

## 小腸間膜原発デスマイド腫瘍の1例

東京医科歯科大学消化機能再建学

大川 卓也 仁瓶 善郎 山下 俊樹  
林 哲二 杉原 健一

腸間膜デスマイド腫瘍はまれな疾患で、家族性大腸腺腫症、手術、外傷、妊娠などの既往を有する症例に発生することが多い。今回我々は、小腸間膜原発デスマイド腫瘍の1例を経験したので報告する。症例は58歳の男性で、56歳時に食道癌の手術を受けた。腹部腫瘤触知・腹痛を主訴に近医受診、腹部腫瘤と診断され当科紹介となった。腹部超音波・CT・MRI・血管造影検査にて小腸間膜に境界比較的明瞭な腫瘤を認め、小腸間膜充実性腫瘍と診断し、腫瘤摘出術を施行した。腫瘤は110×65×58mmで、組織学的には分化した線維芽細胞と豊富な膠原線維からなり、核分裂像は認めず、Masson染色で青染、Vimentin染色陽性にてデスマイド腫瘍と診断した。腸間膜腫瘍の術前質的診断は困難なことが多いが、本症例のように画像上腫瘍血管像を認めない充実性腫瘍の場合、デスマイド腫瘍も念頭において手術に臨むべきである。

### はじめに

小腸間膜原発デスマイド腫瘍はまれな疾患で、我々が検索した限りでは、本邦で過去に130例の報告をみる。また腸間膜腫瘍の術前診断は、疾患自体が比較的まれで、かつ特徴的な画像的所見がないことから、困難なことが多い。今回我々は、術前画像所見より小腸間膜原発充実性腫瘍と診断し、腫瘤摘出術を行った小腸間膜原発デスマイド腫瘍の1例を経験したので報告する。

### 症 例

症例：58歳，男性

主訴：腹痛・腹部腫瘤触知

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：平成10年7月6日食道癌にて食道亜全摘・胸腔内食道胃管吻合術施行(病理所見：Im 0-IIc(m3) SCC 9×5mm INfβ ow(-)aw(-)ew(-)ly<sub>0</sub>v<sub>0</sub>n<sub>0</sub> stage 0)

現病歴：平成10年食道癌の手術を近医で施行するも退院後外来通院していなかった。平成11年10月頃より時々腹痛を自覚、さらに平成12年1月頃腹部腫瘤に気付き近医受診、腹部超音波検

査・CT検査にて腹部腫瘤と診断され、精査加療目的にて当科紹介となった。

入院時現症：身長176cm、体重58kg、結膜に貧血、黄疸を認めず、表在リンパ節は触知しなかった。上腹部正中に手術創を認め、左側腹部に可動性を有する約10cm大の境界明瞭、表面平滑で弾性硬の腫瘤を触知した。圧痛は認めなかった。

検査成績：血液生化学検査、内分泌学検査、腫瘍マーカーはいずれも正常範囲であった。胸部腹部X線も異常を認めなかった。

腹部超音波検査：左季肋下に表面平滑で可動性のある、100×70×65mmの内部不均一な低エコーの腫瘤を認めた(Fig. 1)。

腹部CT検査：骨盤腔内に境界比較的明瞭な類円形で、造影剤にて不均一に淡く造影される腫瘤を認めた(Fig. 2)。

MRI検査：T1強調画像にて低信号域、造影剤にて不均一に造影され、T2強調画像にて高～低信号域の表面平滑な腫瘤を認めた(Fig. 3)。

腹部血管造影：上腸間膜動静脈枝に圧排伸展像を認めるが、encasement、腫瘍濃染像は認めなかった(Fig. 4)。

小腸造影：小腸の壁外性圧排像が認めるが、腫瘤の小腸壁浸潤は明らかではなかった(Fig. 5)。

Fig. 1 Transabdominal ultrasonography showed a 100 × 70 × 65mm-sized, solid and clearly defined, hypoechoic tumor.

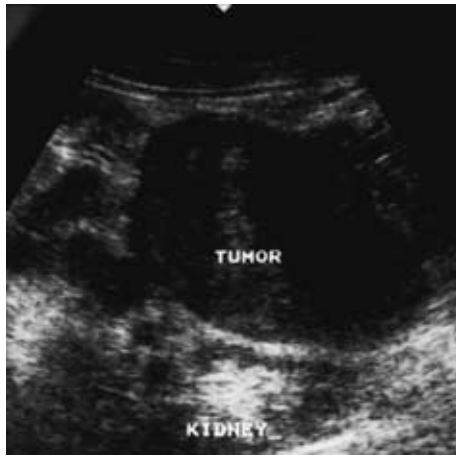


Fig. 2 Contrast-enhanced CT scan showed a low density mass that was a little enhanced.

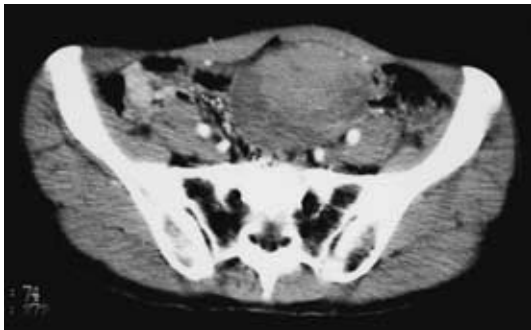
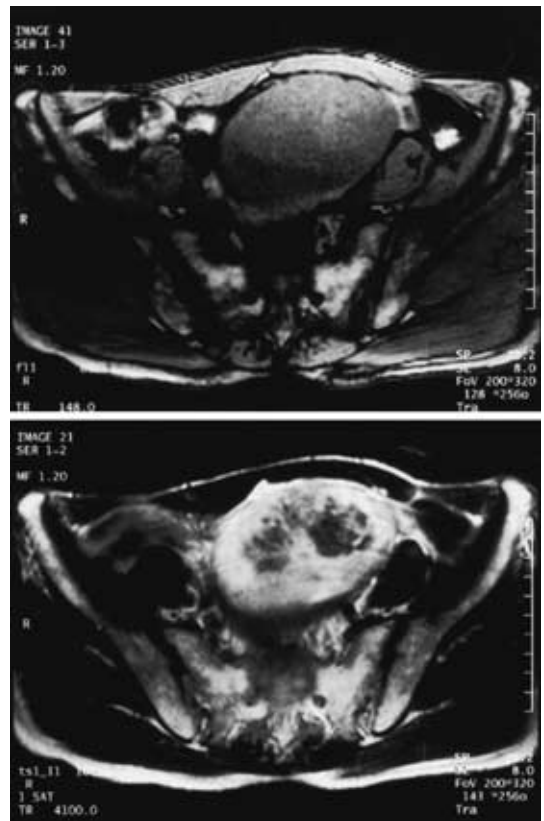


Fig. 3 T1 study of MRI showed a low intensity mass that was irregularly enhanced. T2 study of MRI showed a heterogeneous intensity mass.



大腸内視鏡検査：異常を認めなかった。  
以上より、平成12年2月2日小腸間膜原発充実性腫瘍と診断し手術を施行した。

手術所見：Treitz 靭帯から約2m 肛門側の小腸間膜に、長径約10cm 大の空豆様形状で、表面平滑、弾性硬の腫瘍を認めた。腸管への浸潤は認めないものの、基部は辺縁動静脈を巻き込むような形で存在していたため、小腸を含めて腸間膜を楔状に切除し腫瘍を摘出した (Fig. 6)。

摘出標本：腫瘍は大きさ110 × 65 × 58mm、弾性硬であった。断面は充実性であり、中心部は黄色調、周辺は桃色調であった。

病理組織所見：H. E 染色では紡錘形で核分裂

像を認めない線維芽細胞と、増生した膠原線維を認めた (Fig. 7)。Masson 染色では増生した膠原線維が青染し、Vimentin 染色も陽性であった。以上より小腸間膜原発デスマイド腫瘍と診断した。

術後経過：術後経過良好にて術後16病日に退院した。現在再発の兆候は認められない。

### 考 察

腸間膜は後腹膜と同一の発生源で、共に中胚葉性の胎生期体腔上皮より発生したものである。そのため解剖学的にも両者には連続性があり、Szenes<sup>1)</sup>はこのような位置に存在する腫瘍に対して、腫瘍が腸間膜の中央に位置して、細い茎によって後部腹壁に固定され、可動性のあるものを腸間膜腫瘍、広い底面を有し大部分後部腹壁に占め、非可動性のものを後腹膜腫瘍、その中間に位置す

Fig. 4 Abdominal angiography showed compression of branch of superior mesenteric artery without encasement and tumor stain.



Fig. 5 Enterography showed jejunum compressed by tumor.

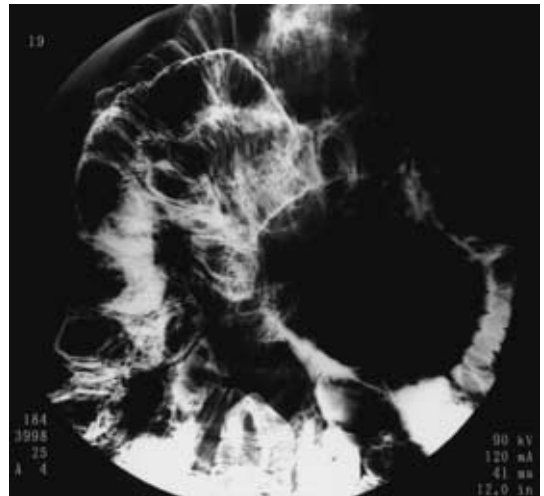
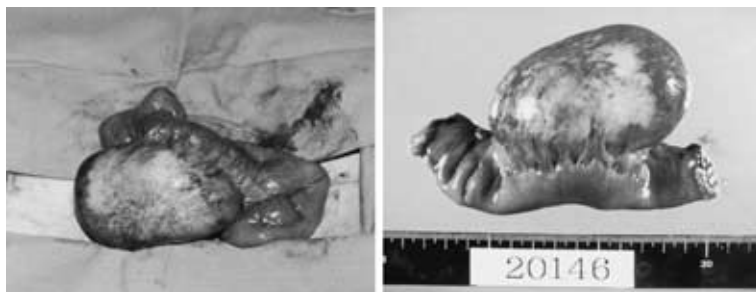


Fig. 6 Operative fundings showed a solid mass in mesentery about 2m distal from Treitz ligament.



るものを中間移行型腫瘍と分類している。本症例は臨床所見より、Szenesの基準によると腸間膜腫瘍に含まれると考えられる。

腸間膜腫瘍の発生頻度についてみると、Majnarich<sup>2)</sup>は6年間5万人の入院患者中6例、Steinreich<sup>3)</sup>は444,332人の入院患者中8例、Juddら<sup>4)</sup>は、Mayo Clinicの入院患者82万人中25例と報告されており、極めてまれな疾患と考えられる。また、腸間膜腫瘍の組織別発生頻度では、野村ら<sup>5)</sup>は悪性腫瘍と良性腫瘍との比は1:3であり、悪性腫瘍においては肉腫が77.2%、良性腫瘍においては嚢腫が83%、実質性腫瘍が17%を占めると報告

Fig. 7 Microscopic findings : The tumor composed of differentiated fibroblasts and copious collagen fibers, without karyomitosis( H. E. stain × 200 )

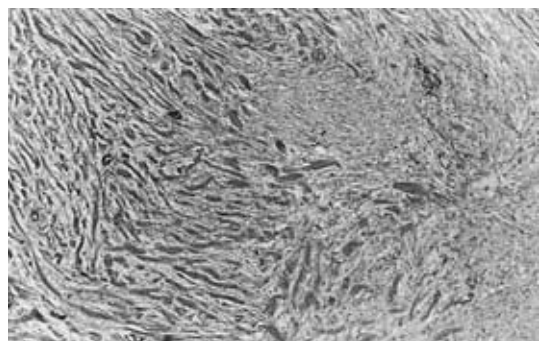


Table 1 Reported case of mesenteric desmoid tumor in Japanese literature

Male : Female	79 : 51	
Age	average 44 ( range 13 to 79 )	
Chief complaint	abdominal tumor	79
	abdominal pain	17
	abdominal distention	10
	others	24
Tumor size ( cm )	12.5 ( range 2.5 to 36.0 )	
Tumor location	small bowel mesentery	93
	large bowel mesentery	17
	greater omentum	2
	unknown	18
History of laparotomy	+	55
	-	51
	unknown	24
Complaint with adenomatosis coli ( including Gardner syndrome )	+	29
	-	80
	unknown	21

している。山本ら<sup>6)</sup>は実質性腸間膜腫瘍について、良性と悪性が相半しており、悪性腫瘍では線維肉腫(22%)、良性腫瘍では線維腫(30%)、脂肪腫(19%)の頻度が高いと報告している。

今回我々の経験したデスマイド腫瘍は線維組織腫瘍の一つで、線維腫に比べ多少とも病変の境界が不鮮明で、遠隔転移をきたすことはないが周囲組織に浸潤性に発育する傾向があり、また摘出術後の再発率が高く、臨床的に良性・悪性の境界領域の性格を持つ線維腫症(Fibromatosis)とよばれる疾患である。発生頻度はReitamoら<sup>7)</sup>の報告では2.4~4.3人/100万人と推定されている。また発生部位により腹壁デスマイド腫瘍(49%)、腹壁外デスマイド腫瘍(43%)、腹腔内デスマイド腫瘍(約8%)に3型に分類され、さらに腹腔内デスマイド腫瘍は腸間膜デスマイド腫瘍と骨盤腔デスマイド腫瘍に分類される。デスマイド腫瘍は、家族性大腸ポリープシスやGardner症候群に合併したり、何らかの消化器手術後や外傷、妊娠を誘因として発生することが多く、まれにこれらの既往を認めず単発に発生することがある。

腸間膜に発生したデスマイド腫瘍は、本邦報告例では我々が検索した限りでは130例であった。男女比 6 : 4,平均年齢 44 ± 16歳(13~79歳),主訴は腹部腫瘤の自覚が79例と最も多く、他に腹痛

17例、腹部膨満感10例などが認められた。また、発生部位は他の腸間膜腫瘍と同様に<sup>8,9)</sup>、結腸間膜よりも小腸間膜に好発していた。Gardner症候群や大腸腺腫症合併例は29例、開腹手術既往のあるものは55例であった(Table 1)。本症例は平成10年7月6日食道癌にて右開胸・開腹・胸腔内食道胃管吻合術を施行し、術後約1年6か月に本腫瘍が発見された。術後の本疾患発生機序として、組織修復に関する遺伝子に何らかの異常があるとする説、結合織形成過程の調節不全説が唱えられている<sup>10)</sup>。しかし食道癌手術で胃管再建の場合、一般的に小腸間膜を損傷することは少なく、本症例が前述の説に当てはまるかどうかは疑問である。

腸間膜デスマイド腫瘍の術前診断の手順としては、一般に腸管バリウム造影に超音波、CT、MRIなどの検査を組み合わせ、腸間膜疾患であるか否かを診断する。また血管造影検査にてencasement、腫瘍血管、腫瘍濃染像の有無から、良悪性をある程度は鑑別することができると思われる。しかし本疾患がまれなこと、特徴的な画像所見がないことから質的診断は困難なことが多い。

組織学的には1967年Stoutら<sup>11)</sup>が1)分化した線維芽細胞の増殖、2)浸潤性発育、3)増殖した細胞間に膠原線維が存在する、4)組織的悪性所見

を欠き、核分裂像も認めない(細胞異型はみとめない)、5)遠隔転移はないが局所再発を繰り返す腫瘍、と定義している。本疾患は Hematoxylin-Eosin 染色法にて他の腸間膜腫瘍と鑑別できるが、Masson 染色法や、Vimentin 染色、Desmin 染色、S-100 蛋白、 $\alpha$  SMA 染色法などの免疫組織化学染色も有用である。

治療は外科的な摘出が原則である。しかし本疾患は組織学的に浸潤性発育をすることから、腫瘍摘出術のみでは再発の危険がある場合、隣接する腸管の合併切除を要する。その他の治療法として、放射線療法・化学療法・ホルモン療法等が行われ有効例も報告されているが、治療法としては確立されていない。

また術後再発は、Enzinger ら<sup>12)</sup>によると腹部デスマイドは 15~30% 腹部以外デスマイドは 35~65% と報告されており、完全摘出例でも術後十分な経過観察が必要である。

#### 文 献

- 1) Szenes A : ber solide Mesenterialtum-oren. Deutsch Z Chir 144 : 228 249, 1918
- 2) Majnarich G : Mesenteric, mesocolic andomental tumors with particular referenceto the cystic forms : Report of six cases. J Intern Coll Surg 24 : 403 428, 1955
- 3) Steinreich OS : The diagnosis of mesenteric cysts. Ann Surg 142 : 889 894, 1955
- 4) Judd ES, Larson LM : Retroperitoneal tumors. Surg Clin North Am 12 : 823 834, 1933
- 5) 野村英雄, 斎藤浩司, 前田澄男ほか: 腸間膜腫瘍の2例. 外科 25 : 1008 1012, 1963
- 6) 山本誠己, 勝部有二, 奥 勝次ほか: 原発性膜血管肉腫の1例. 臨外 34 : 285 290, 1979
- 7) Reitamo JJ, Hayry P, Nykyri E et al : The desmoid tumor (1) : Incidence, sex, age and anatomical distribution in the Finnish population. Am J Clin Pathol 77 : 665 673, 1982
- 8) 野村英雄, 斎藤浩司, 前田澄男ほか: 腸間膜腫瘍の2例. 外科 25 : 1008 1012, 1963
- 9) 下山孝俊, 北里精司, 中尾 丞ほか: 原発性後腹膜ならびに腸間膜腫瘍 教室統計と悪性腫瘍を中心に. 臨と研 56 : 128 136, 1979
- 10) Hayry P, Reitamo JJ, Totterman S et al : The desmoid tumor (2) : Analysis of factors possibly contributing to the etiology and growth behavior. Am J Clin Pathol 77 : 674 680, 1982
- 11) Stout AP, Lattes R : Tumor of the soft tissues. Edited by Firminger HJ. Atlas of Tumor Pathology. second series. Fascicle 1. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, D.C., 1967, p451 454
- 12) Enzinger FM, Weiss SW : Fibromatoses. Soft tissue tumors. Third edition. CV Mosby, St. Louis, 1995, p201 229

#### A Case of Desmoid Tumor Arisen in the Small Bowel Mesentery

Takuya Okawa, Yoshiro Nihei, Tosiki Yamashita, Tetsuji Hayashi and Ken-ichi Sugihara  
Digestive Surgery, Graduate School, Tokyo Medical and Dental University

Desmoid tumor of the small bowel mesentery is rare, most often occurring in patients with histories of familial polyposis coli, operation, trauma, and pregnancy. We report a case of desmoid tumor of the mesentery of the small intestine. A 58-year-old man reporting an abdominal tumor and abdominal pain was referred to us based on a diagnosis of abdominal tumor. He had undergone surgery for esophageal cancer at age 56. Abdominal ultrasonography, CT, magnetic resonance imaging, and angiography showed a relatively discrete tumor in the mesentery of the small intestine. Solid tumor of the small bowel mesentery was diagnosed and the 110 × 65 × 58mm tumor was removed. The tumor histologically consisted of differentiated fibroblasts and copious collagen fibers, without karyomitosis. Collagen fibers stained blue in Masson staining and were positive for Vimentin staining, confirming a desmoid tumor. It is often difficult to preoperatively diagnose mesenteric tumors. When we encounter solid mesenteric tumor without tumor vascular imaging as in this case, desmoid tumor should be considered a possibility.

Key words : desmoid tumor, mesenteric tumor

【Jpn J Gastroenterol Surg 37 : 73 77, 2004】

Reprint requests : Takuya Okawa Digestive Surgery, Tokyo Medical and Dental University Graduate School

1 5 45 Yushima, Bunkyo-ku, Tokyo 113 8519 JAPAN