

膵原発横紋筋肉腫の1例

京都第2赤十字病院外科

松田 孝一 藤井 宏二 東 健
高橋 滋 泉 浩 加藤 元一
竹中 温 沢井 清司 徳田 一

A CASE REPORT OF RHABDOMYOSARCOMA OF THE PANCREAS

Koichi MATSUDA, Kouji FUJII, Takeshi AZUMA,
Shigeru TAKAHASHI, Hiroshi IZUMI, Gen-ichi KATO,
Atsushi TAKENAKA, Kiyoshi SAWAI and Hajime TOKUDA

Department of Surgery, Kyoto Second Red Cross Hospital

索引用語：膵臓原発悪性腫瘍，横紋筋肉腫

はじめに

一般に膵尾部から発生する悪性腫瘍には腺癌，嚢胞腺癌，悪性膵島腫，非上皮性悪性腫瘍などがある。しかし，このうち非上皮性悪性腫瘍はきわめてまれであり，中でも膵原発横紋筋肉腫の報告例は Jay L. Grosfeld による2歳女児のほか3例のみであった。今回われわれは膵尾部に原発した横紋筋肉腫の症例を経験したので報告する。

症 例

患者：41歳，女性。

主訴：腹部腫瘤。

家族歴：父親，胃癌にて死亡。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：元来健康であったが，昭和56年夏ごろより腹部腫瘤に気づいていた。昭和57年11月30日，健康診断で腹部腫瘤および上部消化管透視の異常所見を指摘されたが放置していた。その後，腫瘤の大きさが増大し，精査のため昭和58年1月31日当院入院となった。

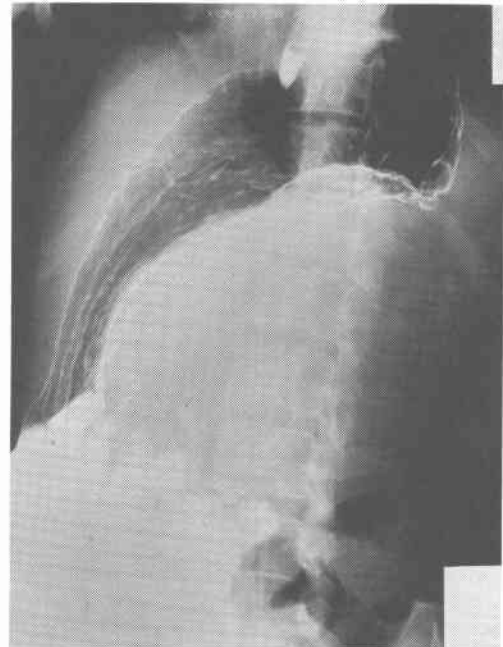
入院時現症：体格は中等度で体重42kg，身長152cm，胸部所見では呼吸音清音，心音整であった。腹部所見では左季肋部に弾性硬で可動性のない表面平滑な小児頭大の腫瘤を触知したが，圧痛はなかった。

入院時一般検査成績：WBC $4,800/\text{mm}^3$ ，RBC $406 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，Hb 12.1g/dl，HT 37%，Plat $12.8 \times$

$10^4/\text{mm}^3$ ，Na 142mEq/L，K 4.0mEq/L，Cl 101mEq/L，GOT 10U，GPT 5U，LDH 196U，T. Bil 0.4mg/dl，LAP 101GRU，AL-P 3.6KA，ZTT 4.4KU，r-GTP 8mU，BUN 18.6mg/dl，CEA 1.08ng/ml， α -FP 3ng/dl，BSR 16/40 (18) 以上のごとく一般検査ではとくに異常を認めなかった。

図1 胃X線検査

側面像で後方よりの圧排所見を認める。



胃 X線検査(図1)：粘膜面には異常を認めず，側面像で胃穹窿部から胃体上部にかけて後方からの圧排所見を認めた。

腹部超音波検査：膵尾部に一致する領域に境界鮮明で膵体部と連続性をもつ大きな腫瘤像を認め，内部は嚢胞性部分と実質性の部分とから成っていると考えら

図2 腹部CT

左上腹部に膵尾部と Crescent sign を示し連続する，内部はやや不均一な腫瘤を認める。

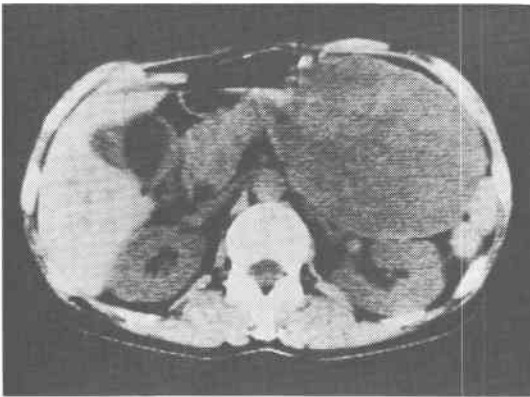
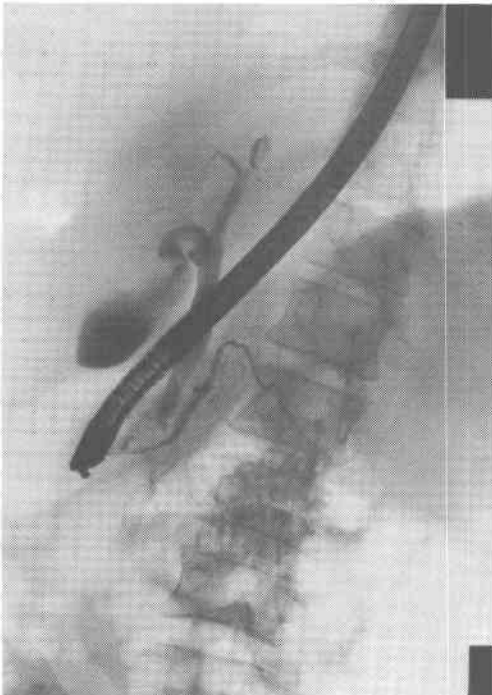


図3 ERCP

主膵管は膵体尾部において下方へ圧排される。



れ，さらに肝右葉後区域には境界明瞭で内部 ECHO が蜂巢状に high echo level を示す病変が認められた。

腹部 computerized axial tomography (以下 CT と略す)(図2)：左上腹部の腹側に内部がやや不均一で，20ないし40前後の CT 値を有する巨大な腫瘤が認められ，表面は平滑で腎臓を背側へ脾臓を外側へ圧排し，膵尾部とは crescent sign を示して続いており，膵臓由来の腫瘤と考えられた。Contrast study では腫瘤の一部が不均一に増強された。肝には横隔膜直下および右葉後区域に境界明瞭な低濃度域を認め Contrast study で前者は低濃度域が強調され，後者はほぼ等濃度域となりそれぞれ別の性質を有する腫瘤であると考えられた。

内視鏡的逆行性膵胆管造影(図3)：主膵管が膵体部

図4 腹腔動脈造影〔動脈相〕

大膵動脈(矢印)の分枝に Encasement を認める。

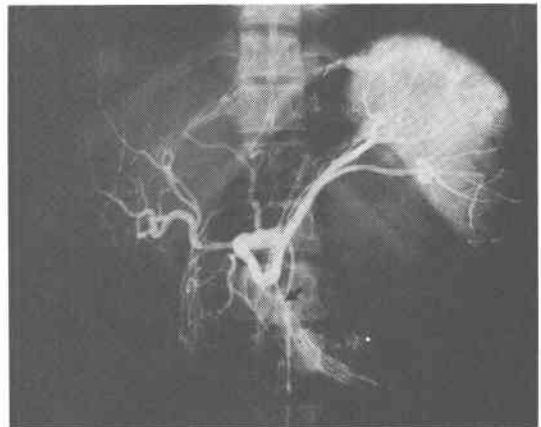
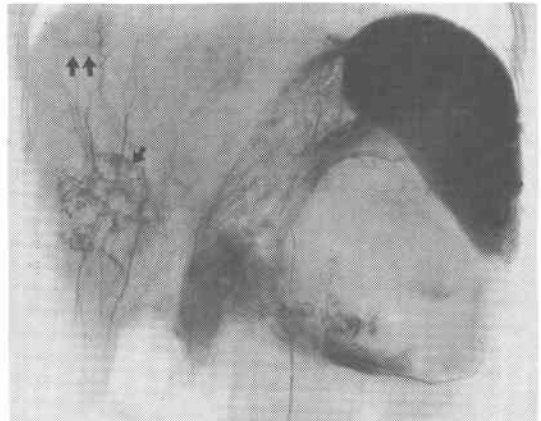


図5 腹腔動脈造影〔後期動脈相〕

肝血管腫(↓)および肝転移巣(↓↓)



から尾部にかけて下方へ、分枝が上方へ強く圧排されており脾内の病変が疑われた。

腹腔動脈造影(動脈相)：脾動脈および脾内動脈が著明な圧排を受け、腫瘤は大部分が Avascular であった。しかし大脾動脈の分枝に encasement を認め悪性腫瘍が強く疑われた(図4)。毛細血管相で右肝動脈の分枝に小結節集簇性の造影剤の貯留が静脈相まで持続し、肝血管腫と考えられた。さらに右横隔膜直下で中肝動脈の分枝が圧排を受け、腫瘍血管と思われる微細な血管新生を認め肝転移と考えられた(図5)。

以上の結果より、非定型的ではあっが、肝転移をともない肝血管腫を合併した脾尾部原発嚢胞腺癌と診断した。

手術所見(図6)：開腹時、腹水の増量および混濁はなく、腫瘤は左上腹部に存在し、大きさは小児頭大で被包化されており、脾被膜と連続性を持っていたため脾原発と考えられた。肝は右葉後下区域に血管腫を認め、横隔膜直下には、脾の腫瘍と同様な外観を有する腫瘍が認められ転移巣と診断した。以上より、脾尾部原発の悪性腫瘍であり脾癌取扱い規約¹⁾に準じると、T₄, N(-), S₁, R_{p0}, V₀, P₀, H₀ で肉眼的進行度IVと考えられた。手術は、血管腫と考えられる腫瘍は放置し、原発巣を脾尾部・脾とともに切除し、肝転移巣も楔状切除を行った。

切除組織の肉眼所見：原発腫瘤の大きさは、14×12×8cm, 弾性硬で一部嚢胞状に触れ、剖面は黄白褐色で壊死のために嚢包状になった部分と出血巣をともなった実質性の部分とが認められた(図7)。肝転移巣も同様の所見であった(図8)。

図6 切除組織の肉眼所見(摘出した腫瘍・脾・脾)
腫瘍は小児頭大で被包化され、脾被膜と連続性をもっていたため脾起源と考えられた。

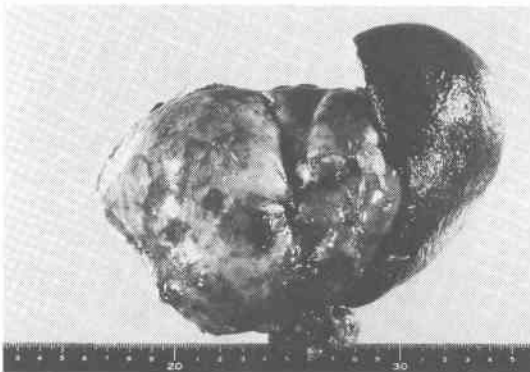


図7 原発巣の剖面
矢印の部分に残存脾組織を認めた。

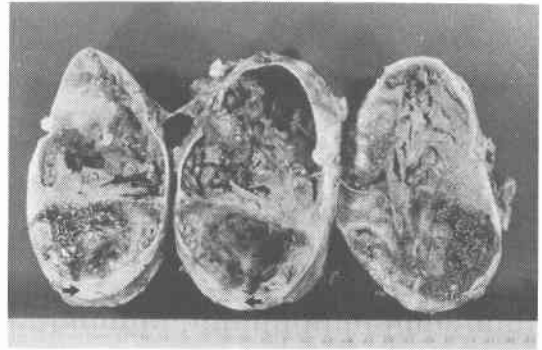


図8 肝転移巣の剖面
肝転移巣(左側)は原発巣(右側2個)と同一の剖面所見を呈する。



病理組織所見：HE染色では、脾組織と腫瘍組織は比較的良く境界され、細胞は不整形で大きさ中等度、核はほぼ円形で分裂像ははっきりしなかった。一部にやや大型で先細りするエオジン好性の細胞質を持った細胞が認められ、PTAH染色を行った。PTAH染色(図9)ではやや大型の細胞に横紋を認めラケット細胞も散見されたため横紋筋肉腫と診断された。

患者は手術後1年を経過した現在も再発なく健在である。

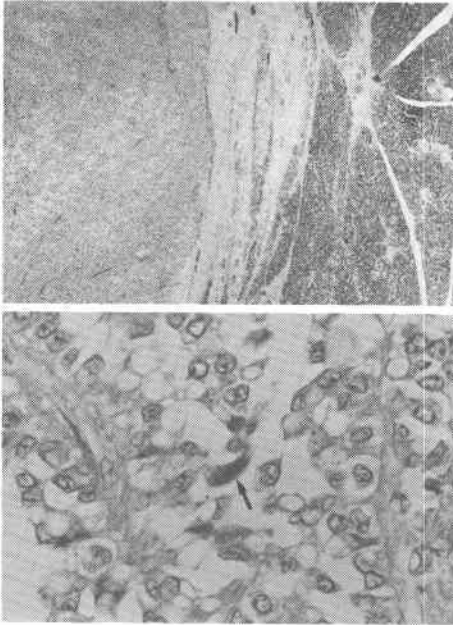
考 察

脾臓から発生する悪性腫瘍の中で非上皮性腫瘍は少なく、Baylar and Bergによる脾腫瘍5,000例の病理組織分類²⁾でも、リンパ腫0.2%、平滑筋肉腫0.1%といずれも1%にも満たず、今回報告した横紋筋肉腫の記載はなかった。脾原発横紋筋肉腫は現在までに3例の報告をみるのみであり³⁾⁻⁵⁾、その中で比較的詳細に記載されている Jay L. Grosfeld³⁾の症例は、2歳の女児で

図9 病理組織所見

a: (上段) HE 染色. 右側が正常膵組織, 左側が腫瘍組織である. ×40

b: (下段) PTAH 染色. 矢印の細胞に横紋を認める. ×400



本症例と同じく腹部腫瘍触知のみの所見で来院し, 検査成績でも異常を認めず手術施行されていたが, 病理所見では Pancreatic cystadenoma の壁より発生した横紋筋肉腫であった. また, Walter F. Becker による報告⁴⁾は New Orleans Hospital で観察された膵嚢胞 117例中 1例に neoplastic cyst に合併した Cystic rhabdomyosarcoma を認めたとし, James J. Monge⁵⁾は膵十二指腸切除術を行った239例中 1例の横紋筋肉腫症例を報告しているが詳細な記載はない.

一般に, 成人の横紋筋肉腫は四肢あるいは躯幹に好発し(76%)⁶⁾, 小児においては頭・頸部に多い(43%)⁷⁾といわれているが, その発生頻度は低く比較的まれな疾患である. なかでも内臓臓器に横紋筋肉腫の発生することは非常に少なく, 胃・肝臓・胆嚢などを原発とした症例報告が散見されるのみである. 横紋筋肉腫が横紋筋を有しない組織に発生する機序として, 加藤ら⁸⁾は, ①迷入胎児性間葉組織遺残からの発生, ②未分

化間葉系血管周囲細胞からの発生, ③成人の間葉組織細胞からの発生などを挙げているが定説はない.

横紋筋肉腫の診断には光顕的に横紋(Cross-striation)を証明するか, 電顕的に thin filament および thick filament または Z-band の証明が必要とされている⁹⁾が, これらの条件は必ずしも満足されがたく光顕的に横紋のみられる頻度は, 約11~18%¹⁰⁾と大きな幅をもっているという報告もある.

今回われわれは術前超音波検査, CT, 腹部血管造影にて膵尾部原発膵嚢胞腺癌と診断したが, 病理組織診断において PTAH 染色を行い横紋を確認し膵原発横紋筋肉腫と診断した本邦初症例を報告した.

本論文の要旨は第23回日本消化器外科学会総会で発表した. 稿を終えるに当り, 御指導・御校閲を賜りました滋賀医科大学第1外科小玉正智教授に深謝致します.

文 献

- 1) 日本膵臓病研究会編: 外科・病理膵癌取り扱い規約. 金原出版, 東京, 1982
- 2) Baylor SM, Berg JW: Cross-cladification and survival characteristics of 5000 cases cancer of the pancreas. J Surg Oncol 5: 335, 1973
- 3) Grosfeld JL, Clotworthy HW, hamond AB: Pancreatic malignancy in children. Arch Surg 101: 370-375, 1970
- 4) Becker WF, Welch RA, Pratt HS: Cystadenoma and Cystadenocarcinoma of the pancreas. Ann Surg 161: 845-860, 1965
- 5) Mongé JJ, Judd ES, Games RP: Radical Pancreatoduodenectomy. A 22 year experience with the complications Mortality rate and survival rate. Ann Surg 160: 711-722, 1964
- 6) Stout AD, lattes R: Rhabdomyosarcoma. Tumors of th soft tissues. Armed Forces Institute of Pathology Section II. Fascicle 1: 134-144, 1966
- 7) Miller RW, Dalager NA: Aatal rhabdomyosarcoma among children in the United States. 1966-1969. Cancer 34: 1897-1900, 1974
- 8) 加藤俊彦, 森 美温, 中原康治: 肝原発横紋筋肉の一例. 癌の臨 25: 639-643, 1979
- 9) 大野藤吾: 軟部悪性腫瘍. 小児腫瘍学 III, 191-194, 新小児医学大系24-C, 中山書店, 1980
- 10) 寺尾英夫, 吉村俊朗: 横紋筋肉腫(肝転移). 日臨 38: 688-691, 1980