

特異な発育形式をとって膵頭部実質内へ圧排性発育した 十二指腸平滑筋腫の1例

岡山済生会総合病院外科, 同 病理*

赤在 義浩 三村 哲重 塩路 康信 高畑 隆臣
岡本 康久 戸田耕太郎 木村 秀幸 大原 利憲
筒井 信正 広瀬 周平 片岡 和男 能勢聡一郎*

症例は64歳の女性。十二指腸潰瘍からの出血のため緊急手術となり、十二指腸に瘻孔を形成する腫瘍が膵頭部に認められ膵頭十二指腸切除術を施行した。切除標本では膵頭部に5×3cm大の腫瘍を認め中心部に出血壊死をきたし十二指腸壁に破綻していた。病理組織学的所見では十二指腸固有筋層と連続した平滑筋腫であった。

十二指腸平滑筋腫が膵頭部実質内で発育したとの報告は本邦2例目で、そのまれな発育形式について検討をおこなった。膵頭部には腹側膵と背側膵の癒合部があり、いわゆる“weak spot”¹⁾となっている。十二指腸 Vater 乳頭口側で膵背側に発生した腫瘍が“weak spot”に滑り込み膵内発育したと考えられた。

Key words: pancreas head tumor, duodenal leiomyoma, mode of growth within pancreas head parenchyma

はじめに

十二指腸平滑筋腫について現在まで数多くの症例が報告され²⁾、その発育形式により管内型・管外型・管内外型に分類される³⁾。一般的に良性腫瘍は物理的抵抗の弱い側に発育し、十二指腸壁に発生した平滑筋腫は膵頭部実質内に発育増大し難く、膵頭部へ圧排性発育したとする報告はまれである。

この度、十二指腸 Vater 乳頭口側に発生し管外発育型で大きさ2cm以下と小さく無症状で経過したが、45か月後5cm大となり下血にて発症し膵頭部を占拠していた十二指腸平滑筋腫の1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

患者: 64歳, 女性

主訴: 下血

家族歴: 特記事項なし。

既往歴: 平成2年4月 Mirizzi 症候群にて他病院で胆嚢総胆管切除術を受けた。

その際、術前検査として施行された腹部 computed

tomography (以下, CT と略記)・endoscopic retrograde cholangio-pancreatography (以下, ERCP と略記)・血管造影の所見: 腹部 CT では Vater 乳頭やや頭側で膵頭部外側に十二指腸壁に接して, plain CT では1.5cm大の low density, enhance CT ではやや不均一に造影される mass が指摘されていた (Fig. 1)。ERCP では Mirizzi 症候群による肝門部胆管狭窄以外に膵頭部には異常所見を認めなかった (Fig. 2)。血管造影では動脈相で膵アーケードの外側に1.5cm大の tumor vessels と毛細血管相で同部に tumor stain を認めた (Fig. 3)。

現病歴: 平成6年1月17日朝より頻回に嘔吐があり, 1日中臥床していたが吐血することはなかった。夕方トイレに行き大量の黒色便を認め, その後動けなくなったため救急車にて搬送された。

入院時現症: 著明な貧血を認めたが, 栄養良好, 黄疸なく, 腹部は平坦で圧痛なく, 腫瘍は触知しなかった。

入院時検査所見: RBC $187 \times 10^4 / \text{mm}^3$, Hb 5.7g/dl, Ht 18.1%と高度の貧血を認める以外に血液生化学検査, 腫瘍マーカー (carcinoembryonic antigen, carbohydrate antigen 19-9) は正常であった。

<1994年7月6日受理>別刷請求先: 赤在 義浩
〒700 岡山市伊福町1-17-18 岡山済生会総合病院外科

Fig. 1 Abdominal CT 45 months before the operation shows a small mass by the pancreas head on the outside (A). A scan after contrast material shows a slight inhomogenous enhancement effect on the plain CT image (B).

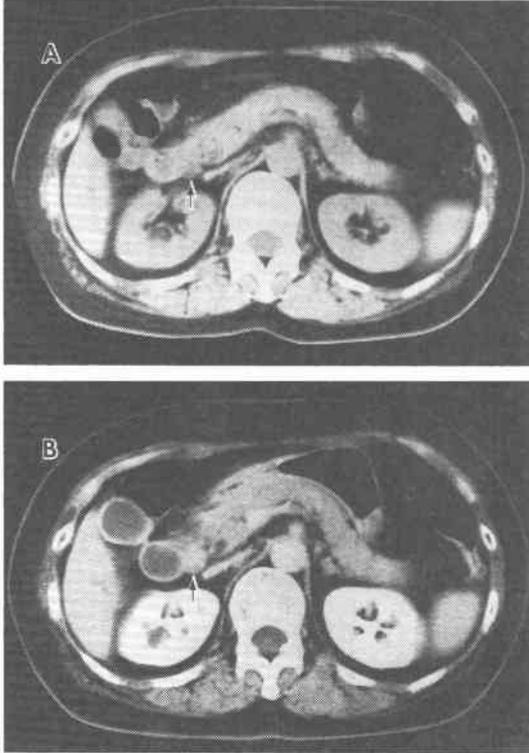


Fig. 2 ERCP shows almost normal cholangio-pancreatography at the pancreas head.

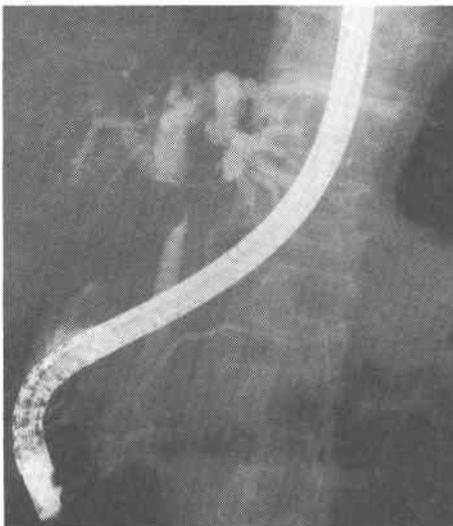


Fig. 3 Arterial phase of a superior mesenteric angiography shows abundant tumor vessels (A), and capillary phase shows a dense tumor stain (B).

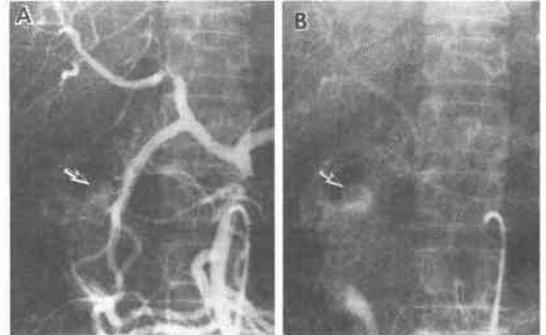


Fig. 4 Endoscopic view shows the duodenal ulcer.

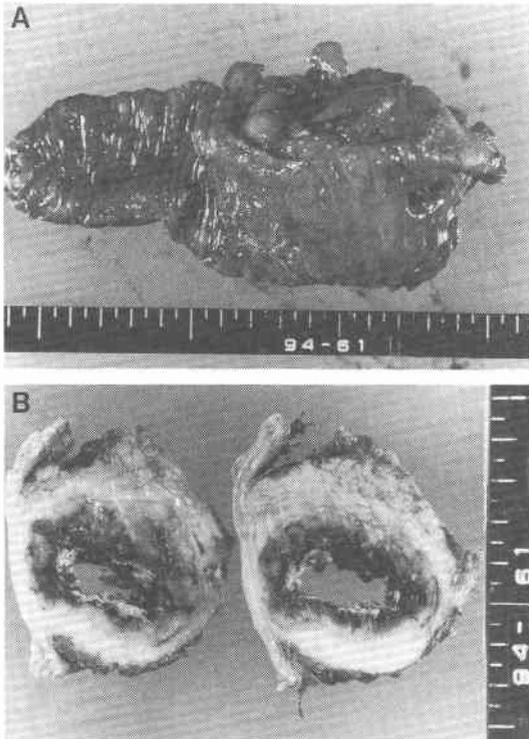


緊急上部内視鏡検査：十二指腸 Vater 乳頭（以下、Vater 乳頭と略記）口側に2cm 大の深い潰瘍を認め、潰瘍底には凝血塊の付着を認めたがすでに止血していた (Fig. 4)。

入院後経過：入院直後出血性ショックの状態となり、再出血が疑われたため緊急手術が施行された。

術中所見：前回手術により胆嚢総胆管は切除されており肝門部胆管空腸吻合がなされていた。膵頭部に5 cm 大の腫瘤を触れ、胃切開にて十二指腸を内腔より触診すると潰瘍底は膵頭部に穿通していた。肝転移、周囲リンパ節腫脹は認めなかった。膵頭部腫瘍の十二指腸穿孔による出血性ショックと考え膵頭十二指腸切

Fig. 5 Macroscopic picture of the specimen of the resected pancreas head and duodenum (A). The cut surface shows the clear margin of the tumor. 5×3cm in size, and the central necrosis and hemorrhage in it. The tumor is attached to the duodenal proper muscle and compressing the pancreas head (B).

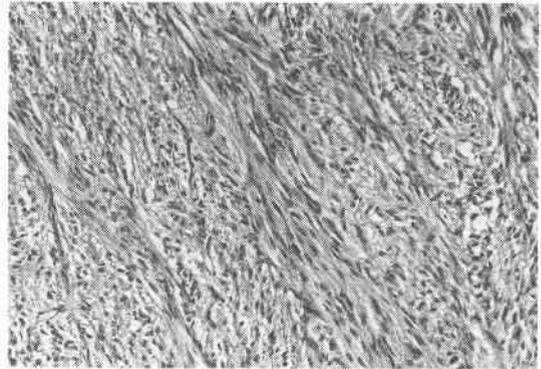


除術を施行した。

切除標本：腫瘍は膵頭部を占拠し、弾性硬、Vater 乳頭口側約4cmの十二指腸壁に瘻孔を形成し、腫瘍中央は空洞を有して瘻孔と通じていた。胆管はすでに癍痕化して走行は確認できなかったが、主膵管の拡張は認めなかった。腫瘍断面は白黄色でよく境界され、大きさ5×3cm大、十二指腸固有筋層と連続し膵実質を圧排萎縮させ膵頭部内へ発育していた。また腫瘍中央部では広範な壊死による空洞化と出血を認め十二指腸潰瘍部へ破綻していた (Fig. 5)。

病理組織学的所見：hematoxylin eosin (以下、H.E. と略記) 染色にて腫瘍細胞は長紡錘形で錯走する束をなし圧排性に増殖していた。細胞はよくそろい、異型性はなく、核分裂像もきわめて少なかった。酵素抗体法による免疫染色ではアクチン (+), S-100蛋白 (-)

Fig. 6 Histological findings of the tumor suggest leiomyoma. (H.E. staining, ×20)



で平滑筋腫の像を示していた。腫瘍に接した膵実質は圧排され萎縮線維化していたが、浸潤はなく境界は明瞭であった (Fig. 6)。

考 察

近年十二指腸平滑筋腫 (以下、筋腫と略記) および平滑筋肉腫 (以下、筋肉腫と略記) の報告例は増加しているが^{4)~6)}、膵頭部実質内で発育増大したとの報告は本邦の文献を検索しえたかぎり3例のみであった。買原ら⁷⁾は Vater 乳頭口側2cmより発生し、膵頭部内に5cm大の筋腫を形成し黄疸にて発症した症例を報告し、堀口ら⁸⁾や国村ら⁹⁾は Vater 乳頭のやや肛門側より発生した筋肉腫が膵頭部を占拠し、膵頭部前方に突出していた症例を報告している。買原らはその発育形式に興味を感じ“壁外に発育しても抵抗の強い膵実質内に入り込む形で増大するとは考え難い。”と考察している。自験例は“考え難い”発育の過程を証明した。腫瘍は術前45か月のCTでは Vater 乳頭のやや頭側で十二指腸壁に接して膵頭部よりわずかに背側の膵外に認められ、血管造影では動脈相で膵アーケードの外側に認められ、tumor vessels, tumor stain など平滑筋性腫瘍の特徴を示していた。画像で指摘された腫瘍は初回手術時に確認できず、その後の経過は不明であるが、切除時には Vater 乳頭口側4cmに瘻孔を形成し膵頭部実質内に発育増殖していた。病理組織学的に膵と境界され十二指腸固有筋層と連続する筋腫であった。

ではなぜ自験例の筋腫は膵頭部内に発育したのだろうか。膵は腹側・背側膵臓芽の2つの原基から発生し、腹側膵原基は十二指腸の回転に伴って総胆管とともに右回転し背側膵原基の背側に移動し、後方やや下

部に癒合する。解剖学的には膵頭上部と膵体尾部は背側膵原基から、残りの膵頭下部は腹側膵原基から発生する。膵管系では腹側原基内と背側原基遠位部内の導管が癒合して主膵管を形成し、背側原基近位部内の導管は副膵管として残る¹⁰⁾。腹側膵と背側膵の癒合部には特別な境は認められないが膵頭部のいわゆる“weak spot”となっており、十二指腸憩室が膵内に伸展した際には癒合部を伸展することが多い¹¹⁾。十二指腸第2部と膵頭部の間に発生し圧排性発育する腫瘍は、逃げ場を失ってその“weak spot”にむかって憩室のように発育伸展するものと考えられる。“weak spot”の腹側に発生した腫瘍は決して膵内に発育しない。“weak spot”背側で“weak spot”に滑り込みやすい Vater 乳頭口側に発生した腫瘍は膵内に発育し⁷⁾、“weak spot”に入り込み難い Vater 乳頭肛門側に発生した腫瘍は膵を頭側に圧迫するのみで腫瘍の大半は膵外に突出する⁸⁾⁹⁾。自験例は、Vater 乳頭口側で膵頭部よりわずかに背側の十二指腸壁より発生し、膵頭部実質内に後上方より発育増大した筋腫であった。

膵頭部へ発育する十二指腸平滑筋性腫瘍の存在は、膵頭部原発平滑筋性腫瘍の診断を厳密にすることを必要とする。十二指腸原発であるとする場合、十二指腸壁との連続性を確認しなければならない。自験例では腫瘍は十二指腸固有筋層と連続しており膵と境界されていた。逆に膵頭部原発であるとする場合には、発生母地が小膵管または血管壁が考えられるため¹¹⁾連続性を確認することが困難であり、周囲臓器である十二指腸、胆管、後腹膜との連続性を否定することとなる。われわれが検索しえた本邦の文献的報告では膵頭部原発平滑筋性腫瘍は5例あり^{12)~16)}、いずれも平滑筋肉腫であったが、病理組織学的に十二指腸との連続性を否定しえたのは2例のみであった¹³⁾¹⁵⁾。今後はさらなる画像診断の普及により、より早期に発見切除され、原発部位の確認された症例の検討により、われわれが提唱した発育形式が証明されることを期待する。

文 献

1) Suda K, Mizuguchi K, Matsumoto M: A histopathological study on the etiology of duodenal diverticulum related to the fusion of the pancreatic anlage. *Am J Gastroenterol* 78: 335-338, 1983

- 2) 光野正人, 野田和人, 朝倉孝弘ほか: 十二指腸平滑筋腫—3例報告と本邦100例の臨床病理学的検討—。川崎医会誌 9: 186-198, 1983
- 3) Lumb G: Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract and retroperitoneal tissues presenting as large cystic masses. *J Pathol Bact* 63: 139-147, 1951
- 4) 沈 秀明, 鈴木正康, 佐藤晴男ほか: 十二指腸平滑筋腫と平滑筋肉腫—自験各1例および本邦報告例の文献的考察—。日臨外医会誌 49: 1021-1029, 1988
- 5) 藤岡十郎: 腸管壁筋腫の2例。日外宝 16: 468-469, 1939
- 6) 矢吹清隆, 清水忠典, 後藤達哉ほか: 十二指腸平滑筋肉腫の1例。癌の臨 38: 933-938, 1992
- 7) 買原彰彦, 西原幸一, 堀木貞幸ほか: 黄疸を主訴に発症し、膵頭部原発とも考えられた十二指腸平滑筋腫の1例。胆と膵 11: 1213-1218, 1990
- 8) 堀口祐爾, 八谷有生, 北野 徹ほか: 膵頭部を占拠した管外発育型十二指腸平滑筋肉腫の1例—各種画像よりみた鑑別診断。胆と膵 4: 1405-1411, 1983
- 9) 国村利明, 諸星利男, 吉田悦子ほか: 嚢胞性膵腫瘍との鑑別が困難であった管外発育型十二指腸平滑筋肉腫の1切除例。昭和医会誌 51: 464-468, 1991
- 10) Sadler TW: Langman's medical embryology. 5th edition. The Williams & Wilkins, Baltimore, 1985, p224-246
- 11) Feinberg SB, Margulis AR, Lober P: Roentgen findings in leiomyosarcoma of the pancreas. *Minn Med* 36: 505-506, 1957
- 12) 小山田千秋, 安部宗顕, 樹屋富一ほか: 嚢胞を形成した膵平滑筋肉腫の1症例。診断と治療 58: 155-158, 1970
- 13) Ishikawa O, Iwanaga T, Matsui Y et al: Leiomyosarcoma of the pancreas. *Am J Surg Pathol* 5: 597-602, 1981
- 14) 村田勝人, 土屋朝則, 綾川良雄ほか: 膵原発の平滑筋肉腫の1症例。日医放線会誌 50: 1215-1223, 1990
- 15) 高島 達, 松下昌弘, 熊本健雄ほか: 肝転移とともに切除した膵頭部平滑筋肉腫の1例。膵臓 6: 52-57, 1991
- 16) 伊神 勲, 土田 博, 松本一仁ほか: 膵原発平滑筋肉腫の1例。画像診断 12: 118-122, 1992

**A Case of Duodenal Leiomyoma Grown Up Exclusively in the Parenchyma Caput
Pancreatitis —With Special Reference to Its Mode of Formation—**

Yoshihiro Akazai, Tetsushige Mimura, Yasunobu Shioji, Takaomi Takahata, Yasuhisa Okamoto,
Kotaro Toda, Hideyuki Kimura, Toshinori Ohara, Nobumasa Tsutsui,
Shuhei Hirose, Kazuo Kataoka and Soichirou Nose*

Department of Surgery, Department of Pathology*, Okayama Saiseikai General Hospital

A 64-year-old woman underwent emergent operation for bleeding from duodenal ulcer, i.e., duodenoesideotomy, for a tumor caput pancreatic forming duodenal fistula. The resected specimen indicated a 5 × 3 cm tumor in the same region, the center of which showed hemorrhagic necrosis rupturing the duodenal wall. Pathohistological findings confirmed leiomyoma in continuation to the tunica muscularis propria duodenalis. The growth of duodenal leiomyoma within the parenchyma caput pancreatis is reported for the second time in this country, and its rare mode of growth was examined; the regio caput pancreatis has an area of union of the ventral pancreas and dorsal pancreas, which forms the so-called "weak spot". The tumor developed pancreato-dorsally on the adoral side of the duodenal Vater papilla and was thought to develop intrapancreatically, slipping into the above "weak spot."

Reprint requests: Yoshihiro Akazai Department of Surgery, Okayama Saiseikai General Hospital
1-17-18, Ifukucho, Okayama, 700 JAPAN
