

## 小腸腸間膜線維腫症の1例

半田市立半田病院外科

坂野比呂志 久保田 仁 上松 俊夫 黒柳 裕  
鈴木 秀昭 石川 和夫 成田 裕司

症例は58歳の女性。腹部腫瘤を自覚し、受診した。臍部に直径約4cmの腫瘤を触知した。腹部US, CT, MRI などから腸間膜原発の腫瘍と診断し、開腹術を施行した。腫瘍は空腸間膜に存在し、4.5×4.5×4.5cm大、ほぼ球状で断面は充実性であった。病理組織学的に腸間膜線維腫症と診断された。術後1年1か月を経て無再発生存中である。

腸間膜線維腫症は家族性大腸腺腫症の患者や開腹手術の既往のある患者に発生することが多い。それらを認めない単独発生例は極めてまれであり、我々の検索しえた限りでは、本邦報告例は自験例を含め25例に過ぎなかった。今回、我々は小腸間膜より単独発生した腸間膜線維腫症の1例を経験したので、文献的考察を加え報告する。

### はじめに

線維腫症 ( fibromatosis ) という名称は、多種類の良性線維性増殖に対して用いられており、その中でも両悪性の境界的位置にある狭義の線維腫症がデスマイド腫瘍と同義語として使われている。発生部位により、腹壁、腹壁外、腹腔内に分類されているが、中でも腸間膜に発生したものは特に、腸間膜線維腫症 ( mesenteric fibromatosis ) (以下、本症と略記) として報告されている<sup>1)</sup>。本症は家族性大腸腺腫症 (以下、FPCと略記) の患者や、開腹手術の既往のある患者に発生することが多く、それらを伴わない単独発生は極めてまれである。今回、我々は小腸間膜より単独発生した本症の1例を経験したので、文献的考察を加え報告する。

### 症 例

患者：58歳、女性

主訴：腹部腫瘤

家族歴：特記すべき事なし。

既往歴：腰椎椎間板ヘルニア

現病歴：平成10年8月、腹部腫瘤を自覚し、近医を受診、上部消化管内視鏡検査にて胃粘膜下腫瘍を疑われ、当院内科へ紹介となった。

入院時現症：臍部に直径約4cm、球状、表面平滑で可動性良好な弾性硬の腫瘤を触知した。自発痛および圧痛は認めなかった。肝脾、表在リンパ節も触知しな

かった。

入院時血液検査成績：血液一般、および血液生化学検査上特記すべき異常所見は認めなかった。腫瘍マーカーも正常範囲内であった。

腹部超音波検査所見：臍部下縁に接して境界明瞭な low echoic mass を認めた。

腹部造影 computed tomogram (以下、CT と略記) 所見：臍部下縁に接して、均一に中等度 enhance される、境界明瞭な充実性腫瘤を認めた ( Fig. 1 ) 。

腹部単純 magnetic resonance imaging (以下、MRI と略記) 所見：腫瘤は T1 強調像では低信号、T2 強調像では高信号であった。

Fig. 1 Enhanced computed tomogram showing an enhanced solid mass.

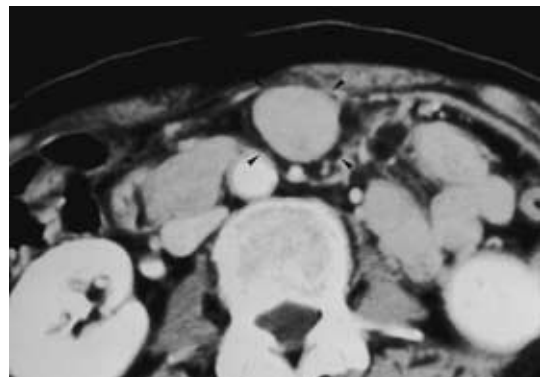


Fig. 2 Superior mesenteric venogram showing the interruption, due to the compression of the tumor, of the superior mesenteric vein and its branches. (SMV : superior mesenteric vein, MCV : middle colic vein, RCV : right colic vein)

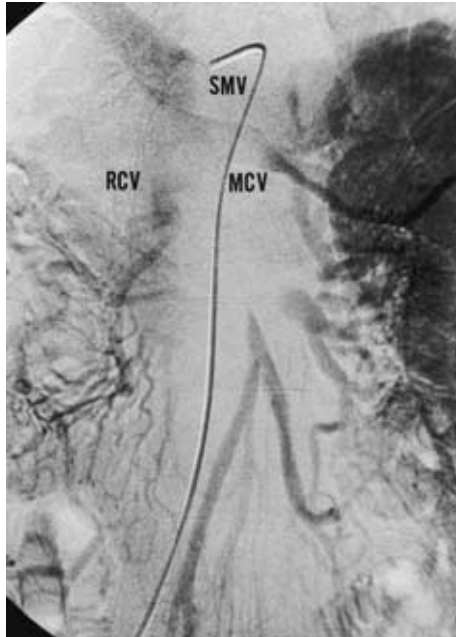
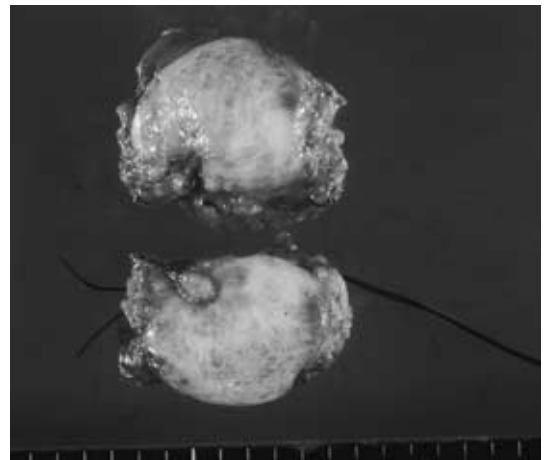


Fig. 3 Upper gastrointestinal examination showing a cephalad shift of the third portion of the duodenum.



Fig. 4 The cut surface of the resected specimen is yellowish white and solid.



上腸間膜動脈造影検査所見：動脈相では上腸間膜動脈の左側への軽度圧排像を認めるのみであったが，静脈相では，空腸からの静脈環流がすべて途絶し，辺縁静脈をまわって，右結腸静脈や，中結腸静脈から上腸間膜静脈へ流入する像を認めた (Fig. 2). いずれも緩やかに途絶しており，浸潤による途絶というよりも腫瘍による腹側からの圧迫と考えられた．

上部消化管造影検査所見：腫瘤による十二指腸第3部の頭側への偏位を認めた (Fig. 3).

注腸検査所見：異常所見は認めなかった．

以上より，平滑筋腫や平滑筋肉腫などの空腸間膜内の腫瘍を第1に考え，手術を施行した．

手術所見：腫瘍は Treitz 靭帯近傍の空腸間膜に存在し，上半分は横行結腸間膜の頭側に位置していた．栄養血管である第3空腸動脈と腫瘍に巻き込まれていた回結腸動脈は切離した．これらの所見は retrospective に術前の上腸間膜動脈造影検査を見直してみても認められなかった．腫瘍に強く癒着していた上腸間膜動脈とその分枝の血管は温存することが可能であっ

た．腫瘍は臍と十二指腸第3部に癒着していたが，十二指腸を約1cm楔状切除したのみで，摘出することができた．一見境界明瞭であるものの，周囲への浸潤所見から腸間膜原発の線維腫症を強く疑った．

切除標本所見：腫瘍はほぼ球形で，大きさは4.5×4.5×4.5cmであった．合併切除した十二指腸の粘膜面

は正常であった。腫瘍の剖面は黄白色で、均一、充実性であった (Fig. 4)。

病理組織検査所見：線維芽細胞が束状の配列を示し増殖していた。それぞれの細胞異型は乏しく、mitosisも認めなかった。一部に膠原繊維も形成されていた。束状に配列した細胞は vimentin 陽性であったが、 $\alpha$ SMA, CD34, S-100 蛋白は陰性であった。以上より、腸間膜線維腫症 (mesenteric fibromatosis) と診断された (Fig. 5)。

術後1年1か月を経過した現在、再発の徴候は認めない。

## 考 察

線維腫症 (fibromatosis) は、Stout ら<sup>2,3)</sup>によって提唱された概念で、①分化した線維芽細胞の増殖、②細胞間の膠原繊維の存在、③組織学的に悪性所見を欠く、④浸潤性に発育する、⑤遠隔転移はないが局所再発しうる、腫瘍と定義されている。中でも腸管膜に発生したものは特に本症として報告されており、Reitamo ら<sup>4)</sup>の検討では全デスモイド 89 例中 7 例 (8%) をしめるにすぎない。

本症の原因は不明であるが、Burke ら<sup>5)</sup>による 130 例の検討では、17 例が FPC を合併しており、12 例が腹部手術の既往があり、6 例には妊娠などによる血中

Fig. 5 Proliferation of fibroblasts forming bundles. Cellular atypia and mitoses is absent. Collagen fiber is seen. Hematoxylin-eosin ( left ) It is positive for Vimentin staining ( right )

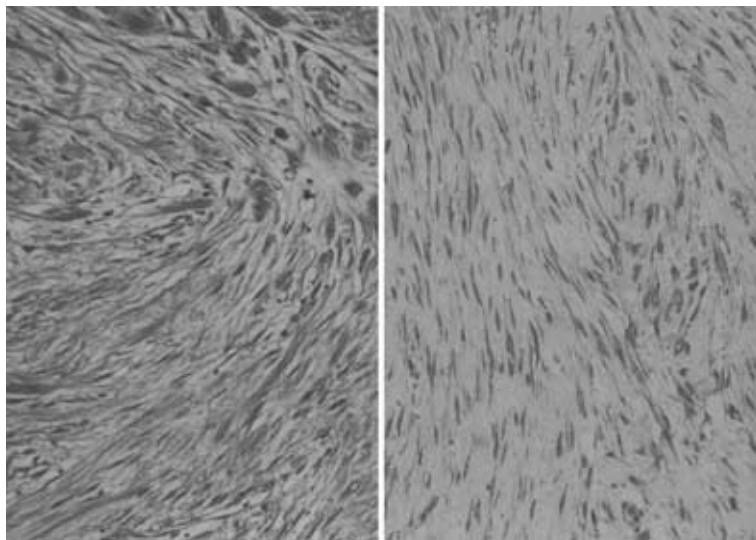


Table 1 Reported cases of isolated mesenteric fibromatosis in the Japanese literature

N	25
Age (y.o.)	17 ~ 87 (m : 44.3)
Sex	m : 20, f : 5
Chief complaint	abd. mass : 19, abd. fullness : 4, bloody stool : 1, fatigue : 1
Max diameter (cm)	4 ~ 30 (m : 12)
Origin	mesentery of jejunum : 4, ileum : 17, colon : 2
Operation	with intestinal resection : 20, tumorectomy : 2 unresectable : 1
recurrence	1

エストロゲンの上昇を認めた。また西ら<sup>6)</sup>の本邦報告例での集計によれば、腸間膜線維腫症 58 例中 18 例 (31%) に FPC を合併し、13 例 (22%) に腹部手術の既往を認めている。自験例のようにそのような既往がなく発症するものは非常にまれである。1998 年に安達らは 13 例を検討しているが、それ以外の検討を含めて我々が検索しえた限りでは自験例を含め、本邦で 25 例の報告をみるのみであった (Table 1)<sup>7-18)</sup>。平均年齢は 44.3 歳で男性に多く認められた。腫瘍の最大径はさまざまであり、臨床症状も特徴的なものは認められなかった。好発部位は小腸間膜であり、その他結腸間膜に発生した例もある。また、多発例も 1 例認められた。

鑑別診断としては悪性リンパ腫、小腸カルチノイド、平滑筋 (肉) 腫、後腹膜腫瘍、転移性腫瘍、癌性腹膜炎、腸間膜の非特異的慢性炎症などが挙げられるが、術前の確定診断は本症に特徴的な検査所見がなく困難であるといわれている。Yamaguchi ら<sup>19)</sup>は腫瘍が一般的に大きいことから、超音波下生検を勧めている。本邦報告例においても術前に診断された例は針生検が施行された伊藤ら<sup>14)</sup>の 1 例のみであった。Retrospective に本症例をみても特徴的な検査所見を認めず、腸間膜原発の腫瘍という術前診断以上は病理組織検査によるしかなかったと考えられる。

治療は外科的切除が第 1 選択である。本邦報告例全例に手術が施行されていたが、臓器の合併切除は術式の判明している 22 例中 20 例 (91%) にのぼっていた。これは腸間膜原発であり、なおかつ浸潤性に発育する性格を持つため、腸管や大血管を巻き込んでいることが多いためであると考えられる。それゆえ完全切除が困難な場合もありうる。そのような症例に対し、組織中にエストロゲンレセプターを認める症例があることや、開腹術後など何らかの炎症の関与が考えられる症例があることから Tamoxifen<sup>20)</sup>、抗癌剤、NSAIDs、ステロイドの投与や放射線療法などが試みられているが、一般に成績が良好とはいえない。

病理組織学的には gastrointestinal stromal tumor (以下、GIST と略記) との鑑別が時に困難であるといわれている。Yantiss ら<sup>21)</sup>の検討では多くの症例において通常の顕微鏡検査で鑑別が可能であったが、免疫組織化学的には fibromatosis において vimentin, CD117 (c-kit),  $\alpha$ -SMA, desmin, S-100 蛋白の陽性例を認めるという、GIST との重複が認められた。時に悪性経過をたどる GIST と異なり、fibromatosis はあくまでも良性腫瘍であり、その鑑別は重要であるとしている。

予後に関して、Burke ら<sup>5)</sup>の検討では治癒切除が行われた症例のうち FPC 合併 10 例中 9 例が再発、さらに多発が多く、6 例が死亡しているのに比較して、非合併 60 例中再発したのは 7 例で全て単発、死亡は 0 であった。実際に今回我々が集計を行った本邦での単独症例においては、部分切除のみで終了した 1 例を除き再発は 1 例のみであった。予後は良好と考えられなくもないが、術後の経過観察期間は平均 1 年 9 か月と短く、今後の症例の蓄積を待つ必要があると思われた。

## 文 献

- 1) Yannopoulos K, Stout AP: Primary solid tumors of the mesentery. *Cancer* 16: 914-927, 1963
- 2) Stout AP: The fibromatoses. *Clin Orthop* 19: 11, 1961
- 3) Stout AP: Fibrosarcoma, well differentiated (aggressive fibromatosis). *Cancer* 7: 953, 1954
- 4) Reitamo JJ, Hayry P, Nykyri E: The desmoid tumor I. Incidence, sex-, age- and anatomical distribution in the Finnish population. *Am J Clin Pathol* 77: 665-673, 1982
- 5) Burke AP, Sohin LH, Shekitka KM: Intra-abdominal Fibromatosis. *Am J Surg Pathol* 14: 335-341, 1990
- 6) 西 八嗣, 板橋浩一, 立石 晋ほか: 結腸間膜デスマイド腫瘍の 1 例. *日消外会誌* 30: 1864-1868, 1997
- 7) 安達尚宣, 丹野弘晃, 原田昭彦ほか: 小腸間膜より単独に発生したデスマイド腫瘍の 1 例. *日消外会誌* 31: 2270-2274, 1998
- 8) 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
- 9) 近藤公男, 鈴木伸男, 斉藤 博ほか: 当科で経験した腸間膜腫瘍の 2 例. Desmoid と黄色肉芽腫性腸間膜炎. *新潟医学会誌* 100: 167, 1986
- 10) 谷村 晃, 川元博之, 杉原 誠ほか: 腸間膜線維腫症 mesenteric fibromatosis の 1 例. *J Jpn Soc Clin Cytol* 27: 1007-1010, 1988
- 11) 宮崎 悦, 幸田久平, 中澤 修ほか: 大腸静脈瘤破裂による大量下血を呈した腸間膜線維腫症の 1 例. *旭川赤十字病医誌* 4: 149-154, 1990
- 12) 石後岡正弘, 杉原 保, 河島秀昭ほか: 腸間膜線維腫症 Mesenteric fibromatosis の 1 例. *外科診療* 11: 1500-1504, 1992
- 13) 吉栖一生, 長畑洋司, 土田 忍ほか: 小腸間膜より発生した Spontaneous Mesenteric Fibromatosis の 1 例. *日外会誌* 96: 314-317, 1995
- 14) 伊藤宏之, 清水 哲, 有田英二ほか: 腸間膜デスマイド腫瘍の 1 例. *日臨外医学会誌* 58: 2439-2443, 1997

- 15) 西島弘二, 藤村 隆, 谷 卓ほか: 3年後に再発をみた腸間膜線維腫症の1例. 日臨外医学会誌 58 : 2991-2994, 1997
- 16) 世古口英, 土江健嗣, 久納孝夫ほか: 開腹既往と大腸腺腫症を伴わない小腸間膜原発の mesenteric fibromatosis の1治験例. 日消外会誌 31 : 964-968, 1998
- 17) 石崎雅浩, 岡野和雄: 若年女性に発生した腹腔内デスマイド腫瘍の1例. 日臨外会誌 59 : 2174-2179, 1998
- 18) 太田岳洋, 松山秀樹, 増田 浩ほか: 横行結腸粘膜下腫瘍の形態を示した mesenteric fibromatosis の1例. 日消外会誌 31 : 1811-1815, 1998
- 19) Yamaguchi K, Hirakata R, Maeda S et al : Spontaneous isolated intra-abdominal mesenteric fibromatosis. case report. Eur J Surg 157 : 293-296, 1991
- 20) Sportiello DJ, Hoogerland DL : A recurrent pelvic desmoid tumor succesfully treated with Tamoxifen. Cancer 67 : 1443-1446, 1991
- 21) Yantiss RK, Spiro IJ, Compton CC et al : Gastrointestinal stromal tumor versus intra-abdominal fibromatosis of the bowel wall : a clinically important differential diagnosis. Am J Surg Pathol 24 : 947-957, 2000

#### A Case Report of Isolated Mesenteric Fibromatosis Originating from the Mesentery of the Jejunum

Hiroshi Banno, Hitoshi Kubota, Toshio Uematsu, Yutaka Kuroyanagi  
Hideaki Suzuki, Kazuo Ishikawa and Hiroshi Narita  
Department of Surgery, Handa City Hospital

A 58-year-old woman reporting an abdominal mass was found to have a mass 4 cm in diameter in the middle of the abdomen. We diagnosed the tumor as originating in the mesentery. Laparotomy revealed an ovoid tumor 4.5 × 4.5 × 4.5cm solid in the cut surface in the mesentery of the jejunum. Histologically, it was diagnosed as mesenteric fibromatosis. The woman is alive without recurrence 13 months after resection. Mesenteric fibromatosis is very rare in patients without familial polyposis of the colon ( FPC ) or those not undergoing previous abdominal surgery. To our knowledge, only 25 cases, including ours, have been reported in the Japanese literature. We discuss isolated mesenteric fibromatosis originating in the mesentery of the jejunum and review the literature.

Key words : mesenteric fibromatosis, desmoid tumor

[ Jpn J Gastroenterol Surg 35 : 327-331, 2002 ]

Reprint requests : Hiroshi Banno Department of Surgery, Sakashita Hospital  
722-1 Sakashita, Sakashita-cho, Ena-gun, Gifu, 509-9293 JAPAN