

小児に発症した胃平滑筋芽細胞腫の1例

加古川市民病院外科, 神戸労災病院外科*

橋本 可成 福田 裕 松井 祥治
藤本 彊 裏川 公章*

症例は11歳の男児。主訴は嘔吐と下血。胃透視, 胃内視鏡検査で胃体部小彎側前壁の約3cmの粘膜下腫瘍からの出血と確認され手術に至る。術中迅速病理診断で胃平滑筋芽細胞腫と診断され, リンパ節郭清を含む幽門側胃切除, Billroth I法で再建を行った。病理所見は豊富な好酸性胞体を有する円形細胞や淡明化した胞体を有する細胞からなる腫瘍で mitosis も散見されたが, 摘出リンパ節への転移はなかった。術後経過は良好で, 胸部 X 線, 腹部超音波検査, ガリウムシンチで異常所見を認めなかった。

小児発症の胃平滑筋芽細胞腫はまれで本邦の報告は4例のみである。欧米での報告では13例中11例が女兒で7例に functioning extra-adrenal paraganglioma や lung chondroma の Carney's Triad を発症していたが, 本邦での報告はない。しかし, 胃病変と異時性に発症することが少なくないことから, 厳密な術後の経過観察が必要と考える。

Key words: gastric leiomyoblastoma in childhood, Carney's triad

はじめに

平滑筋芽細胞腫は Martin¹⁾, Stout²⁾などが平滑筋腫や平滑筋肉腫とは異なった筋原性腫瘍として bizarre leiomyoblastoma と報告して以来, 本邦でも胃の平滑筋芽細胞腫は現在までに200例以上の報告がある³⁾が, 15歳以下の小児例はまれで, 検索しえた範囲では4例にすぎない^{4)~7)}。今回, 私たちは胃平滑筋芽細胞腫の小児例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

I. 症 例

症例: 11歳, 男児

主訴: 嘔吐と下血

家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 生後4か月で腸重積, 3歳で右外鼠径ヘルニアの手術

現病歴: 平成1年12月26日に嘔吐, 下血が出現し, 顔色不良のため28日当院小児科へ入院となった。入院時には血圧84/20mmHg, 赤血球 $184 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 5.2g/dl と高度の貧血があり, 輸血2単位を施行した。胃透視, 胃内視鏡にて胃粘膜下腫瘍よりの出血との診断で手術目的のため外科転科となった。

入院時現症: 身長: 148.2cm, 体重35kg, 栄養良, 血圧84/20mmHg, 脈拍108/分, 体温38.0度, 顔色蒼白, 眼瞼結膜に貧血を認めるも, 胸部理学的所見に異常はなかった。腹部は平坦で軟, 心窩部に軽度の圧痛があった。

入院時検査成績: 赤血球数 (以下 RBC) $184 \times 10^4/\text{mm}^3$ (poikilocytosis, anisocytosis), 血色素量 (以下 Hb) 5.2g/dl, ヘマトクリット (以下 Ht) 16.6% と高度の貧血を認めた。腫瘍マーカーは α -fetoprotein (以下 AFP) (-), carcinoembryonic antigen (以下 CEA) 2.1ng/ml, carbohydrate antigen (以下 CA19-9) 5U 以下であった。生化学検査では血清総蛋白 (以下 TP) 4.7g/dl の低蛋白血症以外には, 肝機能, ホルモン学的検査などに異常値は認めなかった (Table 1)。

胃 X 線検査所見: 胃体部小彎側前壁に bridging fold を伴い, 中心に小さいバリウムの溜りがある境界明瞭な直径約3cm の隆起性病変を認めた (Fig. 1)。

胃内視鏡検査所見: 胃角部前壁に頂点に浅い陥凹を伴う直径約3cm の隆起性病変が存在し, 組織生検では group I であった (Fig. 2)。

以上より, 胃粘膜下腫瘍からの出血と診断し平成2年1月26日に手術を施行した。

手術所見: 上腹部正中切開にて開腹。腹水は認めず, 胃体部前壁に漿膜浸潤が明らかな直径約3cm の腫瘍

<1993年9月8日受理> 別刷請求先: 橋本 可成
〒674 明石市大久保町森田135-8 加古川市民病院
外科

Table 1 Laboratory data on admission

| | | | |
|-----------------------------------|---------------------------------------|----------------------|-------------|
| Hematological examination | | Blood chemistry | |
| WBC | 8,200 /mm ³ | TP | 4.7 g/dl |
| RBC | 184×10 ⁴ /mm ³ | Alb | 3.4 g/dl |
| (poikilocytosis, anisocytosis) | | A/G | 2.6 |
| Hb | 5.2 g/dl | GOT | 12 KaU |
| Ht | 16.6 % | GPT | 9 KarU |
| Platlet | 26.9×10 ⁴ /mm ³ | LDH | 250 WroU |
| Reticulocyte | 56 % | ALP | 13.6 KA U |
| PT | 12.7 sec | γ-GTP | 8 mU |
| APTT | 33.5 sec | CPK | 20 mU |
| Fibrinogen | 155 mg/dl | ChE | 0.48 ΔPH |
| Hepaplastin T | 60 % | TB | 0.4 mg/dl |
| Thrombo T | 55 % | DB | 0.2 mg/dl |
| Tumor marker | | BUN | 23 mg/dl |
| AFP | (-) | Creatinine | 0.4 mg/dl |
| CEA | 2.1 ng/ml | Na | 135 mEq/l |
| CA19-9 | 5 U/ml ≥ | K | 4.0 mEq/l |
| Ferritin | 9.6 ng/ml | Cl | 101 mEq/l |
| Elastase 1 | 179 ng/dl | Ca | 7.6 mg/dl |
| TPA | 59.0 U/L | P | 2.8 mg/dl |
| SLX | 21.2 U/ml | Fe | 58 γ/dl |
| SCC(TA4) | 1.3 ng/ml | CRP | 0.14 mg/dl |
| NSE | 5.2 ng/ml | Hormonal examination | |
| CA125 | 8 U/ml | Gastrin | 83.2 pg/ml |
| CA15-3 | 25.0 U/ml ≥ | Secretin | 82 pg/ml |
| | | VIP | 5.0 pg/ml ≥ |

が存在したが、肝転移、腹膜転移はなく、周辺の所属リンパ節の腫大は認めなかった。腫瘍の一部を術中迅速病理診断に提出したところ、leiomyoblastomaの診断を得、悪性も否定できないとのことより、2群までのリンパ節郭清を伴う幽門側胃切除術し、Billroth I法で再建を行った。

切除標本：胃体部前壁に4×2.5cm、高さ1.7cmの粘膜下腫瘍が存在し、頂点に凝血塊の付着した2×2mmの潰瘍を認めた (Fig. 3)。

病理学的検査所見：豊富な好酸性胞体を有する円形細胞や淡明化した胞体を有する細胞からなる腫瘍で、PAS染色、Sudan III染色で可溶性の物質を有せず、Azan染色では胞体内に筋原繊維を証明できず、渡銀染色では好銀繊維で取り囲まれたいわゆる「箱入り像」を示していた。免疫組織化学染色ではactin, myocin, desminに陽性、S-100, vimentinに陰性であった。他にmyosarcomaへの移行をうかがわせる紡錘型細胞も存在し、mitosisは200倍率、50視野に5個で、リンパ節転移はなかった (Fig. 4)。

術後経過：術後に行ったガリウムシンチグラムでも遠隔転移はなく、extra-adrenal paragangliomaやlung chondromaなどのCarney's Triad⁸⁾の所見はな

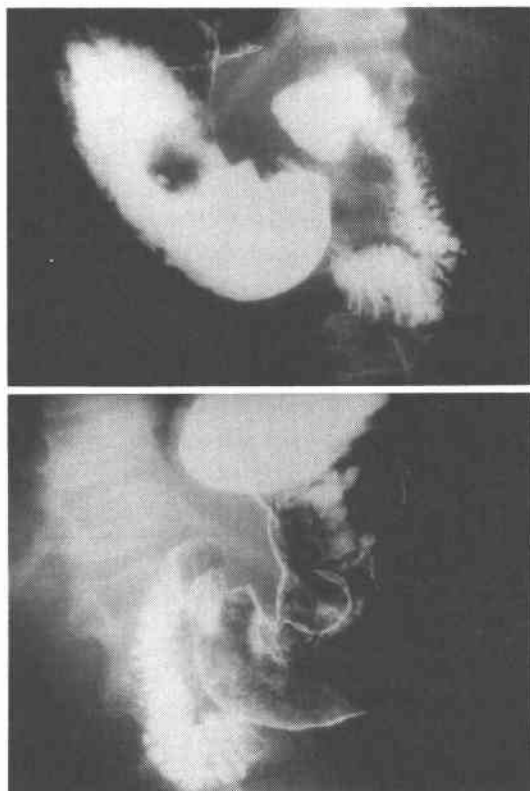
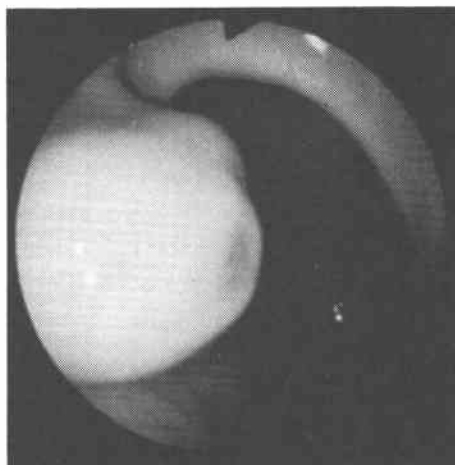
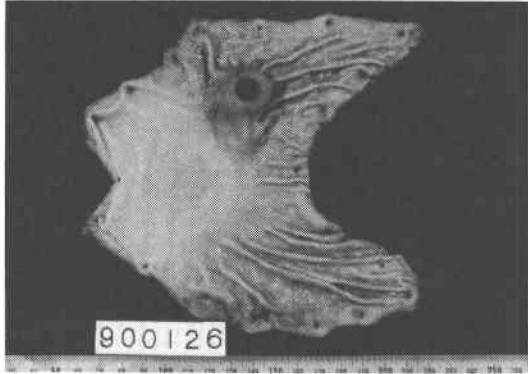
Fig. 1 Upper gastrointestinal series showed an abnormal mass in the anterior wall of the stomach body, about 3cm in diameter.**Fig. 2** Gastro-endoscopy showed an elevated lesion covered with normal gastric mucosa with erosion on the top of tumor in anterior wall of the stomach body.

Fig. 3 Gross appearance of the resected specimen showed a submucosal tumor, measuring 4×2.5×1.7cm in size, in the anterior wall of the stomach body. An ulceration existed on the top of the tumor with coagula.

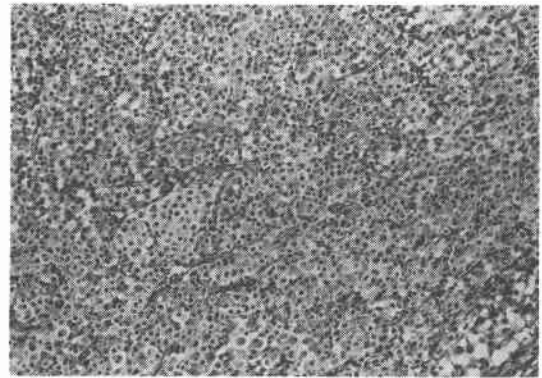


かった。

II. 考 察

胃平滑筋芽細胞腫はMartinら¹⁾, Stout²⁾の報告以来, 通常の平滑筋腫や平滑筋肉腫との異なった筋原性腫瘍の1つと考えられている。組織発生は胃固有筋層の平滑筋由来とする説, 胃壁内の血管平滑筋あるいは

Fig. 4 Histological feature showed atypical oval cells with a clear space near nucleus. (Hematoxyline and eosin and eosin ; ×100)



pericyte 由来とする説など現在のところ結論が得られていないのが現状である。また, 良悪性については本邦報告例の約13%に他臓器やリンパ節(3.5%)への浸潤, 転移がみられることから malignant potential を有する腫瘍と考えられている。良悪性の判定については Stout²⁾は mitotic rate を重視し200倍の倍率で50視野中の mitosis が13個以上を, Applemanら⁹⁾は200倍の倍率で50視野中の mitosis が10個以上を転移の可能

Table 2 Gastric Leiomyoblastoma Occurring in Childhood

| Case | Author | Age | Sex | Carney's Triad | Literature |
|----------|-----------------------|-----|-----|----------------|-------------------------------|
| 1 | Yannopoulos (1962) | 13 | F | | Cancer 15 : 958-971 |
| 2 | Yannopoulos (1962) | 14 | F | | Cancer 15 : 958-971 |
| 3 | Vio (1969) | 12 | F | 1(18) 2(12) | Ann Ital Chir 45 : 750-68 |
| 4 | Schmitt (1976) | 7 | F | | J Can Asso Radiol 27 : 115-7 |
| 5 | Appleman (1976) | 13 | F | 2(14) | Cancer 38 : 708-728 |
| 6 | Lillington (1978) | 9 | F | 2(24) | Cancer 43 : 374-382 |
| 7 | Tisell (1978) | 15 | F | 2(24) | Cancer 41 : 259-265 |
| 8 | Grace (1981) | 15 | F | 1(15) 2(15) | Am J Med 70 : 1288-92 |
| 9 | Heloury (1985) | 13 | M | | Ann Chir 39 : 33-36 |
| 10 | Nunez (1986) | 14 | M | | An Esp Pediatr 24 : 129-30 |
| 11 | Mazas-Artasona (1988) | 12 | F | 2(12) | Brit J Radiol 61 : 1181-84 |
| 12 | Rogers (1989) | 11 | F | | Pediatr Pathol 19 : 79-85 |
| 13 | Blei (1992) | 14 | F | 1(14) | Cancer 69 : 292-300 |
| In Japan | | | | | |
| 1 | Masuda (1979) | 13 | M | | Jpn J Gastroenterol 76 : 2146 |
| 2 | Yabe (1980) | 13 | M | | Jpn J Gastroenterol 77 : 119 |
| 3 | Haga (1986) | 15 | M | | ItoCho 21 : 97-101 |
| 4 | Hamazoe (1991) | 7 | F | | J Pediatr Surg 26 : 225-27 |
| 5 | Present case (1990) | 11 | M | | |

Carney's Triad 1: extra-adrenal paraganglioma 2: pulmonary chondroma (age)

性があるとし、腫瘍の大きさ6cm以上、発生部位が噴門部の症例が悪性と述べた。しかし、現実的にはこれに当てはまらない例が多く明確な基準が得られていない。

著者らが検索しえた15歳以下の小児の胃平滑筋芽細胞腫の欧米での報告例は1962年の Yannopoulos¹⁰⁾以来1992年までで13例にすぎず、このうち11例が女兒に発症していた。本邦での1991年までの報告では自験例を含めて5例^{4)~7)}あり、男女比は4:1であった(Table 2)。小児の悪性例は Hamazoe ら⁷⁾の集計によると4例(37%)と高率にあり、肝、肺、腹膜およびリンパ節(2例, 18%)に転移を認めた。また、Rogers ら¹¹⁾は小児発症の胃平滑筋芽細胞腫の場合 functioning extraadrenal paraganglioma や lung chondroma などの Carney's Triad⁸⁾の合併の可能性が高いとしており、本論文で集計したところ欧米報告例の13例中7例(53.8%)に Triad を認めている。今村ら¹²⁾は胃平滑筋芽細胞腫の発生由来は paraganglion としており、欧米での Carney's Triad の頻度の多さはこの発生由来と女兒発症の頻度の多さなどが原因となっていると考えている。逆に、本邦では Carney's Triad 合併の報告例はなく、人種間の相違および性差などが関係していると思われるが今後の検討を待つ必要があろう。自験例も胸部 X 線、腹部超音波検査、ガリウムシンチグラムなどで検索したが異常を認めなかった。しかし、Carney's Triad の発症は Table 2 に示すごとく必ずしも胃病変と時を同じくするとは限らないため、今後外来にて厳密な経過観察を続けていくことが重要と思われる。

治療は一般に外科的切除が行われるが、腫瘍核出術のみと胃切除の2種類が行われている。しかし、リンパ節転移の可能性があり、また術後化学療法の効果が期待できないことから自験例のごとくリンパ節郭清を加えた胃切除が望ましいと思われる。

本論文の要旨は第36回日本消化器外科学会総会(東京)にて発表した。

文 献

- 1) Martin JF, Bazin P, Feroldi J et al: Intramural myoid tumors of the stomach: Microscopic considerations on 6 cases. *Ann Anat Pathol* 5: 484-497, 1960
- 2) Stout AP: Bizarre smooth muscle tumors of the stomach. *Cancer* 15: 400-409, 1962
- 3) 松下一之, 坂本昭雄, 碓井貞仁ほか: 胃外有茎性発育を示した胃平滑筋芽細胞腫の1例. *日消外会誌* 23: 75-79, 1990
- 4) 増田幸久, 浅木 茂, 知念功雄ほか: 急激な転移をとった胃 leiomyoblastoma の1例. *日消病会誌* 76: 2146, 1979
- 5) 矢部誠太郎, 青山茂夫, 大館俊二ほか: 大量出血を来した小児の胃 Leiomyoblastoma. *日消病会誌* 77: 119, 1980
- 6) 芳賀克夫, 谷川富夫, 跡部安則ほか: 嚢胞を形成した若年者胃平滑筋芽細胞腫の1例. *胃と腸* 21: 97-101, 1986
- 7) Hamzoe R, Shimizu N, Nishidoi H et al: Gastric leiomyoblastoma in childhood. *J Pediatr Surg* 26: 225-227, 1991
- 8) Carney JA: The triad of gastric epithelioid leiomyosarcoma, functional extra-adrenal paraganglioma, and pulmonary chondroma. *Cancer* 43: 374-382, 1979
- 9) Appleman HD, Helwig EB: Gastric epithelioid and leiomyosarcoma (leiomyoblastoma). *Cancer* 38: 708-728, 1976
- 10) Yannopoulos K, Stout AP: Smooth muscle tumors in children. *Cancer* 15: 958-971, 1962
- 11) Rogers BB, Grishaber JE, Mahoney DH et al: Gastric leiomyoblastoma (epithelioid leiomyoma) occurring in a child. *Pediatr Pathol* 9: 79-85, 1989
- 12) 今村正克, 木下 博, 中川 亨ほか: 胃の bizarre leiomyoma (leiomyoblastoma) の電顕的観察. *癌の臨* 20: 472-476, 1974

A Case of Gastric Leiomyoblastoma in a Child

Yoshinari Hashimoto, Hiroshi Fukuda, Syoji Matsui, Tsutomu Fujimoto and Tomoaki Urakawa*

Department of Surgery, Kakogawa Municipal Hospital

*Department of Surgery, Kobe Rosai Hospital of Labour Welfare Corporation

We report a case of gastric leiomyoblastoma in a child. An 11-year-old boy was admitted because of vomiting and melena. Laboratory data showed severe anemia (RBC $184 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 5.2 g/dl, Ht 16.6%) and hypoproteinemia (4.7 g/dl). Upper gastrointestinal series and gastroendoscopy showed a sub-mucosal tumor with central erosion in the anterior wall of the stomach body, about 3 cm in diameter. Distal partial gastrectomy

combined with dissection of perigastric lymph nodes was performed. The resected specimen showed a submucosal tumor on the stomach body, measuring $4 \times 2.5 \times 1.7$ cm in size, with a central ulcer. Histological examination revealed leiomyoblastoma of the stomach (atypical oval cells each with a clear space near the nucleus), and no metastasis to lymph nodes. The postoperative course was uneventful. Ultrasonography of the abdomen showed no remarkable findings, and gallium scintigraphy showed no hot lesion in the chest or abdomen. We finally diagnosed leiomyoblastoma of stomach in a child. Four cases of gastric leiomyoblastoma in childhood have been reported in Japan, with 13 cases (11 female) in the world literature. Seven cases had Carney's triad: gastric leiomyoblastoma, functioning extraadrenal paraganglioma and lung chondroma. Our case did not have this triad. In following the clinical course of children with gastric leiomyoblastoma, special attention must be paid to the possibility of Carney's triad.

Reprint requests: Yoshinari Hashimoto Department of Surgery, Kakogawa Municipal Hospital
135 Morita, Okubo-cho, Akashi-shi, 674 JAPAN
