# 小腸間膜リンパ管筋腫症の1例

帯広厚生病院外科,同病理1)

竹之内伸郎 三浦 哲哉 大竹 節之 日下 貴文 藤森 関下 芳明 塩野 恒夫 黒鳥振重郎 潤1) 山口

症例は28歳の女性、腹痛を主訴として来院した、精査の結果、腎の上極のレベルから骨盤腔にわた る腫瘤を認め、小腸間膜腫瘍の診断にて手術を施行した、腫瘍は小腸間膜に限局していたが腸管壁内 にも一部浸潤しており腸管と共に腫瘍を切除した。組織学的所見では,内皮細胞に被覆されリンパ液 を内容とする大小の cvst を認め、その周囲には平滑筋細胞の増殖が観察され、リンパ管筋腫症と診断 された.

リンパ管筋腫症は、妊娠可能な年代の女性に認められ、縦隔・肺・後腹膜のリンパ組織に過誤腫性 の平滑筋細胞の過形成を生ずるまれな疾患である。なかでも、腸間膜の発生例は極めてまれで、これ までに4例の報告例をみるのみである。今回われわれは小腸間膜リンパ管筋腫症の1例を経験したの で, 若干の文献的考察を加え報告する.

**Key words**: lymphangiomyomatosis, mesenterium

#### はじめに

リンパ管筋腫症は, 妊娠可能な年代の女性に認めら れ、縦隔・肺・後腹膜のリンパ組織に過誤腫性の平滑 筋細胞の過形成を生ずるまれな疾患であるが、なかで も腸間膜の発生例の報告はわれわれが調べえたかぎり では4例のみ1)~4)と極めてまれである。最近われわれ は、小腸間膜に発生したリンパ管筋腫症の1例を経験 したので若干の文献的考察を加え報告する。

### 例

症例:28歳,女性 主訴:左側腹部痛

家族歴・既往歴:特記すべきことなし、

妊娠出産歴:1回(初診時出産後1年7か月)

現病歴:平成3年3月中旬より左側腹部痛を自覚す るようになった、症状は増悪はしなかったが持続する ため、4月5日、近医を受診し、腹部腫瘤を指摘され 精査目的で当科紹介となった、経過中に、嘔気・嘔吐・ 便秘・下痢などの消化器症状は特に認めず、体重減少 もなかった。

初診時現症:身長161cm, 体重73.5kg. 眼瞼結膜に

貧血を認めず、眼球結膜の黄染なし、表在リンパ節は

触知せず、腹部は軽度膨隆し、右上腹部から臍下部に かけて径約20cm 大の腫瘤を触知した、臍の左側には 軽度圧痛を認めたが反跳痛・筋性防御などは認めな かった。四肢に浮腫は認めず皮膚科的・精神神経学的 異常も認められなかった.

検査所見:末梢血液像では白血球増多もなく貧血も なかった.血液生化学的検査にも異常は認めなかった. 腫瘍マーカー・一般検尿・動脈血ガス分析・呼吸機能 にも異常は認められず、便潜血反応は陰性であった (Table 1).

胸部 X 線所見: CTR 43%, 肺野・縦隔に異常を認 めなかった。

腹部立位単純 X 線検査所見:腫瘤陰影·石灰化陰影 など認めず、ニボーも認めなかった。

ガストログラフィン造影所見:通過障害・腸管の拡 張はなく、内服2時間後には造影剤の排泄をみた(Fig.

腹部超音波所見:腹部全体の isoechoic mass と, 子 宮の下方に cystic low-echoic mass を認めた.

腹部 CT 所見:右腎の上極のレベルから骨盤腔にわ たる mass と骨盤腔内に cystic mass を認めた。

骨盤腔内の mass は内部均一で漿液 level の density であり卵巣嚢腫と思われた、

上腹部の mass は CT 値-20と fat density で, mass

<1993年11月1日受理>別刷請求先:竹之內伸郎 〒080 帯広市西 6 条南 8 丁目 帯広厚生病院外科

Table 1 Laboratory findings on admission

WBC	8,200 /mm³	Cl	104 mEq/l
RBC	435×104 /mm³	CEA	$2.0\mathrm{ng/ml}$
HЪ	13.0 g/dl	αFP	<3 ng/ml
Ht	38.6 %	CA19-9	16 U/ml
Plt	$18.3 \times 10^4  / \text{mm}^3$	TPA	26 U/ <i>l</i>
TP	7.0 g/dl	SCC-Ag	$1.5\mathrm{ng/ml}$
Alb	4.73 g/dl	CA12-5	22 U/ml
T-Bil	$0.4\mathrm{mg/dl}$	CA72-4	$1.5\mathrm{U/ml}$
GOT	13 IU	Spirogram	
GPT	10 IU	%VC	123 %
ALP	115 IU	FEV1.0%	87 %
LDH	282 IU	Blood gas analisis	
$\gamma$ -GTP	10 IU	pН	7.426
BUN	$16.5\mathrm{mg/dl}$	Pco <sub>2</sub>	36.3 mmHg
Creat.	$0.9\mathrm{mg/dl}$	Po <sub>2</sub>	83.5 mmHg
Na	$139 \mathrm{mEq}/l$	HCG test	(-)
K	$3.9 \mathrm{mEq}/l$		

の両外側端には腸管と思われる high density area が 縁取るようにみえており、mass の内部には腸間膜血 管と思われる索状物を含み、この mass は腸間膜の一 部と考えられた。cecum の位置は上昇しており、 descending colon は蛇行し正中よりも右側を走行し 上腸間膜動静脈の背側を通っており結腸固定不全が疑

Fig. 1 Gastrointestinal graphy shows no evidence of stenosis.



われた (Fig. 2)。 腹部血管造影所見:大動脈・腹腔動脈・上腸間膜動

Fig. 2 Abdominal CT scan. Cystic mass was observed from the upper level of the right kidney to the pelvic space. High density area on the edge suggesting intestine and string in the mass suggesting mesenteric vessels.



**Fig. 3** Operative finding shows a giant mass localizing within the mesenterium.



脈造影でとくに encasement・pooling などは認めな かった。

以上から小腸間膜腫瘍・卵巣嚢腫の診断にて平成3年7月11日手術を施行した。

手術所見:正中切開にて開腹. 混濁した腹水を少量認めた. 腫瘤は腸間膜に限局し、Treitz 靱帯から80cmの部分にはじまり回盲部まで2mの部分まで存在していた. 腸間膜動・静脈は腫瘍に埋没され、腫瘍は腸管壁内にも一部浸潤していたが腫瘍自体の境界は明瞭で、腸管とともに腫瘍を切除した(Fig. 3).

また、卵巣嚢腫とは直接連絡はなかったが合併切除 を施行した。

切除標本所見:切除腸管は140cm, 腫瘍の重量は3 kgであった。色調は主として黄白色で卵スープ様で あった。割面はほぼ充実性で大小の cystic space を認 め内腔には乳糜様の液体貯留があった (Fig. 4).

卵巣は漿液性の内容を持つ cyst で, 明らかに異なる ものであった。

病理組織学的所見:大小の cyst は内皮細胞により 被覆され、リンパ液を入れている。その周囲には平滑 筋細胞の増殖が観察された。病変部は大部分は腸間膜 に存在するが一部は小腸の粘膜・粘膜下層にも及んで いた(Fig. 5)。

以上からリンパ管筋腫症と診断された。

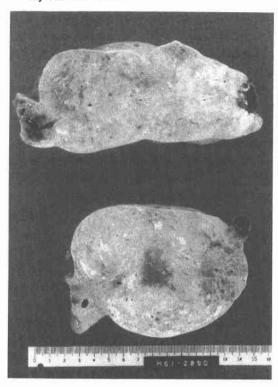
卵巣は漿液性嚢胞腺腫であった.

術後経過は順調で平成3年8月4日退院し、術後1年11か月経過した現在も再発の徴候なく元気に外来通院中である。

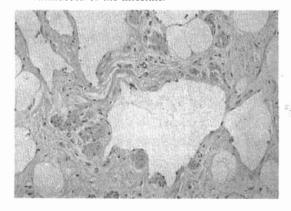
#### 考察

Lymphangiomyoma は1955年 に Enterline と

Fig. 4 Cut surface of the tumor shows whiteyellow solid tumor and small cystic space with chylous fluid collection.



**Fig. 5** Pathological findings shows multicystic tumor, lining endothelial cell, with chylous fluid and the smooth muscle in the cystic wall. The tumor was localized almost within the mesenterium, but partially involved to the mucosa and submucosa of the intestine.



Roberts<sup>5)</sup>が後腹膜に発生した症例を初めて報告し、その後1966年に Cornog と Enterline<sup>6)</sup>がそれまで種々の

名称で呼ばれ報告されてきた症例を収集し、lymphangiomyoma と命名し、臨床病理学的検討を加えた。本疾患は全身のリンパ組織における多中心発生の平滑筋の肥大・増生をきたすもので過誤腫的性格の疾患と考えられており、広範なリンパ組織に病変が及んだ場合には lymphangiomyomatosis (リンパ管筋腫症)と呼ばれる。

本疾患は極めてまれで、最近では報告例は増えているものの欧米での報告例は Goeckenjan  $5^{7}$ によれば 1981年までで92例、本邦では村田 $5^{8}$ によれば1989年までに53例の報告例があるに過ぎない。

年齢・性別分布も極めて特徴的で、報告例のほぼ全例が若年から中年までの妊娠可能な年代の女性である。妊娠・出産による増悪、経口避妊薬による悪化があることなどから、以前から性ホルモンとの関連性が示唆されている。

その発生部位は肺・縦隔・後腹膜にある症例が大部分を占め本症例のように腸間膜に発生した症例の報告は欧米では4例1<sup>3~4</sup>)あるものの本邦報告例はほかに見当たらず、極めてまれな発生例と思われる。

本症は高率に結節性硬化症を合併するとされ、1974年、Silverstein ら<sup>9)</sup>は本症を、肺実質に病変を有するもので結節性硬化症を合併しない I 型(いわゆるびまん性過誤腫性肺脈管筋腫症)、肺病変のない II 型、結節性硬化症を合併した III型に分類した。

本症の症状・予後は、I型は臨床的には反復性気胸・呼吸困難・乳糜胸・喀血・血痰などを来たし、漸次肺の線維化が進行し予後も不良で谷本ら10によると5年生存率は31.5%とされている。一方、本症例のようなII型のうち、腸間膜や後腹膜発生例では蛋白漏出性胃腸症・乳糜腹水・膵繊維症を来し死亡した症例の報告30もあるが、一般には病変部の外科的切除により臨床症状も改善しその予後は良好とされている9。本症例では臨床的には腫瘤形成のみで、開腹所見では少量の乳糜腹水は認めたものの、その他の消化器症状などはみられなかった。これは、腫瘤自体は巨大であったが腸間膜に限局し、後腹膜のリンバ本幹には病変が及んでいなかったためにかろうじて乳糜の逆流をきたさなかったためと思われた。

治療法として確立されたものはないが、前述したような性ホルモンとの関連から生検組織のエストロゲンリセプター・プロゲステロンリセプターを検索し陽性の場合には卵巣摘出、プロゲステロン、タモキシフェン投与などのホルモン療法が有効である場合があると

の報告<sup>11)~13)</sup>もあるが,その一方で効果がなかったとする報告も少なくなく<sup>14)15)</sup>,症例も少なく今後さらに検討が必要であろう.

本症例ではリセプターの検索は行っておらず、また、肺病変は合併しておらず、外科的に完全切除ができたことから特に術後補助療法は行っていないが特に再発の徴候なく経過している。今後とも外来にて慎重に経過観察を行っていく方針である。

#### 文 献

- Zeiko PJ, Laurence BH, Sheiner H et al: Cystic lymphangioma of the colon causing protein-losing enteropathy. Dig Dis 20: 1076-1080, 1975
- Robert ES, Eugene JM, William FM et al: Case records of the Massachusetts general hospital (Case 5-1989). N Engl J Med 320: 301-310, 1989
- Treilleux S, Vitrey D, Berger F et al: Lymphangiomyomatose extra pulmpnaire révêlée par une entéropathie exsudative d'évolution rapidement fatale. Ann Pathol 9: 279-283, 1989
- Möllmann D, Freytag C, Kuhn FP: Radiologische Befunde der Lymphangiomyomatose. Röntogen-Bl 43: 109—112, 1990
- 5) Enterline HT, Roberts B: Lymphangiopericytoma. Cancer 8: 582-587, 1955
- 6) Cornog JL, Enterline HT: Lymphangiomyoma, A benign lesion of chyliferous lymphatics synonymous with lymphangiopericytoma. Cancer 19: 1909—1930, 1966
- Goeckenjan G, Deetjen W, Jungblut R et al: Pulmonale Lymphangiomyomatose. Prax Klin Pneumol 37: 1020—1023, 1983
- 8) 村田 朗, 竹田雄一郎, 臼杵二郎ほか:妊娠により 症状の発現した肺リンパ管腫症の1例. 日胸疾患 会誌 27:1106-1111, 1989
- 9) Silverstein EF, Ellis K, Wolff M et al: Pulmonary lymphangiomatosis. Am J Roentgenol 120:832-850, 1974
- 10) 谷本普一: びまん性過誤腫性肺脈管筋腫症。三上 - - 理一郎編。内科 Mook, 22. 金原出版, 東京, 1983, p298-301
- 11) Svenden TL, Viskum K, Hansborg N et al: Pulmonary lymphangiomyomatosis. A case of progesteron recepter positive lymphangioleiomyomatosis treated with medroxyprogesterone, oophorectomy and tamoxifen. Br J Dis Chest 78: 264-271, 1984
- 12) Adason D, Heinrichs WL, Raybin DM et al:

- Successful treatment of pulmonary lymphangiomyomatosis with oophorectomy and progesterone. Am Rev Respir Dis 132: 916—921, 1985
- 13) Clemm CH, Jehn U, Wolf-Hornung B, et al: Lymphangiomyomatosis. A case of three cases treated with tamoxifen. Klin Wochenscher 65: 391-393, 1987
- 14) 片山信行, 坂本廣子, 李 英徹ほか: 種々の抗エストロゲン療法が無効であった過誤腫性肺脈管腫症の1 剖検例. 日胸疾患会誌 26:179-184, 1988
- 15) Bevelaqua FA: Pulmonary lymphangiomyomatosis: Long-term survival in a patient with poor response to medroxyprogesterone. Chest 87: 552—553, 1985

## A Case Report of Lymphangiomyomatosis in the Mesenterium

Nobuo Takenouchi, Tetsuya Miura, Setsuyuki Ootake, Takafumi Kusaka, Masaru Fujimori, Yoshiaki Sekishita, Tsuneo Shiono, Shinjuro Kuroshima and Jun Yamaguchi<sup>1)</sup>
Department of Surgery, Department of Pathology<sup>1)</sup>, Obihiro Kosei Hospital

We present a rare case of lymphangiomyomatosis of the mesenterium. A 28-year-old woman was referred to our hospital with the chief complaint of left side abdominal pain. CT scan revealed a giant mass in the mesenterium from the renal level to the pelvic space. At laparotomy, the tumor was localized in the mesenterium, but invaded to the jejunum. The tumor was completely excised with jejunum resection. The resected specimen included a cystic tumor and was 3 kg in weight. Histological examination of the tumor revealed lyphangiomyomatosis. Lymphangiomyomatosis is a very rare disease that occurs predominantly in women of reproductive age, mainly in the mediastinum, lung and retroperitoneal space. Only four other cases of lymphangiomyomatosis arising from the mesenterium have been reported in the world literature.

Reprint requests: Nobuo Takenouchi Department of Surgery, Obhiro Kosei Hospital Nishi 6 Minami 8, Obihiro, 080 JAPAN