

腸間膜平滑筋腫を併存した家族性大腸ポリポージスの1例

市立江別総合病院外科

日下 貴文 島崎 孝志 川嶋 旭

腸間膜平滑筋腫を併存した家族性大腸ポリポージスの1例を経験した。症例は34歳の女性で、2年前に家族性大腸ポリポージスにて全結腸直腸切除兼回腸瘻造設を受けていた。手術後17か月目に腹部腫瘤を指摘され、腫瘤摘除を試みたが単開腹に終わった。生検の結果は腸間膜の平滑筋腫であった。

Gardner 症候群は、消化管以外にも全胚葉由来の種々の臓器に種々の病変が併存することが知られているが、腸間膜平滑筋腫が併存することはまれである。Gardner 症候群に随伴する良性腫瘍性病変の発生原因として確定的なものはないが、組織の修復機転のどこかに先天的異常があり、そのために組織の異常増殖が生じるとの推論がある。本症例では、手術操作により腸間膜に機械的刺激が加わり、組織の異常増殖が生じ、腸間膜平滑筋腫が発生した可能性が考えられる。

Key words: leiomyoma of the mesentery, familial polyposis coli, Gardner's syndrome

はじめに

家族性大腸ポリポージスには、骨腫や軟部組織腫瘍を併存しやすく、Gardner 症候群と定義されている¹⁾。Gardner 症候群は、消化管以外にも内胚葉、中胚葉、外胚葉起源の種々の臓器に種々の病変が併存しやすいので、多腫瘍性素因を有した全身性疾患とみなされている。今回われわれは、腸間膜平滑筋腫を併存した家族性大腸ポリポージスの1例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：34歳，女性。

主訴：腹部腫瘤。

既往歴：19歳時，急性虫垂炎にて虫垂切除術を受けた。32歳時，家族性大腸ポリポージスにて全結腸直腸切除兼回腸瘻造設を施行された。病理所見は腺管腺腫であったが，一部に carcinoma in adenoma を認めた。

家族歴：母親が大腸ポリポージスにて大腸全摘術を受けているが，他に特記すべきことはない。

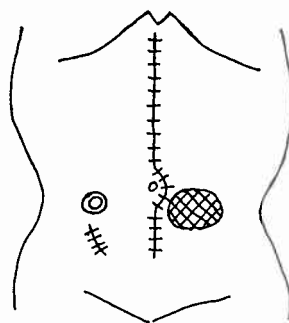
現病歴：前回の手術後より当科外来にて経過観察されていたが，昭和63年7月に腹部腫瘤を指摘された。その後，外来にて精査が進められていたが，腫瘤の増大傾向がみられるため，平成1年4月19日，摘出目的で入院となった。

現症：体格中等，栄養良好，血圧132/80mmHg，脈

拍72/分・整，体温36.7℃。貧血，黄疸を認めず。皮膚に色素沈着はなく，表在リンパ節を触知せず。頸部触診では甲状腺を触れず，胸部は聴打診上異常なし。腹部には手術瘢痕と回腸瘻が認められた。肝脾腎は触知されなかった。臍の左下方に径約7cmの可動性のある表面平滑で辺縁明瞭な腫瘤を触知したが，圧痛はなかった (Fig. 1)。

入院時血液検査所見：一般血液検査，尿検査は正常であった。生化学検査では，血清ビリルビンが軽度高値であった他は異常を認めなかった。腫瘍マーカーは，carcinoembryonic antigen (以下 CEA) < 0.5ng/ml，carbohydrate antigen 19-9 (以下 CA19-9) < 6U/ml と

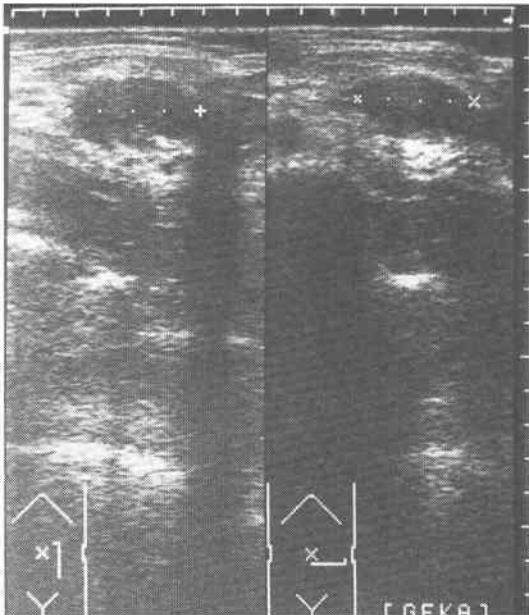
Fig. 1 Abdominal physical findings.



- +++ scar
- ⊙ ileostomy
- ⊗ tumor (7x7cm)

Table 1 Laboratory data on admission

WBC	5200/mm ³	D. Bil	0.38 mg/dl
RBC	378×10 ⁴ /mm ³	T. Chol	162 mg/dl
Hb	13.5 g/dl	T.G	42 mg/dl
Ht	38.2 %	Amy-S	85 somogyi
Plt	13.6×10 ⁴ /mm ³	Fe	139 γ /dl
GOT	17 IU	Cu	87 γ /dl
GPT	10 IU	BUN	11.9 mg/dl
LDH	262 IU	Cr	0.5 mg/dl
ALP	131 IU	Na	139 mEq/l
γ -GTP	11 IU	K	4.1 mEq/l
CPK	89 IU	Cl	104 mEq/l
T.P	7.2 g/dl	CEA	<0.5 ng/ml
T. Bil	1.73 mg/dl	CA19-9	<6 U/ml

Fig. 2 Abdominal ultrasonography revealed a 4.8×5.5cm low-echoic mass in the left front of common iliac artery.

正常範囲内であった (Table 1).

腹部超音波検査所見：総腸骨動脈の左前方に、4.8×5.5cm 大の low echoic mass が認められた (Fig. 2).

腹部 computed tomography (以下 CT) 所見：腹壁直下に内部が均一にエンハンスされる充実性腫瘍が存在した (Fig. 3).

Intravenous pyelography (以下 IVP) 所見：第4腰椎の高さで左尿管が描出されず、左腎盂が軽度拡張していた。

Fig. 3 Abdominal CT revealed an internally enhanced solid tumor just under the abdominal wall.

逆行性小腸造影所見：腸管の狭窄や浸潤を疑わせる所見はなかった。

Ga シンチ所見：異常集積部位はなかった。

胃内視鏡所見：2~3mm 径のポリープが胃全体に多発していた。

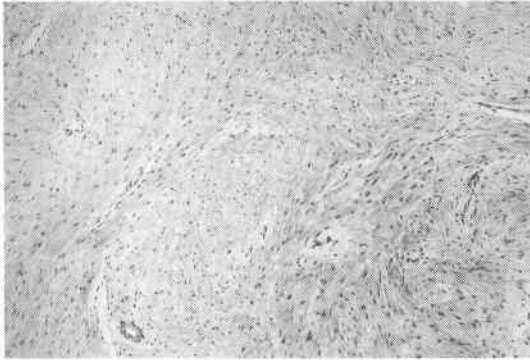
腹腔動脈造影、上腸間膜動脈造影所見：腫瘍への栄養血管は認められず、腫瘍濃染像も存在しなかった。

以上の所見より、腸管外腹腔内腫瘍の診断下に、平成1年4月24日、開腹手術を施行した。

手術所見：前回の腹部正中切開による瘢痕上に切開を加えて開腹した。腹水は認められず、肝臓に異常なく、リンパ節腫大も存在しなかった。体表から触知した腫瘍は、空腸間膜内に存在し、非常に硬い約6cm 径の白色腫瘍であった。また、これと同性状の腫瘍が回腸間膜内にも存在していたが、後腹膜に連続し可動性に乏しかった。腫瘍摘出を断念し、空腸間膜内の腫瘍より塊状切片を2個採取して閉腹した。

病理組織学的所見：毛細血管を散在性に認め、それ

Fig. 4 Pathohistological examination (HE×25) revealed fascicular proliferation of spindle cells.



らの間に、紡錘状核を有し線維形成を示す細胞が束状に増殖していたが、悪性像は認めなかった(Fig. 4)。EV染色では、黄染する筋原性線維成分が認められた。以上の所見より、腸間膜の血管由来の平滑筋腫と診断された。

術後経過：術後17日目に退院し、外来にて経過観察中である。

考 察

腸間膜腫瘍の発生頻度は非常に低く、Majnarich²⁾によると5万人の入院患者中6例、Steinrich³⁾によると444,332人の入院患者中8例に認めただけで、他の報告でも同様に低頻度である。腸間膜腫瘍の中で、充実性腫瘍と嚢腫では嚢腫の方が2～3倍多く⁴⁾、充実性腫瘍では、良性和悪性がほぼ同程度か良性の方が多いといわれている。Yannopoulosら⁵⁾によると、腸間膜の原発性充実性腫瘍44例中、線維腫の発生頻度が一番多く12例(27%)であり、平滑筋腫は7例(16%)であった。このように腸間膜平滑筋腫の発生頻度は低く、家族性大腸ポリポージスに併存したものはきわめてまれである。

家族性大腸ポリポージスは、1863年Virchowによりはじめて報告され、その後、種々の大腸外随伴性病変が出現することが明らかとなった。1912年Devicら⁶⁾は、下顎骨腫、頭部皮脂腺嚢腫、多発性皮下脂肪腫、良性副腎腫を併存した大腸ポリポージス症例を報告した。また、1950年よりGardnerら⁷⁾は、骨腫と皮膚および皮下組織の腫瘤形成を併存した大腸ポリポージス家系を報告した。1958年Smith⁸⁾は、大腸ポリポージスに骨腫と軟部組織腫瘍の3徴候をそなえた疾患をGardner症候群と名づけた。

家族性大腸ポリポージスとGardner症候群の関係については、同一疾患とするもの、逆に異なる疾患とするものがある。McKusick⁹⁾は、両者は遺伝的に異なる疾患であるとしている。しかしSmith⁸⁾は、両者は本質的には同一疾患であり、随伴病変の有無は遺伝的な形質発現の差異によると述べている。わが国でも種々の随伴病変の研究が進められ、両者は本質的には同一疾患であるとする傾向にある。宇都宮ら¹⁰⁾は、家族性大腸ポリポージスを、a)ポリポージスのみを呈する単純型、b)骨腫などのhard tumorあるいはsoft tissue tumor(軟部組織腫瘍)のどちらか一方を持つ不完全Gardner型、c)両方を持つ完全Gardner型に分類している。この分類に従えば、本症例は大腸ポリポージスに腸間膜平滑筋腫を併存した不完全Gardner型にあたる。

Gardner症候群は、消化管以外にも全胚葉由来の種々の臓器に種々の病変が併存することが知られている。骨腫、軟部組織腫瘍のほか、甲状腺腫、副腎腺腫、副腎癌などがGardner症候群に随伴することが報告されている。Gardner症候群に随伴する軟部組織腫瘍としては、epidermal cystとfibrous tumorが多い。しかし、軟部組織腫瘍として腸間膜平滑筋腫が併存したという報告は、われわれが調べた限りではみあたらない。腸間膜腫瘍の併存では、線維腫とデスモイド腫瘍の報告が多く見られる。Naylorら¹¹⁾によると、欧米ではGardner症候群における腸間膜線維腫の併存頻度は約20%とされ、しかも腸間膜線維腫の約60%は、何らかの腸管手術後に発生しているという。また、デスモイド腫瘍も開腹手術を受けた後に、腹壁の手術創や腸間膜に発生しやすい。牛尾¹²⁾は、Gardner症候群に随伴する種々の良性腫瘍性病変は、いろいろな原因で生じた組織の修復機転の経路のうちで、どこかに先天的な異常があり、その結果、組織の増殖性変化が生じたものと推論している。本症例も、第1回目の手術時には腸間膜に異常を認めておらず、手術後17か月目に腹部腫瘤を発見され、腫瘤の増大傾向が確認されている。したがって、本症例では手術操作により腸間膜に機械的刺激が加わり、組織の異常増殖が生じ、腸間膜平滑筋腫が発生した可能性が考えられる。このように家族性大腸ポリポージス患者の開腹手術後には、腸間膜に線維腫、デスモイド腫瘍、平滑筋腫などが発生しやすくなるので、注意して経過観察する必要がある。Gardner症候群に随伴した腸間膜線維腫やデスモイド腫瘍は、摘除不能のことが多く、たとえ摘除できた

としても高率に再発し、腸閉塞や尿管狭窄などをきたして死の転帰を取る場合もある。腸間膜平滑筋腫もおそらく同様と考えられ、また、平滑筋腫の悪性化例も報告されている¹³⁾。治療は外科的摘除が第1であるが、摘除不能例に対しては化学療法や放射線療法が試みられている。しかし、治療効果はほとんど期待できず、予後も悪いといわれている¹⁴⁾。本症例はすでに大腸全摘されており、これ以上の消化管切除は生命維持を危くする。現在のところ腹部症状はみられていないが、今後十分な経過観察が必要と思われる。

文 献

- 1) Smith WG: Multiple polyposis: Gardner's syndrome and edesmoid tumors. *Dis Colon Rectum* 1: 323-332, 1958
- 2) Majnarich G: Mesenteric, mesocolic and omental tumors with particular difference to the cystic forms. *J Intern Coll Surg* 24: 1008-1012, 1963
- 3) Steinrich OS: The diagnosis of mesenteric cysts. *Ann Surg* 142: 889-894, 1955
- 4) Liu CI, Cho SR, Shaw CI et al: Pure fibroma of the mesentery. *South Med J* 75: 486-487, 1982
- 5) Yannopoulos K, Stout AP: Primary solid tumors of the mesentery. *Cancer* 16: 914-927, 1963
- 6) Devic A, Bussy MM: Un cans de polypose adenomateuse generalisee a tout l'intestin. *Arch Mal App Digest Mal Nutrition* 6: 278-289, 1912
- 7) Gardner EJ, Stevens FE: Cancer of the lower digestive tract in one family group. *Am J Hum Genet* 2: 41-48, 1950
- 8) McKusick UA: Genetic factors in intestinal polyposis. *JAMA* 182: 271-277, 1962
- 9) Smith WG: Familial multiple polyposis: Research tool for investigating the etiology of carcinoma of the colon? *Dis Colon Rectum* 11: 17-31, 1968
- 10) 宇都宮謙二, 岩間毅夫, 鈴木宏文ほか: 大腸ポリポージスの分類. *外科診療* 17: 235-246, 1975
- 11) Naylor EW, Lebenthal E: Gardner's syndrome. *Dig Dis Sci* 25: 945-959, 1980
- 12) 牛尾恭輔: 家族性大腸ポリポージスにおける良性腫瘍と悪性腫瘍の相違性—最近の知見と腫瘍発生の場についての考察—. *代謝* 25: 149-157, 1988
- 13) 明石章則, 吉川幸伸, 中村正廣ほか: 平滑筋腫術後4年目にみられた巨大な直腸平滑筋肉腫の1例—本邦10報告例の検討—. *日消外会誌* 18: 1900-1903, 1985
- 14) 吉井修二, 秋元 博, 原 伸一ほか: 横行結腸間膜より発生したmesenteric fibromatosisの1例. *日消外会誌* 19: 997-1000, 1986

A Case of Familial Colic Polyposis Concurrent by Mesenteric Leiomyoma

Takafumi Kusaka, Takashi Shimazaki and Akira Kawashima
Department of Surgery, Municipal Ebetsu General Hospital

A case of familial colic polyposis concurrent by mesenteric leiomyoma was experienced. The patient was a 34-year-old woman, who received total colectomy and ileostomy for familial colic polyposis two years earlier. An abdominal tumor pointed out 17 months postoperatively induced us to attempt tumorectomy, which however, ended in simple laparotomy. Biopsy revealed mesenteric leiomyoma. Gardner's syndrome is known to be concurrent by various types of diseases not only of the digestive tract, but also of other panblasto-originating organs, but may rarely be concurrent by mesenteric leiomyoma. The pathogenesis of benign tumorous lesions concomitant with Gardner's syndrome presumably but not definitely involves a congenital anomaly somewhere in the tissue repair mechanism, leading to abnormal tissue hyperplasia. In the present case, there is a possibility of surgically induced mechanical stimulation of the mesentery, leading to abnormal tissue hyperplasia and subsequent mesenteric leiomyoma.

Reprint requests: Takafumi Kusaka Second Department of Surgery, Hokkaido University School of Medicine
Kita 14 Jou Nishi 5 chome, Kita-ku, Sapporo-shi, 060 JAPAN