

直腸癌術後に発生した腹腔内デスマイド腫瘍の1例

北九州市立若松病院外科

平野 達也 青木 康明 伊藤 隆康 岸川 英樹

直腸癌術後に発生した小腸間膜原発デスマイド腫瘍の1例を経験したので報告する。症例は65歳の女性で、Miles術後3年目に腹痛、下痢を主訴として入院した。Ultrasonography, CTなどの検査より腸間膜原発の腫瘍を疑い、1990年8月20日に手術を行った。手術所見では、十二指腸第3部より左総腸骨動脈にかけての小腸間膜原発の腫瘍で、空腸起始部を中心に約10cmの小腸合併切除を行い腫瘍を摘出した。切除標本では10×8×5cm大で白色調を呈し、表面平滑、弾性硬の充実性腫瘍であり、組織学的には膠原線維の間質を伴った線維芽細胞の束状増殖を示すデスマイド腫瘍であった。

本症例は大腸ポリポースの合併を伴わない腹腔内デスマイド腫瘍単独の症例であり、本邦における報告では現在までのところ、本症例を含め文献上28例と非常にまれである。

Key word: intra-abdominal desmoid tumor

はじめに

いわゆるデスマイド腫瘍のうち、腹壁や腹壁以外に発生する腹腔外デスマイドに関する報告は数多くなされているが、腹腔内デスマイドに関する報告はまれである。腹腔内デスマイドでは、一般に大腸ポリポース、とくにガードナー症候群との合併がよく知られている^{1)~3)}。一方、大腸ポリポースを伴わない腹腔内デスマイド単独の症例も報告されているが、その頻度は非常にまれである。今回われわれは、直腸癌術後3年目に発生した、大腸ポリポースを伴わない小腸間膜原発の腹腔内デスマイドの1手術例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：65歳、女性

主訴：腹痛、下痢

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：1987年6月17日、当科にて直腸癌に対し直腸切断術を施行(Rb, 2型, 2.0×1.5cm, 中分化型腺癌, P0, H0, pm, n0)⁴⁾。また、術中に腸間膜に腫瘍はみられなかった。

現病歴：1990年6月29日、腹痛、下痢のため、急性腸炎を疑われ同日入院となる。

入院時現症：体格中等、栄養良、貧血、黄疸、浮腫は認めなかった。口腔内異常なく、表在リンパ節の腫

脹も認めなかった。胸部は異常なく、腹部は下腹部正中に手術創を、臍の左下に人工肛門を認めた。肝臓、脾臓は触知しなかった。

入院時検査成績：末梢血、生化学検査に異常なく、carcinoembryonic antigen, alpha-fetoprotein, carbohydrate antigen 19-9などの腫瘍マーカーにも異常を認めなかった。検尿、検便にも異常所見を認めなかった (Table 1)。

腹部超音波検査(ultrasonography 以下、US)：臍の左を中心に大動脈右縁にかけて、9×7cmの辺縁整、内部エコー不均一な低エコー性腫瘤を認めた。

造影CT：腫瘤の内部は不均一に造影される軟部組織からなり、十二指腸への連続性を認めた (Fig. 1)。

小腸透視：十二指腸第3部は腫瘤により圧迫され、小腸全体も左側腹部から下腹部の方へと圧排されていた (Fig. 2)。

血管造影：血管の圧排のみの所見で、乏血管性の腫瘤であった。

Gaシンチ：異常集積はみられなかった。

手術所見：1990年8月20日、全麻下に腹部正中切開にて行った。前回手術による大網、小腸の線維性癒着を認めたが、腹水貯留はなかった。小腸を右側腹部に圧排すると、トライツ靱帯直下より大動脈分岐部から左腸骨動脈に至る直腸約10cmの腫瘍が小腸間膜から後腹膜にかけて認められ、その表面は平滑で弾性硬であった (Fig. 3)。まず空腸起始部を腫瘍周囲で結腸間膜より切離、剝離した。腫瘍に巻き込まれていた左結

<1993年6月14日受理>別刷請求先：平野 達也
〒813 福岡市東区馬出3-1-1 九州大学医学部
第1外科

Table 1 Laboratory findings on admission

Urinalysis		Blood chemistry	
Protein	(-)	T.B	0.64 mg/dl
Sugar	(-)	D.B	0.22 mg/dl
Urobilinogen	(-)	TTT	4.1 U
Bilirubin	(-)	ZTT	5.8 U
Feces		GOT	16 U
Occult blood	(-)	GPT	9 U
Hematological examination		Al-P	7.4 KAU
RBC	408×10 ⁴ /ml	LDH	316 U
Hb	13.5 g/dl	Ch-E	0.63 ΔpH
Ht	38.2 %	γ-GTP	12 mu/dl
WBC	4,400 /ml	T-Chol	190 mg/dl
St	2 %	T.G	92 mg/dl
Seg	38 %	BUN	18.9 mg/dl
Eo	6 %	Cr	0.9 mg/dl
Ba	1 %	U.A	3.9 mg/dl
Ly	46 %	Amy	145 Somogi
Mo	7 %	T.P	7.4 g/dl
Platelet	17.3×10 ⁴ /ml	Alb	4.0 g/dl
Serological examination		Glu	79 mg/dl
CRP	(-)	CPK	22 IU/l
Tumor markers		Na	146 mEq/l
AFP	<3.0 ng/dl	K	4.4 mEq/l
CEA	<1.0 ng/dl	Cl	106 mEq/l
CA19-9	11 U/ml	Ca	4.9 mEq/l

Fig. 1 Computed tomography showed irregularly enhanced soft tissue density mass, 9cm in diameter, and invaded to the duodenum.



腸動脈の分枝と左卵巣動静脈を結紮，切離し，次に大動脈分岐部から左総腸骨動脈にかけての癒着は鋭的に剝離した。十二指腸第3部から空腸起始部にかけては浸潤がみられたため，約10cmの小腸を合併切除し腫瘍を摘出した。

摘出標本：腫瘍は10×8×5cm大，表面平滑，弾性硬で，断面は充実性で白色調を呈した(Fig. 4)。組織学

Fig. 2 Oral barium meal study showed narrowing of the 3rd portion of the duodenum and dislocation of small intestine to the left lower abdomen.

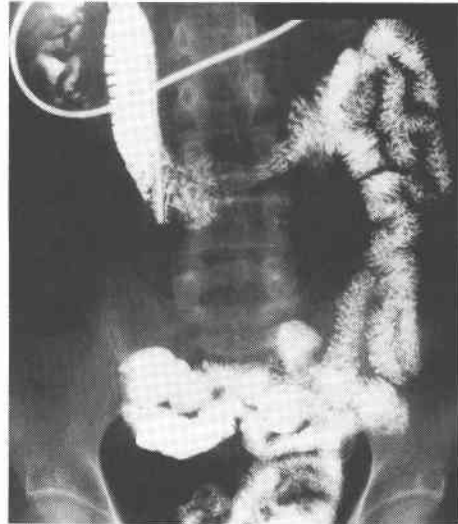


Fig. 3 Operative findings revealed that the tumor was originated from the mesentery and it was located between the 3rd portion of the duodenum and the left common iliac artery.



的には，細い紡錘形の核を有する線維芽細胞が束状に増殖し，間質は硝子化を伴う膠原線維に富んでおり，小腸間膜から発生したデスマイド腫瘍と診断され，十二指腸筋層への浸潤が認められた(Fig. 5)。

考 察

デスマイド腫瘍は1832年 McFarlane⁹⁾により最初に報告された。一般にデスマイド腫瘍は，1) 腹壁デスマイド，2) 腹壁外デスマイド，3) 腹腔内デスマイド，の3つに大別され，人口100万人に2～4人の発生頻度といわれている⁹⁾。1)2)の腹腔外デスマイドは本邦においても多くの報告がなされている⁷⁾が，腹腔内デス

Fig. 4 The cut surface of resected specimen showed a smooth surface, whitish and solid tumor with elastic hard consistency, measuring 10×8×5cm.

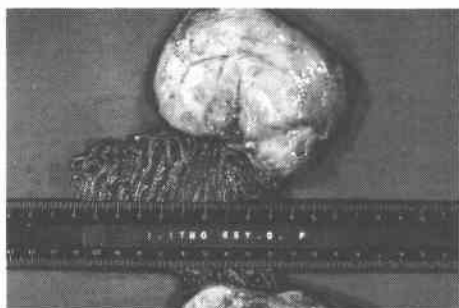
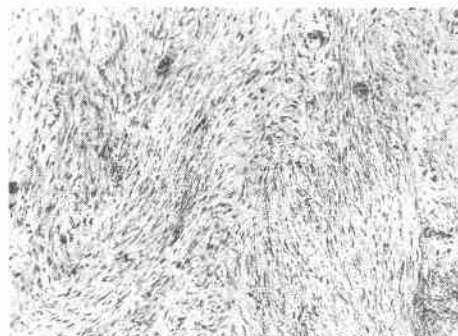


Fig. 5 Microscopic view showed spindle-shaped fibroblasts appear in large interweaving fasciculated trabeculae, and the progression of the collagen fibers and hyalinization in the parenchymal region were also seen. (H and E, ×120)



モイドについては、1963年 Yannopoulos ら⁸⁾が12例をまとめて報告したのが最初であるが、その頻度は全デスマイド腫瘍中約8%を占めるにすぎない⁶⁾⁹⁾。腹腔内

デスマイドは大腸ポリポシス、とくにガードナー症候群との合併がよく知られており、佐藤ら³⁾が51例を

Table 2 Reported cases of intra-abdominal desmoid tumor without polyposis coli in the Japanese literatures

No	Author	Year	Age	Sex	Chief Complaints	Origin	Operation
1	Mori	1960	61	F	abdominal tumor	mesocolon	?
2	Ishiguro	1966	19	M	abdominal distension	mesenterium	?
3	Shindo	1970	20	M	rt lower abdominal swelling & pain	mesenterium	-
4	Okuyama	1974	47	M	abdominal tumor	mesenterium	?
5	Ro	1977	79	M	abdominal tumor	mesenterium	+
6	Nishio	1979	33	M	abdominal distension	mesenterium	-
7	Sato	1981	44	M	abdominal tumor	mesenterium	-
8	Maeda	1981	35	F	abdominal tumor	mesenterium	-
9	Hayashi	1982	49	F	abdominal distension	mesenterium	+
10	Akagi	1984	34	M	lt hypochondralgia	omentum	+
11	Tanaka	1985	64	M	melena, abdominal pain	duodenum	-
12	Akiyama	1985	32	F	melena	pelvis	-
13	Yoshii	1986	37	M	abdominal tumor	mesocolon	-
14	Kondo	1986	50	M	abdominal tumor	mesenterium	-
15	Souda	1987	44	M	abdominal tumor	mesenterium	+
16	Takamiya	1987	29	F	abdominal tumor	mesocolon	-
17	Takayama	1987	65	M	abdominal tumor	mesocolon	+
18	Shiiki	1987	72	F	abdominal tumor	mesenterium	+
19	Kanba	1989	39	M	abdominal tumor & pain	mesenterium	+
20	Kikuhara	1989	56	M	abdominal tumor	mesenterium	+
21	Iga	1989	19	F	abdominal tumor	retroperitoneum	-
22	Nobusawa	1989	51	F	abdominal tumor & pain	omentum	-
23	Arai	1989	40	F	lower abdominal tumor & pain	mesenterium	-
24	Kato	1989	29	M	abdominal tumor & pain	mesenterium	-
25	Kamiizumi	1990	61	M	pelvic tumor	pelvis	-
26	Otsuka	1990	44	M	abdominal tumor	mesenterium	+
27	Nabeya	1991	79	F	abdominal pain, vomiting	ileum	-
28	Present case	1992	65	F	abdominal pain, diarrhea	mesenterium	+

集計し報告している。これに対し、大腸ポリポージスとの合併を伴わない腹腔内デスマイド単独の症例は非常にまれで、われわれが検索しえたかぎりでは、自験例を含め本邦で28例が報告されているにすぎない(Table 2)。デスマイド腫瘍発生の原因として先天性説や、手術などの外傷、妊娠、ホルモン異常などの誘因が加わって発生するという後天性説などが提唱されてきた^{1)2)10)~14)}。最近の説では、Bridgeら¹⁵⁾はデスマイド腫瘍などの線維腫症においてY染色体の欠損がみられ、デスマイド腫瘍において大腸ポリポージスを合併するしないにかかわらず5q染色体の欠損がみられることより、これらの染色体異常がデスマイド腫瘍発生の主な原因であり、手術や外傷、ホルモン異常などの2次的な誘因によって腫瘍が発生してくる다고考えている。しかし、腹腔内デスマイド単独の症例の中には手術の既往のない例も多く(Table 2)、また、手術の既往があっても前回の手術部位とは全く離れた部位よりの発生の報告¹⁶⁾もあり、誘因との因果関係は必ずしも明確ではない。われわれが検索しえた腹腔内デスマイド単独の28症例の臨床的特徴であるが、年齢は19歳から79歳(平均46.3歳)で、30歳から50歳の間に多くみられ、男女比は17:11であり男性例が多かった。主訴は、腹部腫瘍が19例、腹痛が9例、腹部膨満が4例、下血が2例、その他に嘔吐、下痢が1例ずつであり(重複あり)、腹腔内デスマイドに特有の消化器症状と思われるものはなく、ほとんどが腹部腫瘍の触知か、または腫瘍の増大により起こる周囲臓器の圧迫浸潤に伴う症状である。原発部位については、小腸間膜が17例、結腸間膜が4例、大網が2例、骨盤内が2例、後腹膜、回腸、十二指腸がそれぞれ1例ずつであり、これまでの報告³⁾⁸⁾¹⁷⁾でいわれているように小腸間膜に多かった。手術の既往は9例にみられ、その術式は胃癌手術4例、虫垂切除術3例、左卵巢嚢腫摘出術1例、直腸癌に対する直腸切断術1例であった。これらとは別にデスマイド腫瘍の手術が既往にあって、報告時の手術がその再発に対する手術であるものが3例(No. 16, No. 21, No. 25)にみられた。

腹腔内デスマイドの局所再発については、Kimら¹⁷⁾の報告では9例中3例に局所再発がみられている。1例は2年目に再発し術後11年間観察、他の2例は共に20か月目に再発し再手術を受け、うち1例は4年目に再々発している。佐藤ら³⁾の集計では10か月から18年間経過を観察した19例中3例(16%)に局所再発がみられ(3例中2例はKimら¹⁷⁾、1例はYannopoulos

ら⁹⁾の報告例)そのうち2例が死亡している。以上のごとく局所再発はまれではなく、また少なくとも2年以上の経過観察が必要であると思われた。一般にデスマイド腫瘍の悪性化はまれとされるが、上泉ら¹⁸⁾は自験1例を含めた11例の線維肉腫化、または遠隔臓器への転移を認めたデスマイド腫瘍につき報告しており、うち1例は腹腔内デスマイドの症例である。

治療に関しては、悪性腫瘍との鑑別からも、できるだけ早期に外科的切除を行うことが望ましい。しかし、腹腔内デスマイドの特徴として被膜を持たず周囲組織へ浸潤するという傾向がみられるため、発見時に腫瘤摘出のみで手術を終了したとする報告は少なく、ほとんどが周囲臓器の合併切除を余儀なくされている。報告例のなかには外科的切除が困難な症例もあり、とくにポリポージスを合併したものにこのような症例が多い傾向にある¹²⁾。このような切除不能のデスマイド腫瘍に対しては、放射線療法、化学療法、免疫療法、ホルモン療法などが試みられているが、放射線療法はあまり有効でないとの報告²¹⁾¹⁰⁾もある。そのほか、testolactone, sulindac, warfarin, vitamin K₁の投与を行い有効であったという報告¹¹⁾や、デスマイド腫瘍の75%にはエストロゲンレセプターが陽性であり¹⁹⁾、また閉経後にはデスマイド腫瘍の縮小をみることがある²⁰⁾という報告より、抗エストロゲン剤の toremifene を主としたホルモン療法にOK-432の局注、放射線療法、indomethacin や sulindac などを用い、腫瘍の増大抑制効果がみられたという報告²¹⁾もある。このように、腹腔内デスマイドは組織学的には良性であるが局所再発もまれでなく、切除困難例や、少ないながらも悪性化や転移の報告¹⁸⁾もみられ、臨床的には良性と悪性との中間に位置する腫瘍と考えられる。手術においては、再発防止を十分に考慮し腫瘍の完全な摘出を目指さねばならない。本症例は2年9か月経過した現在外来通院中であるがUS、CTにても今のところ再発はみられていない。

文 献

- 1) Simpson RD, Harrison EG, Mayo CW: Mesenteric fibromatosis in familial polyposis: A variant of Gardner's syndrome. *Cancer* 17: 526-534, 1964
- 2) McAdam WAF, Goligher JC: The occurrence of desmoids in patients with familial polyposis coli. *Br J Surg* 57: 618-631, 1970
- 3) 佐藤幹雄, 三戸康郎, 西村栄彦ほか: 小腸間膜より発生した腹腔内デスマイドの1例。臨外

- 36 : 1013-1017, 1981
- 4) 大腸癌研究会編：臨床・病理 大腸癌取扱い規約，改訂第4版，金原出版，東京，1985
 - 5) McFarlane J: Clinical reports of the surgical practice of the Glasgow Royal Infirmary. D Robertson, Glasgow, 1832, p63-66
 - 6) Reitamo JJ, Hayry P, Nykyri E et al: The desmoid tumor. I. (Incidence, sex-, age- and anatomical distribution in the Finnish population). *Am J Clin Pathol* 77 : 665-673, 1982
 - 7) 持田 郷, 矢部啓夫, 伊藤恵康ほか：肩甲下筋に発生したデスマイドの1例. *関東整災外会誌* 14 : 175-180, 1983
 - 8) Yannopoulos K, Stout AP: Primary solid tumors of the mesentery. *Cancer* 16 : 914-927, 1963
 - 9) 遠城寺宗知：軟部肉腫および肉腫様病変の組織形態学. *日病理会誌* 71 : 51-88, 1982
 - 10) Mckenzie DH: The differential diagnosis of fibroblastic disorders. Blackwell scientific publications, Oxford and Edinburgh, 1970, p90-96
 - 11) Waddell WR, Kirsch WM: Testolactone, sulindac, warfarin, and vitamin K₁ for unresectable desmoid tumors. *Am J Surg* 161 : 416-421, 1991
 - 12) Harvey JC, Quan SHQ, Fortner JG: Gardner's syndrome complicated by mesenteric desmoid tumors. *Surgery* 85 : 475-477, 1979
 - 13) Hayry P, Reitamo JJ, Totterman S et al: The desmoid tumor. II. (Analysis of factors possibly contributing to the etiology and growth behavior). *Am J Clin Pathol* 77 : 674-680, 1982
 - 14) Svanvik J, Knutsson F, Jasson R et al: Desmoid tumor in the abdominal wall after treatment with high dose estradiol for prostatic cancer. *Acta Chir Scand* 148 : 301-303, 1982
 - 15) Bridge JA, Chandrika S, Barbara M et al: Clonal chromosomal abnormalities in desmoid tumors. *Cancer* 69 : 430-436, 1992
 - 16) 神波雅之, 石井敏雄, 謝花正信ほか：腸間膜 desmoid 腫瘍の2例. *画像診断* 9 : 1473-1478, 1989
 - 17) Kim DH, Goldsmith HS, Quan SH et al: Intra-abdominal desmoid tumor. *Cancer* 27 : 1041-1045, 1971
 - 18) 上泉 洋, 佐藤直樹, 三澤一仁ほか：再発を繰り返し悪性化した巨大骨盤内デスマイドの1例. *日臨外医会誌* 51 : 1354-1358, 1990
 - 19) Reitamo JJ, Scheinin TM, Hayry P et al: The desmoid syndrome. *Am J Surg* 151 : 230-237, 1986
 - 20) Dahn I, Jonsson N, Lundh G et al: Desmoid tumors. A series of 33 cases. *Acta Chir Scand* 126 : 305-314, 1963
 - 21) 野村 務, 恩田昌彦, 徳永 昭ほか：Gardner 症候群に合併し治療に難渋した desmoid 腫瘍の1例. *日消外会誌* 25 : 2027-2031, 1992

A Case Report of Intra-abdominal Desmoid Tumor of the Mesentery without Polyposis Coli

Tatsuya Hirano, Yasuaki Aoki, Takayasu Ito and Hideki Kishikawa
Department of Surgery, Kitakyushu Municipal Wakamatsu Hospital

The patient was a 65-year-old woman with chief complaints of abdominal pain and diarrhea. Three years earlier, in 1987, she had undergone abdomino-perineal resection of the rectum for rectal cancer. Abdominal ultrasonography and computed tomography revealed a tumor developed from the mesentery. The operation was performed on August 20, 1990. A tumor was found in the mesentery between Treitz's ligament and the left common iliac artery. We performed tumor extirpation with resection of the small intestine near Treitz's ligament. The resected elastic hard tumor, measuring 10 × 8 × 5 cm, showed a smooth surface, whitish and solid cut surface, and was histologically diagnosed as intra-abdominal desmoid tumor of the mesentery invading into the muscular layer of the duodenum. This is a very rare case of intra-abdominal desmoid tumor without polyposis coli. Since 1981, only 27 such cases have been reported in the Japanese literature.

Reprint requests: Tatsuya Hirano First Department of Surgery, Kyushu University, School of Medicine
3-1-1 Maidashi, Higashi-ku, Fukuoka, 812 JAPAN