

脾摘出術後に発生した空腸腸間膜線維腫症の1例

富山県済生会富山病院外科¹⁾, 富山医科薬科大学第2外科²⁾

野本 一博¹⁾²⁾ 田近 貞克¹⁾ 島多 勝夫¹⁾

増山 喜一¹⁾ 辻 政彦¹⁾ 塚田 一博²⁾

症例は29歳の男性で、腹部腫瘤を主訴に来院。23歳時に交通外傷で脾摘出術の既往あり。臍左側に約8cmの比較的可動性のある腫瘤を触知し、消化管造影では空腸の圧排を認めたが、大腸にポリボースの所見はなかった。US, CT, MRIでは表面が平滑で、内部均一な充実性の腫瘍を認め、血管造影にて腫瘍はhypovascularであった。以上より腸間膜腫瘍と診断し、手術を施行した。空腸の腸間膜腫瘍を、約90cmの空腸、腸間膜とともに切除した。腫瘍は8.5×8.0×5.5cmで、重量は256g、表面は平滑、灰黄色調、充実性、弾性硬で、病理組織学的に腸間膜線維腫症と診断された。本症例は術後1年を経た現在、再発を認めず健在である。

Gardner症候群を合併していない腸間膜線維腫症は、再発率も低いいため、腸管の大量切除を回避できれば、完全切除をするべきである。

はじめに

線維腫症 (fibromatoses) は1954年にStout¹⁾がはじめて提唱した概念で、分化した線維芽細胞が浸潤性増殖を示すものの、転移しない点が特徴とされ、生物学的悪性度が良性線維性病変と線維肉腫の境界に位置する疾患群である。線維腫症は浅在性と深在性に分けられ、深在性線維腫症はデスマイドとも呼ばれている。深在性線維腫症は腹壁外、腹壁、腹腔内に分類され、腸間膜線維腫症は腹腔内線維腫症の一つである²⁾。今回、我々は腹部腫瘤を契機に発見された、脾摘出術の既往のある空腸の腸間膜線維腫症の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

症例：29歳，男性

主訴：腹部腫瘤

家族歴：特記すべき事項なし。

既往歴：23歳時に交通事故による外傷性脾破裂で脾摘出術を施行された。

現病歴：1999年7月頃より、臍左側の腹部腫瘤を自覚していた。9月17日に腹部腫瘤の精査のため、当院内科を受診した。諸検査の結果、腸間膜腫瘍の診断にて、10月20日に手術目的で当科に入院となった。

入院時現症：身長176cm，体重62.5kg，血圧130/84mmHg，脈拍60/分，整。結膜に貧血，黄疸を認めず。体表リンパ節は触知せず。心肺に特に異常を認めず。腹部は平坦・軟で，上腹部正中に手術痕を認めた。また，臍左側に約8cmの弾性硬で，表面が平滑な，比較的可動性のある腫瘤を触知した。

入院時検査成績：軽度の貧血と，軽度の低蛋白血症を認めた。

腹部超音波検査：腹壁の直下に，境界が比較的明瞭な7.5×4.9cmの腫瘤を認めた。内部構造は比較的均一で，やや高エコーを呈した (Fig. 1)。

小腸X線造影検査：腫瘤の部位に一致して，小腸の圧排像を認めたが，あきらかな小腸への浸潤は認めなかった。

注腸X線造影検査：腫瘍の部位にマーキングをして施行したが，異常を認めなかった。

腹部CT検査：左腸腰筋の腹側に小腸を前後に圧排する7.2×5.2×6.5cmの軟部腫瘤影を認めた (Fig. 2a)。肝筋よりもやや低濃度で，造影CT動脈相で中心部が造影され，遅延像で造影部はやや拡大した (Fig. 2b)。

腹部MRI検査：CTと同様の部位に，T1強調像では肝よりわずかに低信号で (Fig. 3a)，T2強調像では中心部が低信号で周囲が高信号の腫瘤を認めた (Fig. 3b)。Gd-DTPA造影後には中心部が強く造影された。

血管造影検査：上腸間膜動脈造影の静脈相でわずかに中心部が濃染するhypovascularな腫瘤を認めた。

Fig. 1 Ultrasonography revealed a homogeneous and slightly hyperechoic solid tumor, 7.5 × 4.9cm in size.



Fig. 2 a Abdominal CT scan revealed a homogeneous soft-tissue mass with a smooth surface in the left abdomen, 7.2 × 5.2 × 6.5cm in size. b The center of the tumor was slightly enhanced in contrast enhanced CT scan.



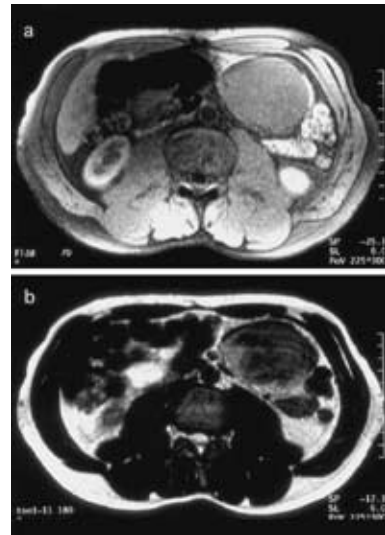
Ga シンチ：腫瘍に異常集積を認めなかった。

以上より、空腸の腸間膜腫瘍と診断し、10月25日に手術を施行した。

手術所見：腫瘍はトライツ靭帯より約70cmの空腸の腸間膜に位置し、腸間膜と強く癒着していた (Fig. 4)。腫瘍は上腸間膜動静脈の本幹に接していたが、何とか剥離し、約90cmの小腸、ならびに腸間膜を腫瘍とともに切除した。

切除標本：小腸間膜に8.5×8.0×5.5cmで、重量は

Fig. 3 a MRI showed a slightly low intensity mass on T1 weighted images. b T2 weighted image showed a low intensity mass with a peripheral high intensity area.



256gの腫瘍を認めた。表面は平滑、弾性硬で、断面は充実性、灰黄色調を呈していた。

病理組織学的所見：細長い紡錘形の線維芽細胞と膠原線維の束状の増殖を認めた。核分裂像はほとんどなく、腸間膜線維腫症を診断された (Fig. 5)。免疫組織学的検索ではCD34, S-100, 平滑筋 Actin は陰性で、p53の過剰発現はなかった。

術後経過：経過順調で、11月11日に軽快退院となった。術後約1年を経過し、再発の徴候なく外来通院中である。

考 察

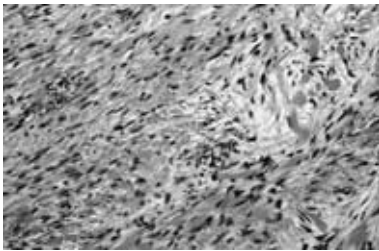
深在性線維腫症の発生頻度は Reitano ら³⁾によれば人口100万人当たり年間2.4~4.3人で、ごくまれな疾患である。発生部位別の頻度は腹壁および腹壁外線維症が高く、それぞれ44例(49%)、38例(43%)で、腸間膜線維腫症は7例(8%)と最も発生頻度が低いとされている。Gardner 症候群は familial adenomatous polyposis (以下、FAP と略記) に骨腫と軟骨腫瘍が合併した病態であるが、深在性線維腫症は本症候群の3.5~13%に合併するとされている²⁾。自験例では大腸、骨に明らかな異常を認めず、Gardner 症候群は否定的であった。

腸間膜線維腫症の明らかな病因は不明であるが、外傷、開腹手術の既往(11~63%)⁵⁾、ホルモン異常(エ

Fig. 4 Operative findings. The tumor located the mesentery of the jejunum and adhered the mesentery.



Fig. 5 Pathological examination revealed proliferation of spindle mature fibroblasts within an extensive collagen matrix. Mitotic figures were absent. (H.E. staining $\times 100$)



ストロゲン, プロゲステロン⁹⁾, 妊娠, 最近では5番染色体長腕の欠損やY染色体異常などの染色体異常などが指摘されている⁷⁾. さらに, Caspari ら⁸⁾はFAP患者のAPC遺伝子のgermline変異がexon15のcodon1445-1560にある場合にデスマイドを認めたと報告している. しかし, Giarola ら⁹⁾はFAPに合併していないデスマイド腫瘍では, APC遺伝子の異常は認められないと報告している. 以上より, FAPの合併の有無により病因の異なることが予想される. 今後の詳細な検討が待たれる. 自験例では外傷, 手術の既往があったが, 腫瘍組織のエストロゲンレセプターは陰性で, 血中のエストロゲンも正常で, ホルモン異常は関与していないと考えられた. 染色体, 遺伝子の異常については検索していない.

腸間膜線維腫症の術前診断は困難とされているが, 画像診断について, いくつかの報告がみられる. Yamaguchi ら¹⁰⁾はMRIにおいて, T1でlow, T2でhigh intensityで内部にlow-intensity steaksを含むことが腸間膜線維腫症の診断になるかもしれないと報告しているが, 自験例ではこの所見は認められなかった. 血

管造影では自験例と同様に, hypovascular というのが一般的である¹¹⁾. また, 腸間膜線維腫症は, 充実性の表面平滑で内部が均一な腫瘍で, 大きさの割に壊死, 出血, 嚢胞化などを認めないとする報告がある¹²⁾. 自験例も同様の所見を呈しており, これらの特徴を有した腸間膜の充実性腫瘍では, 腸間膜線維腫症を考慮する必要があると考えられた.

腸間膜線維腫症の治療は, Gardner症候群の合併の有無により, 分けて考える必要がある¹³⁾¹⁴⁾. 自験例のごとく, Gardner症候群非合併例では, 腸間膜腫瘍の診断で, 外科的切除が施行されることが多い. その場合, Gardner症候群非合併の腸間膜線維腫症の再発率は10%という報告⁶⁾より, 可能であれば腫瘍を完全切除するべきである. しかし, Smith ら¹⁵⁾の70人の腹腔内デスマイドを対象とした報告(Gardner症候群の合併の有無は不明)では, デスマイドの経過は長く, ときには消退することもあるため, 手術時に大量の腸切除を要するような場合は, 症状がなければ, 経過を観察するのが最も良い選択かもしれないとしている. また, 最近ではデスマイド腫瘍に対する小腸移植の報告もあり¹⁶⁾, 今後の研究課題である. 手術以外の治療では, 放射線治療, 薬物治療がある. Nuyttes らは, 780例のデスマイド腫瘍(Gardner症候群非合併例)を集計したレビューで, 局所制御は放射線治療(78%)あるいは手術治療+放射線治療(75%)のほうが, 手術治療(61%)よりも有意に良好であると報告している¹⁴⁾. しかし, 腸間膜線維腫症の放射線治療では, 線量において制約があり, すべての症例で可能ではないと考えられる. 薬物治療としては, 非ステロイド系消炎鎮痛剤, 抗エストロゲン剤, 抗癌剤などがあるが, その有効性は明らかでない¹⁵⁾.

本邦のFAP非合併腸間膜線維腫症症例は, 医学中央雑誌で1987年より2001年までに検索し得た範囲では, 自験例も含めて41例であった(Table 1). 年齢は18~72歳で平均48.8歳, 男性32名, 女性9名と男性に多く認められた. 発生部位は小腸の腸間膜が多いものの, なかには横行結腸間膜に発生したものもみられた. 過去に手術歴を有する症例は19例(46.3%)で, 手術部位としては胃, 食道, 肝, 胆管, 脾臓などの上腹部の手術が多かった. 過去の手術より腸間膜線維腫症の発見までの期間は, 19例中14例(73.7%)が90か月以内に集中していた. 41例全例が腫瘍を切除され, そのうち33例(80.5%)は腸管を合併切除され, 腸間膜線維腫症が浸潤性増殖することを示していると考えられ

Table 1 Reported cases of mesenteric fibromatosis without FAP in Japar(1987 ~ 2001 (n = 41))

Author	Year	Journal	Age	Sex	Location of mesetery	PH	M	Tumor removal	Resection of intestine
1. Souda et al.	1987	Gastroenterological Suegery	44	M	jejunum	+	40	+	+
2. Shiiki et al.	1987	J Jpn Surg Assoc	72	F	jejunum	-		+	+
3. Ueyama et al.	1988	J Hiroshima Med Ass	20	M	small intestine	-		+	-
4. Tanimura et al.	1989	J Jpn Soc Clin Cytol	18	F	jejunum	-		+	+
5. Kikuhara et al.	1989	Ehime Medical Journal	56	M	jejunum	+	19	+	+
6. Kamba et al.	1990	Journal of Medical Imagings	39	M	small intestine	+	276	+	+
7. Miyazaki et al.	1990	Med J Asahikawa RCH	69	M	small intestine	-		+	+
8. Nakajima et al.	1991	J Jpn Surg Soc	31	M	ileum	-		+	+
9. Takeda et al.	1991	J Showa Med Assoc	39	F	small intestine	-		+	+
10. Deguchi et al.	1991	J Hiroshima Med Ass	72	M	small intestine	-		+	+
11. Ishigooka et al.	1992	Geka Shinryo	39	M	ileum	-		+	+
12. Shiiki et al.	1992	J Jpn Soc Coloproctol	67	M	small intestine	+	156	+	+
13. Terashita et al.	1993	Jpn J Gastroenterol Surg	50	M	ileum	+	21	+	-
14. Sounaka et al.	1993	Med J Tokushima Munic Hosp	54	M	jejunum	+	35	+	+
15. Araki et al.	1993	J Jpn Surg Assoc	48	M	ileum	-		+	+
16. Hirano et al.	1993	Jpn J Gastroenterol Surg	65	F	jejunum	+	36	+	+
17. Yoshida et al.	1994	Acta Urol Jpn	41	M	ileum	+	312	+	+
18. Watanabe et al.	1994	Jpn J Gastroenterol Surg	38	M	transvers colon	-		+	+
19. Isa et al.	1994	Jpn Surg Assoc	44	F	jejunum	+	132	+	+
20. Ishikawa et al.	1994	Diagnostic imaging of the abdomen	24	M	transvers colon	-		+	+
21. Osada et al.	1995	Jpn J Gastroenterol Surg	61	M	jejunum	+	32	+	-
22. Yoshizumi et al.	1995	J Jpn Surg Soc	54	M	ileum	-		+	+
23. Baba et al.	1995	Progress of Digestive Endo- scopy	56	M	ileum	+	24	+	+
24. Takada et al.	1996	Obstet Gyneco(Tokyo)	26	F	transvers colon	-		+	+
25. Matsuyama et al.	1996	J Jpn Surg Assoc	56	M	jejunum	+	29	+	+
26. Yoshitatsu et al.	1997	J Jpn Surg Assoc	28	M	ileum	-		+	+
27. Nishi et al.	1997	Jpn J Gastroenterol Surg	51	F	transvers colon	+	67	+	+
28. Ito et al.	1997	J Jpn Surg Assoc	22	M	ileum	-		+	+
29. Nishijima et al.	1997	J Jpn Surg Assoc	36	M	small intestine	-		+	+
30. Kajiwara et al.	1997	NICHIDOKU-IHO	50	M	small intestine	+	12	+	-
31. Sekoguchi et al.	1998	Jpn J Gastroenterol Surg	61	M	ileum	-		+	+
32. Ohta et al.	1998	Jpn J Gastroenterol Surg	69	M	jejunum	-		+	+
33. Adachi et al.	1998	Jpn J Gastroenterol Surg	59	M	jejunum	-		+	-
34. Sawada et al.	1999	J Jpn Surg Assoc	70	M	ileum	+	77	+	+
35. Kako et al.	2000	Gastroenterological Surgery	67	F	transvers colon	+	23	+	+
36. Yasui et al.	2000	Jpn J Gastroenterol Surg	58	F	small intestine	+	29	+	+
37. Ohira et al.	2000	J Jpn Surg Assoc	37	M	small intestine	-		+	+
38. Takeyama et al.	2001	Jpn J Med Ultrasound Technology	59	M	ileum	-		+	-
39. Ichikawa et al.	2001	J Hyogo Surg Assoc	58	M	small intestine			+	-
40. Ichikawa et al.	2001	J Hyogo Surg Assoc	62	M	small intestine	+	360	+	-
41. Nomoto et al.	2001	our case	29	M	jejunum	+	72	+	+

PH : past history of operation

M : duration(months)between past history of operation and the operation of mesenteric fibromatosis

た．自験例は，脾摘出術（上腹部の手術）後，72 か月後に発生しており，手術が腸間膜線維腫症の誘因となった可能性がある．また，手術的に腫瘤を完全切除

することができ，補助療法は施行していない．予後は良好と考えられるが，今後も嚴重な経過観察が必要と考えられた．

文 献

- 1) Stout AP : Fibrosarcoma, well-differentiated (aggressive fibromatosis) *Cancer* 7 : 953 978, 1954
- 2) Enzinger FM, Weiss SW : *Fibromatoses, in soft tissue tumors*. Third edition. Mosby, St. Louis, 1995, p201 229
- 3) 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
- 4) Reitamo JJ, Scheinin TM, Hayry P : The desmoid syndrome New aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumor. *Am J Surg* 151 : 230 237, 1986
- 5) 吉田利彦, 小川隆敏, 藤永卓治 : 水腎症で発見された腸間膜線維腫症の 1 例 . *泌紀* 40 : 245 247, 1994
- 6) Burke AP, Sobin LH, Shekitka KM et al : Intra-abdominal fibromatosis. A pathologic analysis of 130 tumors with comparison of clinical subgroups. *Am J Surg Pathol* 14 : 335 341, 1990
- 7) Bridge JA, Sreekantaiah C, Mouron B et al : Clonal chromosomal abnormalities in desmoid tumors. Implications for histopathogenesis. *Cancer* 69 : 430 436, 1992
- 8) Caspari R, Olschwang S, Friedl W et al : Familial adenomatous polyposis : desmoid tumours and lack of ophthalmic lesions (CHRPE) associated with APC mutations beyond codon 1444. *Hun Mol Genet* 4 : 337 340, 1995
- 9) Giarola M, Wells D, Mondini P et al : Mutations of adenomatous polyposis coli (APC) gene are uncommon in sporadic desmoid tumours. *Br J Cancer* 78 : 582 587, 1998
- 10) Yamaguchi K, Hirakata R, Maeda S et al : Spontaneous isolated intra-abdominal mesenteric fibromatosis. *Eur J Surg* 157 : 293 296, 1991
- 11) 早田邦康, 米村智弘, 岡 直剛ほか : 腸間膜デスマイドの 1 例 . *消外* 10 : 645 648, 1987
- 12) Maconi G, Gristaldi M, Vago L et al : Clinical, ultrasonographic and tomographic features on the natural evolution of primary mesenteric fibromatosis : a case report. *Hepatogastroenterology* 45 : 1663 1666, 1998
- 13) Clark SK, Phillips RKS : Desmoids in familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 83 : 1494 1504, 1996
- 14) Nuyttes JJ, Rust PF, Thomas CR et al : Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors : A comparative review of 22 articles. *Cancer* 88 : 1517 1523, 2000
- 15) Smith AJ, Lewis JJ, Merchant NB et al : Surgical management of intra-abdominal desmoid tumors. *Br J Surg* 87 : 608 613, 2000
- 16) Chatzipetrou MZ, Tzakis AG, Pinna AD et al : Intestinal transplantation for the treatment of desmoid tumors associated with familial adenomatous polyposis. *Surgery* 129 : 277 281, 2001

A Case of Mesenteric Fibromatosis Located in the Mesentery
of the Jejunum after Splenectomy

Kazuhiro Nomoto^{1,2}, Sadakatsu Tajika¹, Katsuo Shimada¹, Kiichi Masuyama¹,
Masahiko Tsuji¹ and Kazuhiro Tsukada²

¹Department of Surgery, Toyama Saiseikai Hospital

²Second Department of Surgery, Toyama Medical and Pharmaceutical University

A 29-year-old-man with an abdominal tumor and a history of splenectomy at age 23 was palpated with an elastic, hard, mobile tumor at the left side of the navel. Intestinal barium examination revealed compression of the jejunum, but no polyposis of the colon. Abdominal ultrasonography, computed tomography, and magnetic resonance scanning showed a homogenous, solid tumor with a smooth surface. Angiography showed a hypovascular tumor. Based on these findings, we suspected a mesenteric tumor and conducted a laparotomy. We resected a mesenteric tumor with about 90 cm of the jejunum and mesentery. The tumor was 8.5 × 8.0 × 5.5 cm and weighed 256g. It had a smooth surface, a grayish yellow color, and an elastic hard consistency. Pathological examination showed it to be mesenteric fibromatosis. The postoperative course was uneventful and the patient has survived in good health with and disease-free in the year since surgery. Complete tumor resection should be conducted for mesenteric fibromatosis without Gardner's syndrome to avoid massive resection of intestine.

Key words : mesenteric fibromatosis, intra-abdominal desmoid tumor

【*Jpn J Gastroenterol Surg* 35 : 1413 1417, 2002】

Reprint requests : Kazuhiro Nomoto Second Department of Surgery, Toyama Medical and Pharmaceutical University
2630 Sugitani, Toyama, 930 0194 JAPAN