大網と癒着していた。癒着剝離を進めていくと、腫瘍は Treitz 靱帯より約3cmの腸間膜部に存在しており、腸管壁をほとんど損傷することなく腫瘍を摘出し得た。腸間膜リ

ンパ節への転移は肉眼上認めなかった。また他の小結節も可及的に摘出した。

摘出標本肉眼所見：腫瘍は大きさ12×8cm、灰白色で弾性硬、表面比較的平滑であった。断面は暗赤色で充実性、一部出血性壊死を示していた(図4)。

病理組織学的所見：Hematoxylin-Eosin 染色による病理組織学的所見では、紡錘形の細胞が密に増殖し、束状の配列を示し、好酸性が強く、また核も楕円形で大小不同を示し、核分裂の所見も散見された(図5)。一方、と銀染色では、数個の細胞を囲むように細網繊維が発達していた(図6)。以上より空腸間膜より発生した平滑筋肉腫と診断した。

術後経過：術後2週目より VEMP 療法に準じて

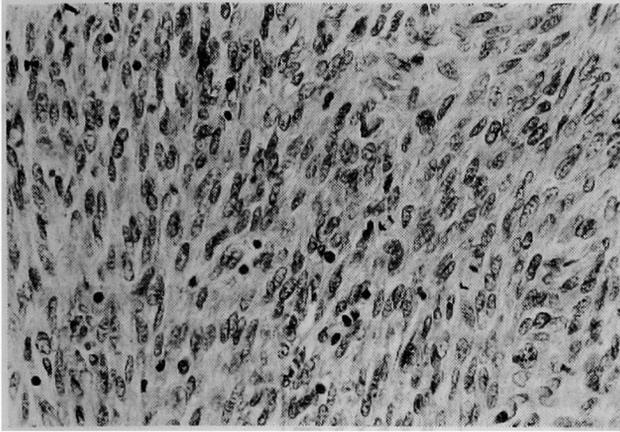


図5 病理組織所見① (Hematoxylin-Eosin 染色, ×100): 好酸性の細胞が密に束状の配列を示している。

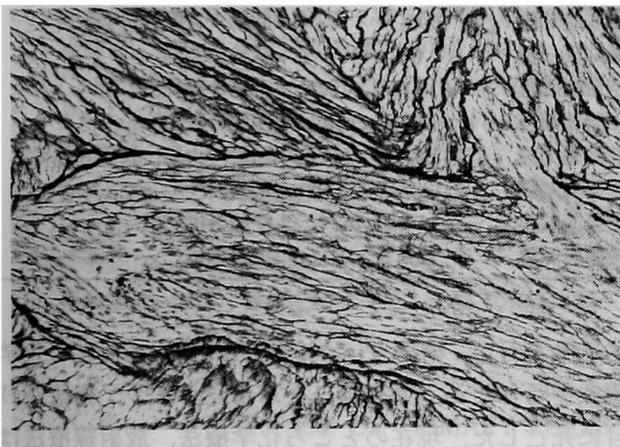


図6 病理組織所見②(と銀染色, ×100): 細網繊維の発達をみる。

Vincristin, Endoxan, Predonisolon を投与した。術直後は食欲も向上したが、術後1カ月目より腹水貯留がみられ、全身状態も悪化し、術後78日目に死亡した。

#### 考 察

腸間膜は後腹膜とともに中胚葉性の胎生期体腔上皮に由来し、腹腔内の臓器を包んで再び後腹膜にかえる2枚の腹膜によって形成されている。その間には腸管に通じる血管、神経、リンパ節や多数の結合織を含んでいる。また後腹膜由来の泌尿生殖原基が迷入することもあり、腸間膜腫瘍と後腹膜腫瘍を区別することは発生学的には困難である。Szenes ら<sup>1)</sup>の分類によると、腸間膜の両葉間に位置し狭い基板によって後腹膜に連絡するものを腸間膜腫瘍、一方、腸間膜の起始部に発生し腸間膜の両葉間に多少の侵入が認められても、広い基板を有し大部分が後腹膜に位置するものを後腹膜腫瘍、その中間に位置するものを移行型と定義してい

る。いずれにしろ腸間膜腫瘍の発生部位としては、小腸間膜、横行結腸間膜、S状結腸間膜のいずれかである。

腸間膜腫瘍は比較的稀で、嚢胞性腫瘍が約2/3を占め、充実性腫瘍は少ないとされている。また充実性腫瘍のうち良性および悪性腫瘍はほぼ同数で、悪性腫瘍の大半は肉腫であるといわれている<sup>2)</sup>。山本ら<sup>3)</sup>は本邦78例、海外118例の原発性腸間膜腫瘍を報告しているが、その多くは線維肉腫、リンパ肉腫であり、本症の腸間膜腫瘍に占める頻度は1.8%としている。

本症の本邦報告23例の内訳をみると発症年齢は24歳から76歳にわたり、平均57.8歳である(表2)。また男女比は12:11でほとんど性差は認めない。主訴は腹部腫瘤が多いが、特有な症状はなく、腫瘤が進展してくると腹痛、腹部膨満感、食欲不振、便秘などの消化器症状もきたすようになる。しかし平滑筋肉腫は被膜をもった限局性腫瘤の形態をとることが多く、腫瘍の進展にもかかわらず、イレウス症状や尿路系への浸潤による無尿、水腎症などの頻度もさほど高くないようである。自験例でも腹腔内播種がみられたにもかかわらず、イレウス症状はなく、全経過を通じて消化管の通過障害は認めなかった。

また腫瘍の初発部位としては記載のある19例中小腸間膜が11例と多く、特に Treitz 靱帯より肛門側近傍の頻度が高い。これは小腸原発の平滑筋肉腫の好発部位と一致しており非常に興味深いところである。

術前に腸間膜腫瘍と診断された症例は23例中10例であり、小腸あるいは後腹膜腫瘍や脾腫瘍、副腎腫瘍との鑑別が必要であり、女性においては卵巣腫瘍とも鑑別しなければならない。これらを鑑別するためには、まず胃・十二指腸造影、注腸透視、腎盂造影などが行われる。CT、Ultrasonography により部位診断は比較的容易になったが、これらにより腫瘍が腹腔内にあり、消化管造影で腸管原発が否定されれば、腸間膜腫瘍と診断は可能である<sup>4)</sup>。さらに超音波下穿刺吸引細胞診によって術前に平滑筋肉腫の確診を得た例もみられる<sup>5)</sup>。しかし、自験例のように消化管造影で腫瘍が一見、管外発育型の小腸原発腫瘍を思わせる例もあり、術前に本症の確診を得ることは困難であると思われる。またCTでは良・悪性の判別は困難であるが、血管造影によって部位ならびに質的診断に有用な情報を得ることが可能である。本症の血管造影所見としては、一般に腫瘍血管の増生、腫瘍濃染像の出現がみられ、巨大になると他の血管系からの feeder もみられるよ

表 2 腸間膜平滑筋肉腫の本邦報告例

症例	報告者	年度	年齢	性	主 訴	術前診断	発生部位	腫瘍径	手 術	
1	渡 辺	1965	57	男	左側腹部腫瘤	腸間膜腫瘍	空腸腸間膜	20×15×13cm	空腸合併切除	
2	市 川	1967	32	女	左上腹部腫瘤	後腹膜腫瘍	横行結腸腸間膜	22×17×9 cm	腫瘍摘出	
3	神 谷	1968	48	男	腹部膨満			8×7×3 cm	回腸, 横行結腸合併切除	
4	藤 原	1969	67	男	腹部膨満	腹 部 腫 瘍	空腸腸間膜	30×26×7 cm	空腸合併切除	
5	松 田	1972	74	男	下腹部腫瘤, 疼痛		"	小児頭大	"	
6	広 瀬	1976	60	女	左下腹部腫瘤	腸間膜腫瘍	結腸腸間膜	φ15cm 球形	小腸, S状結腸合併切除	
7	町 田	1977	44	女			"	20×15cm	大腸合併切除	
8	橋 本	1978	24	女	腹部腫瘤	小 腸 肉 腫	空腸腸間膜	小児頭大	空腸合併切除	
9	内 田	1979	66	女	腹部腫瘤		横行結腸腸間膜	15×8×7 cm	胃, 横行結腸合併切除	
10	上 村	1980	58	女	左側腹部腫瘤	腸間膜腫瘍	腸間膜	9×6×5 cm		
11	多 島	1982	55	男	左上腹部腫瘤		"		試験開腹	
12	高 橋	1983	43	女	腹部腫瘤	腸間膜腫瘍	横行結腸腸間膜	}	腫瘍摘出	
13	"	1983		女	"	"	"			手掌大
14	"	1983		女	"	"	"			成人頭大
15	"	1983	66	女	"	"	"	"	"	
16	木 田	1984	66	男	腹部膨満	"	回腸腸間膜	10×8×8 cm	回腸, 盲腸合併切除	
17	"	1984	63	男	腹部腫瘤	"	腸間膜一塊		試験切除	
18	森 元	1984	51	女	腹部腫瘤, 腹痛	空 腸 腫 瘍	空腸腸間膜	15×13×10cm	空腸合併切除	
19	早 田	1984	57	男	血 尿	後腹膜平滑筋肉腫	回腸腸間膜	12×8 cm	回腸合併切除	
20	藤 田	1985	76	男	下腹部腫瘤	後腹膜腫瘍	回腸腸間膜	15×15×15cm	回腸, 大腸, 尿管合併切除	
21	平 野	1987	72	男	食欲不振		回腸腸間膜	2×1×1 cm	剖 検	
22	中 川	1987	69	男	貧 血	腸間膜肉腫	空腸腸間膜	11×11cm	空腸合併切除	
23	自験例	1989	71	男	腹部腫瘤, 腹痛	空 腸 腫 瘍	空腸腸間膜	12×9×6 cm	腫瘍摘出	

うになる。さらに Granmayeh<sup>9)</sup>らによると平滑筋肉腫の血管造影所見はその発生部位により異なり、胃および大腸では moderatelyvascular, 小腸では hypervascular, 後腹膜では hyper~moderatelyvascular といわれている。

一方、腸管原発の腫瘍と腸間膜原発腫瘍の鑑別点は、前者では腸間膜動脈が一塊となり偏位するが、後者では腸間膜動脈の分離や encasement が認められるといわれている<sup>7)</sup>。他方、病理組織学的に平滑筋肉腫と平滑筋腫との鑑別点は困難であるといわれており、前者では腫瘍の cellularity が高く、核分裂、核異形像を認める。また5cm 以上になれば悪性と考えてよいが、初回手術時に平滑筋腫と診断され、術後に再発を認め平滑筋腫と診断された例もあり<sup>8)</sup>、転移の有無などの臨床的診断も加味し、最終診断を下す必要がある。

治療は、一般に腹腔内の平滑筋肉腫は血行性による肝転移が多く、リンパ行性転移は少ないといわれており、腫瘍摘出が基本となっている。しかし倉田ら<sup>9)</sup>が本邦小腸原発平滑筋腫104例を検討した結果、肝転移17%、リンパ節転移16%、腹膜播種14%を認め、手術は腫瘍切除とともにリンパ節郭清の必要性を述べている。自験例はすでに腹膜播種を認め、播種結節の可及

的切除を行い、術後 Vincristin, Endoxan などの化学療法を行ったが、効果はほとんど見られず、術後78日に死亡した。現在のところ化学療法、放射線療法は無効であり、リンパ節郭清を含む積極的な切除が唯一有効な治療法と思われる<sup>10)11)</sup>。予後に関しては、症例数も少なく遠隔成績はまだ不明であるが、手術時すでに腹膜播種、肝転移を認めることも多く、術後1年以内の死亡が多数みられ、術後成績は良好とは言えないようである<sup>12)13)</sup>。Hashimoto ら<sup>14)</sup>は44例の後腹膜および腸間膜の平滑筋腫の予後について、5年生存率が21%であると報告しており、中川ら<sup>10)</sup>も本症13例中10例が術後26カ月以内に再発あるいは死亡したと報告している。また Alan ら<sup>15)</sup>は平滑筋腫の予後は大きさと発生部位によって異なり、大きさが5cm 以上または後腹膜原発の場合に予後が悪いと述べている。本症は後腹膜原発平滑筋腫と同様、早期発見が困難であり、巨大なものが多いことを考え合わせると予後は悲観的であるが、再発したにもかかわらず腫瘍摘出により術後10年以上経過した例<sup>16)</sup>もみられ、手術による広範囲な切除と局所再発に対する長期の follow up が必要と思われる。

## おわりに

空腸腸間膜原発平滑筋肉腫の 1 例と本邦報告例 22 例を集計し、若干の文献的考察を加え報告した。

本論文の要旨は第 51 回日本臨床外科医学会総会で発表した。

## 文 献

- 1) Szenes A: Uber solide Mesenterialtumoren. Dtsch Zeit f Chir 144: 228—249, 1918
- 2) Yannopoulos K, Stout AP: Primary solid tumors of the mesentery. Cancer 16: 914—927, 1963
- 3) 山本誠己, 勝部有二, 奥 勝次他: 原発性腸間膜血管肉腫の 1 例, 臨外 34: 285—290, 1979
- 4) 藤田好雄, 加藤一吉, 山本洋之他: 原発性腸間膜平滑筋肉腫の 1 例—本邦報告例の集計—, 手術 9: 1051—1056, 1985
- 5) 飯島俊秀, 児島高寛, 岡田 孝: 腸間膜腫瘍の X 線診断, 臨放線 27: 263—268, 1982
- 6) Granmayeh M, Jonsson K, Mcfarland W, et al: Angiography of abdominal leiomyosarcoma. Am J Roentgenol 130: 725—730, 1978
- 7) Diamond AB, Meng CH, Goldin RR: Arteriography of unusual mass lesions of the mesentery. Radiology 110: 547—552, 1974
- 8) 菊池陥夫, 山本 保, 佐藤信夫他: 小腸平滑筋肉腫

- の 1 例, 日内会誌 61: 329, 1972
- 9) 倉田 悟, 島枝道雄, 安武俊輔他: 回腸平滑筋肉腫の 1 治験例, 日臨外医会誌 43: 677—681, 1982
  - 10) 中川義基, 高橋忠照, 寺田和貴他: 腸間膜平滑筋肉腫の 1 例, 消外 10: 1877—1881, 1987
  - 11) 早田邦康, 宮本祐一, 白水俱弘他: 大・小網および腸間膜原発平滑筋肉腫. 症例報告および文献上の集計, 自治医大紀要 7: 119—131, 1984
  - 12) 平野 圭, 串山千江子, 大蔵隆一他: 腎細胞癌, 腸間膜平滑筋肉腫と脳底部脂肪腫様粘液腫の合併した 1 剖検例, 内科 60: 1419—1422, 1987
  - 13) 森元秀起, 西庄 勇, 東山聖彦: 原発性小腸腸間膜平滑筋肉腫の 1 例, 臨外 39: 1635—1639, 1984
  - 14) Hashimoto H, Tsuneyoshi M, Enjoji M: Malignant smooth muscle tumors of the retroperitoneum and mesentery: A clinicopathologic analysis of 44 cases. J Surg Oncol 28: 177—186, 1985
  - 15) Alan GW, Harry LE, Marvin MR: Leiomyosarcoma of soft tissue a clinicopathologic study. Cancer 48: 1022—1032, 1981
  - 16) 広瀬定徳, 草場亮輔, 江里口正潤: 10 年目に再発した腸間膜平滑筋肉腫の 1 例, 外科 38: 1584—1586, 1976

## A CASE OF PRIMARY LEIOMYOSARCOMA OF THE MESENTERY

Masashi ISHIKAWA, Takayuki MIYAUCHI and Etsuo OGASAWARA

Department of Surgery, Ehime General Hospital

A very rare case of leiomyosarcoma arised in the mesentery has been reported with a review of the literature in Japan. A 72-year-old man visited our clinic due to upper abdominal pain. A fist-sized tumor was found in the upper left abdomen. The tumor mass could be visualized as a clear marginal and internal heterogeneous shadow by computed tomography. Superior mesenteric angiographic findings revealed an irregular tumor stain in the peripheral jejunal artery. On laparotomy, the tumor was found to occur in the jejunal mesentery and could be removed without injuring the intestine. Plenty of the peritoneal dissemination were found simultaneously, most of them being removed. The case was diagnosed as leiomyosarcoma from pathological findings. The patient died on the 78th postoperative day in spite of chemotherapy. The mesenteric leiomyosarcoma is a very rare disease and only 23 cases, including this case, have been reported.

We have difficulties in the early diagnosis of the disease, and when it is detected, the tumor often becomes too huge to resect curatively. The prognosis is poor. Postoperative chemotherapy and radiotherapy can not yield favorable response to the patients, and only effective strategy may lie in aggressive resection of the tumor.