

症 例

巨大嚢腫状発育を示した十二指腸平滑筋肉腫の1例

一本邦報告例の検討—

市立静岡病院外科, 同消化器科*, 同臨床病理**

瀧上 哲 岡本 亮爾 矢後 修
梶原 建熙 野木村昭平 牛首 文隆*
渥美 清* 村上 隼夫* 伊藤 忠弘**

京都大学第1外科

鈴 木 敬

A CASE OF LARGE CYSTIC LEIOMYOSARCOMA OF THE DUODENUM
—COLLECTIVE REVIEW OF REPORTED CASES IN JAPAN—

Akira FUCHIGAMI, Ryoji OKAMOTO, Osamu YAGO,
Takehiro KAJIWARA, Shohei NOGIMURA, Fumitaka USHIKUBI*,
Kiyoshi ATSUMI*, Hayao MURAKAMI and Tadahiro ITO**

Department of Surgery, *Dept. of Gastroenterology,
**Dept. of Clinicalpathology, Shizuoka City Hospital

Takashi SUZUKI

The First Department of Surgery, Kyoto University School of Medicine

索引用語: 十二指腸平滑筋肉腫

はじめに

十二指腸平滑筋肉腫はまれな疾患とされている。Wilson¹⁾の集計によれば、小腸悪性腫瘍2,144例中十二指腸に原発したものは484例であり、その内訳では癌(399例:82.4%)が圧倒的に多く平滑筋肉腫(41例:8.5%)はその約10分1の頻度である。しかしながら、十二指腸に発生する肉腫の中では最も多くその80%以上を占め²⁾、本邦では藤岡³⁾の報告以来、われわれが検索しえた限りでは、現在まで既に150例が報告されている。

最近われわれが経験した1例は巨大嚢腫状発育を示すもので、その発育様式および画像診断において興味深い症例であった。今回われわれはこの症例を報告するとともに本邦報告例を集計検討し、若干の文献的考察を加えた。

症 例

症例: 66歳, 女性。

主訴: 嘔吐, 腹部腫瘍。

家族歴, 既往歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 1983年1月初め頃より嘔気, 嘔吐がみられるようになったため近医を受診, その際右上腹部の腫瘍を指摘され, 精査のため当科に入院した。

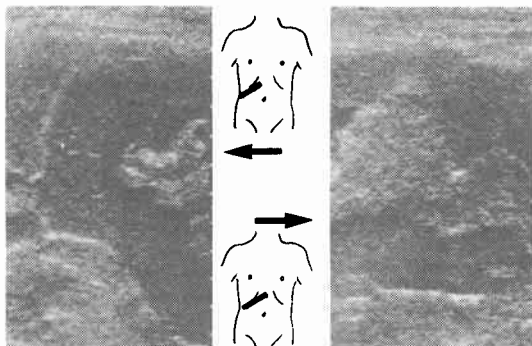
入院時現症: 体格中等度, 栄養良, 眼瞼結膜に軽度貧血を認めるも黄疸はない。心肺の理学的所見には特に異常は認めず。浮腫はなく全身リンパ節腫大も認められない。腹部は全体に軽度膨隆し, 右上腹部に成人頭大の腫瘍を触知する。腫瘍に可動性はなく, 表面平滑, 弾性軟であるが, 波動, 圧痛は認められない。腹水は認めず。

入院時臨床検査成績: 末梢血検査では軽度の貧血がみられたが, 肝機能検査では特に異常は認められなかった。血清, 尿アミラーゼおよびエラスターゼ1は軽度高値を示したが, 50g GTTは正常であった。またフェリチン値は100ng/mlと軽度上昇していたが, CEA値は正常範囲であった。また便潜血反応は陰性であった。

上部消化管透視: 胃が全体に左方へ圧排されていた

<1984年4月11日受理>別刷請求先: 瀧上 哲
〒606 京都市左京区聖護院河原町54 京都大学医学部第1外科

図1 超音波像, 腫瘤の中央部に不整形の echogenic area がみられ, その周囲に cystic area が広がる.



ほか, 十二指腸球部は右方から圧排狭窄され著しく拡張していた。これより肛門側へは造影剤が通過せず検査は困難であった。

十二指腸内視鏡検査: 球部への挿入は可能であったが, 圧排像以外の所見は得られず, 逆行性膵胆管造影も施行できなかった。

点滴静注胆道造影: 胆嚢, 総胆管はともに良く造影され, それぞれ上方および左方へ圧排されていた。しかし胆嚢には腫大その他の異常はみられず, また総胆管にも拡張, 狭窄, 壁不整などは認められなかった。

腹部超音波検査: 右上腹部は mixed pattern を呈する巨大な腫瘤によって占められ, 周囲臓器との関係は明らかではなかった。腫瘤は全体としては嚢腫状の概観を呈し, 被膜の他隔壁様エコーも認められた。腫瘤の内部は, 中央に存在する不整形の比較的均一な echogenic area と, その周囲に広がる cystic area からなっていた(図1)。また肝右葉には転移を思わせる hypoechoic mass が認められた。

腹部CT検査: 右上腹部に嚢腫状の巨大な low density area が認められ, 肝右葉, 右腎, 脾頭部に接し, それぞれを著明に圧排していた。嚢腫は多房性で, 隔壁および被膜は造影剤により enhance され, 内部はほぼ均一な density を示しCT値は7~9であった(図2)。

腹部血管撮影: 肝動脈が上方へ著しく圧排伸展されていたほか, 左方に圧排された胃十二指腸動脈から分枝した上脾十二指腸動脈が, 右方へ著明に伸展され, その末梢において蛇行, 壁不整を示し一部に pooling 像が認められた(図3)。また上腸間膜静脈および門脈は左方へ著しく圧排されていたが, 浸潤, 狭窄像は認められなかった。

図2 CT像. 腫瘤は多房性嚢胞として描出され, 隔壁および被膜は造影剤により enhance される.

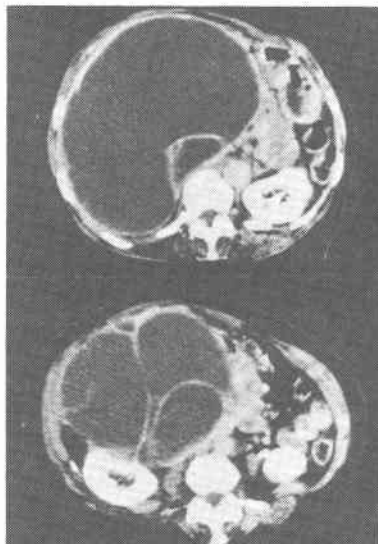
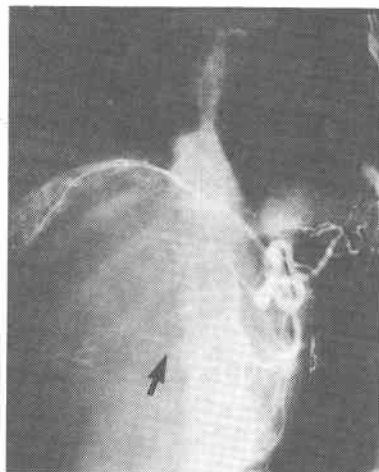


図3 腹動脈撮影. 上脾十二指腸動脈(矢印)は右方へ伸展され, その末梢にて蛇行, 壁不整を示す.



以上の諸検査にて膵嚢胞腺癌または十二指腸平滑筋肉腫を疑い, 1983年3月17日手術を施行した。

手術所見: 上腹部正中切開にて開腹すると, 腫瘤は成人頭大で右上腹部のほぼ全体を占め, 嚢腫状の外観を呈し, 十二指腸下行部外側壁から管外性に発育したものと判明した。嚢腫壁の術中迅速病理検査にて平滑筋肉腫と診断されたため, 脾頭十二指腸切除, 横行結腸部分切除を施行, 嚢腫を摘出した。また肝右葉に超

図4 摘出標本. Panc: 膵頭部, Du: 十二指腸

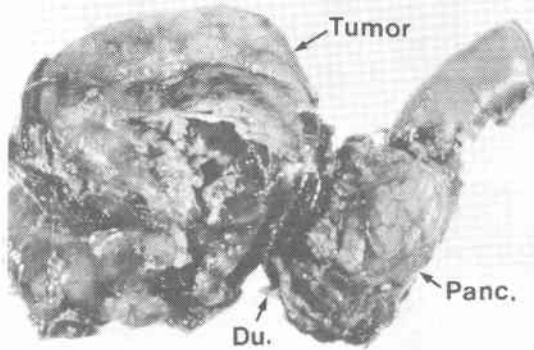
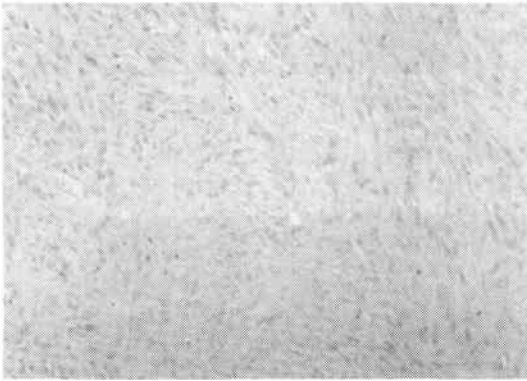


図5 病理組織像. H-E染色(×200)



拇指頭大の転移巣を認めたため、肝部分切除により摘出した。なお、肉眼的にはリンパ節転移は認められなかった。

摘出標本肉眼所見：摘出腫瘍は成人頭大で球形、断面は多房性嚢腫状で内部には約1lの黒褐色漿液性の内容液とモグサ様の壊死組織が満たされていた。嚢腫壁は厚薄さまざまで内面には壊死組織が付着し、十二指腸筋層に連続していた。十二指腸粘膜には異常はみられず、膵臓など周囲組織への直接浸潤も認められなかった(図4)。

病理組織学的所見：クロマチンの増量した楕円形の核を有する紡錘形細胞が密な細胞索を形成し交錯している。核分裂像も多くみられ、mitosis index(核分部指標)⁹⁾は6.2であった(図5)。Van Gieson染色では腫瘍は黄色に染色され筋原性腫瘍であることが示された。

なお、摘出した肝腫瘍は径約2cmの充実性腫瘍で

あったが、組織学的には原発巣と同様の所見を呈するものであった。以上により本腫瘍は肝転移をとまなう十二指腸平滑筋肉腫と診断された。

考 察

腸管平滑筋腫瘍はその発育形式より、一般に、①腸管外発育型、②腸管内発育型、および③混合型に分類される⁹⁾⁶⁾。この内、腸管外に発育するものが最も多く、McBrien⁷⁾は十二指腸平滑筋肉腫51例について、①63%、②23%、③14%であったと報告しており、本邦報告例においても、①63.7%、②26.1%、③10.2%(N=88; Nは本邦報告例150例中明確な記載のある症例数を示す。)と同様の傾向を示している。

大きさについては、腫瘍径5cm以上のものが約80%(N=119)を占め、十二指腸平滑筋腫ではその約60%が5cm未満⁹⁾であることと対照的である。

十二指腸平滑筋肉腫は血行に富む腫瘍で比較的緩徐に発育する一方、良性の平滑筋腫に比べて腫瘍の中心部が壊死に陥る傾向が強く、出血性壊死、嚢腫状変性、瘻孔、空洞形成などの二次的变化がみられることが多いとされている⁹⁾¹⁰⁾。実際、本邦報告例においても約70%(N=74)と高頻度にこれらの二次的变化が認められ、本症の発育様式の特徴であると思われる。

一方本症は肝転移の頻度が高く⁷⁾、本邦報告例においては33.1%(N=124)に認められている。また管外性に発育するものが多いにもかかわらず、十二指腸粘膜に潰瘍形成をみる事が多く、消化管出血を主徴として発見されることが多い一因となっている⁷⁾。この潰瘍形成は増大した腫瘍の圧排による阻血性変化あるいは直接浸潤に起因するものと考えられている⁹⁾¹¹⁾、さらに進行した場合には中心壊死巣との間に交通がみられ、瘻孔ないし空洞が形成されるものと思われる。

著者例では腫瘍は管外性に巨大嚢腫状発育を示し、断面は多房性で内部には多量の黒褐色漿液性的内容液と壊死組織が認められた。このような腫瘍の巨大嚢腫化をきたす成因として、Lumb⁶⁾は、管外性に発育する平滑筋腫瘍は中心部の液化壊死による嚢腫状変性が進行しやすく、腫瘍は巨大化する傾向にあり、その際腫瘍壁の厚さは壊死の程度が進むにつれ非薄化すると述べている。本邦報告例中、われわれが検索した範囲では、中心壊死が進行しいわゆる嚢腫状形態を呈する症例は散見されるものの、著者例のごとく高度に液化壊死が進行し巨大嚢腫を形成するに至った症例はまれであり¹²⁾、またその多くは潰瘍を有する十二指腸粘膜と

の間に瘻孔を形成するものであった。著者例では十二指腸粘膜には全く変化が認められなかったが、腫瘤の増大ともなう中心壊死の進行とともに瘻孔形成の有無が巨大嚢腫化に関与している可能性が考えられた。

これまで本症の診断には、低緊張性十二指腸造影、内視鏡検査、血管撮影が有用であるとされている^{13)~15)}。著者例ではこれらの検査法において本症に特徴的な所見は得られず、膵頭領域に発生した悪性腫瘍が示唆されるにとどまった。

本症の超音波像およびCT像についての報告は今まで散見されるにすぎない^{16)~18)}。これらの検査法では、腫瘤と周囲臓器との関係のみならず、肝転移巣の検索も容易であり、前述のごとく本症には腫瘤内に二次的变化をみることが多いことから、その内部性状まで含めて検索しえる点で本症の診断における有用性は高いと思われる。著者例の超音波像では、巨大な cystic mass の中央に不整形の echogenic area が広がる奇異な所見を呈したが、これは嚢腫内容液中に存在する多量の壊死組織が描出されたものと思われた。一方CT像では、嚢胞性腫瘤像として被膜および隔壁が明瞭に描出され、ともに本腫瘤の内部性状が良く反映されていた。

本症はまれな疾患ではあるものの、その術前診断は困難な場合が多く、本邦報告例における術前正診率は32.9%(N=76)と低い。著者例の場合、特異な発育様式を示したことから膵嚢胞腺癌も強く疑われ、術前に両者を鑑別することは困難であった。しかしながら、従来の検査法に加えて本症の超音波像、CT像を詳細に検討することにより、本症の診断率がさらに向上するものと思われる。

おわりに

最近経験した巨大嚢腫状発育を示した十二指腸平滑筋肉腫の1例を報告するとともに、本症の発育様式および診断について文献的考察を加えた。

文 献

- 1) Wilson JM, Melvin DB, Gray GF et al: Primary malignancies of the small bowel. *Ann Surg* 180: 175-179, 1974
- 2) 田中一雄, 仁井 弘, 黒川由一ほか: 十二指腸細網肉腫の1例。胃と腸 8: 1648-1653, 1973
- 3) 藤岡 十郎: 腸管壁筋腫2例。日外宝函16: 468-469, 1939
- 4) 佐野量造: 胃疾患の臨床病理。東京, 医学書院, 1978, p276-277
- 5) Starr GF, Dockerty MB: Leiomyomas and leiomyosarcomas of the small intestine. *Cancer* 8: 101-111, 1955
- 6) Lumb G: Smooth-muscle tumours of the gastrointestinal tract and retroperitoneal tissues presenting as large cystic masses. *J Pathol Bact* 63: 139-147, 1951
- 7) McBrien MP, Jarrett PEM: Leiomyosarcoma of the duodenum. *Br J Surg* 58: 685-689, 1971
- 8) 宮本幸男, 東郷庸史, 佐藤泰平ほか: 十二指腸平滑筋腫本邦89例の臨床統計的観察。日消外会誌13: 1279-1283, 1980
- 9) Waugh JM, Harp RA, ReMine WH: Resection of the duodenum for extensive leiomyosarcoma. *Arch Surg* 86: 192-194, 1963
- 10) Dodds JJ, Beahrs OH: Leiomyosarcoma of the duodenum. *Am J Surg* 105: 245-249, 1963
- 11) 下郷 宏, 由良二郎, 高橋英城ほか: 内瘻を呈した十二指腸平滑筋肉腫の1症例。外科診療 20: 989-992, 1978
- 12) 津田弘純, 和田竜頭, 小堀迪夫: 原発性十二指腸平滑筋肉腫の1例。外科治療 17: 479-483, 1967
- 13) 竹腰隆男, 馬場保昌, 舟田 彰ほか: 十二指腸悪性腫瘍の内視鏡診断。胃と腸 8: 1609-1623, 1973
- 14) Cho KJ, Reuter SR: Angiography of duodenal leiomyomas and leiomyosarcomas. *Am J Roentgenol* 135: 31-35, 1980
- 15) 二村雄次, 服部龍夫, 三浦 馥ほか: 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, 1976
- 16) Subramanyam BR, Balthazar EJ, Raghavendra BN et al: Sonography of exophytic gastrointestinal leiomyosarcoma. *Gastroenterol Radiol* 7: 47-51, 1982
- 17) 北野 徹, 堀口祐爾, 八谷有生ほか: 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
- 18) 北村次男, 一居 誠, 竜田正晴ほか: 腹部超音波断層図譜(43)。十二指腸平滑筋肉腫の超音波断層像。Med Postgrad 19: 327-328, 1981