

症例報告

S 状結腸間膜原発平滑筋肉腫の 1 例

仙台赤十字病院外科

岡田 恭穂 鈴木 幸正 中川 国利 桃野 哲

S 状結腸間膜原発の平滑筋肉腫の 1 切除例を経験したので報告する . 症例は 50 歳の女性で , 健診で左側腹部腫瘤を指摘された . 左卵巣腫瘍を疑われ , 当院に入院した . 左下腹部に 14cm 大の辺縁不整・弾性硬の腫瘤を触知した . US では左卵巣近傍に低エコーの腫瘤像を , CT では子宮左頭側に 14 × 13 × 8cm の不整形腫瘤とダグラス窩に腹水を認めた . MRI で腫瘤は , T1 強調で low , T2 強調では辺縁部は low , 内部は high intensity を示した . 開腹したところ S 状結腸間膜に腫瘤が存在し , 左卵巣と癒着していたため卵巣と共に S 状結腸を切除した . 明らかな転移や腹腔播種を認めなかった . 病理学的に腫瘍は , 紡錘形細胞の密な増殖が主体で , 異型大型核と細胞分裂像を認めた . なお免疫染色では α-SMA および desmin 陽性で , 平滑筋肉腫と診断した . 術後 5 か月現在 , 全身状態は良好で , 外来にて経過観察中である .

はじめに

腸間膜原発悪性腫瘍は比較的まれな疾患であり , 中でも S 状結腸間膜原発平滑筋肉腫の本邦報告は 18 例と少ない . また過去に報告された腸間膜原発平滑筋肉腫症例では , 免疫染色による gastro-intestinal stromal tumor ( 以下 , GIST と略記 ) との鑑別診断が十分に検討された例は少ない . 今回 , われわれは S 状結腸間膜を原発とし , 病理学的検査で平滑筋肉腫と確定診断しえた 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 : 50 歳 , 女性

主訴 : 左側腹部腫瘤触知

家族歴 : 特記すべきことなし .

既往歴 : 10 歳時に急性虫垂炎で虫垂切除術 , 43 歳時に交通事故で頸椎捻挫 .

現病歴 : 2002 年 1 月の健診で左側腹部の腫瘤を指摘された . その後左側腹部痛・腰痛が出現したため近医を受診し , CT にて左骨盤内腫瘍を指摘された . 左卵巣腫瘍を疑われ , 12 月 13 日当院産婦人科に入院した .

Table 1 Laboratory data on admission

WBC	5,190 / μl	ALP	254 IU/l
RBC	437 × 10 <sup>4</sup> / μl	γ-GTP	13 IU/l
Hb	12.9 g/dl	LDH	743 IU/l
Ht	40 %	TP	7.6 g/dl
Plt	26.6 × 10 <sup>4</sup> / μl	BUN	14.2 mg/dl
T-Bil	0.7 mg/dl	Crea	0.6 mg/dl
D-Bil	0.2 mg/dl	CEA	0.8 ng/ml
GOT	20 IU/l	CA19 9	1 U/ml
GPT	16 IU/l	CA125	10 U/ml
		AFP	2 ng/ml

入院時現症 : 左下腹部に直径約 14cm 大の可動性に乏しい辺縁不整・弾性硬の腫瘤を触知した . 体表リンパ節は触知しなかった .

入院時検査成績 : 生化学検査では LDH が 743 IU/l と軽度増加していたが , 他には異常を認めなかった ( Table 1 ) . 血液一般検査では異常を認めなかった . 腫瘍マーカーでは AFP , CEA , CA19 9 , CA125 を測定したが , いずれも正常範囲内であった .

胸部単純 X 線検査 : 胸水 , 転移性腫瘍などの異常所見を認めなかった .

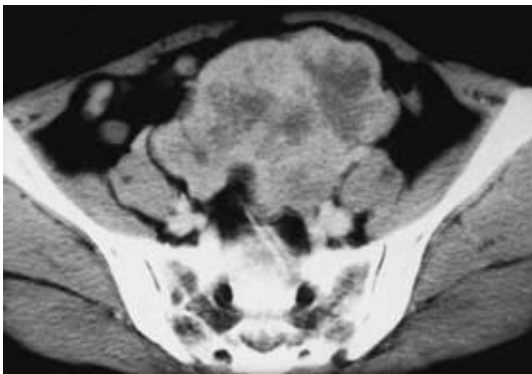
腹部超音波検査 : 左卵巣近傍に , 不整形で境界明瞭な腫瘍像を認めた ( Fig. 1 ) . 内部エコーは低

< 2004 年 4 月 28 日受理 > 別刷請求先 : 岡田 恭穂  
〒980 0873 仙台市青葉区広瀬町 4 15 仙台厚生病院  
院消化器センター消化器外科

Fig. 1 Abdominal US showed a solid, irregular tumor ( arrow ) adjacent the left ovary.



Fig. 2 The tumor was localized in left pelvis with suspicion of internal necrosis. By enhanced CT, the margin of the tumor was strongly stained.

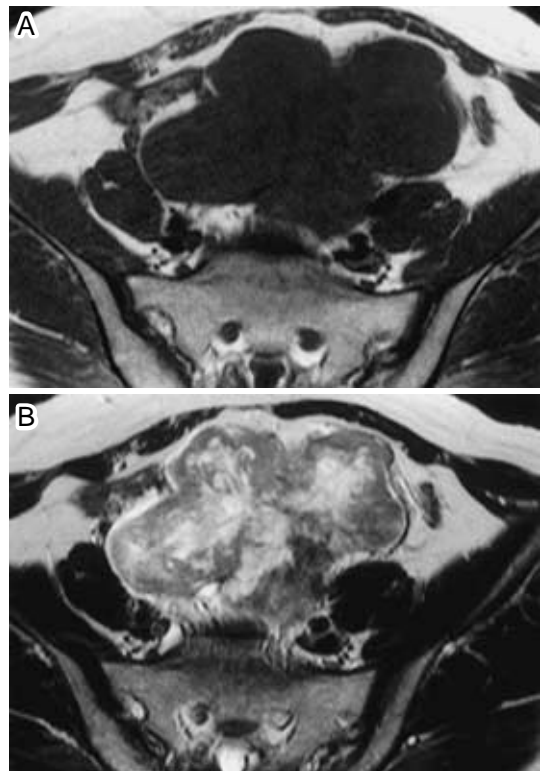


エコーであった。

骨盤CT：骨盤内子宮左頭側に14×13×8cm大の不整形腫瘍を認めた(Fig. 2)。造影CTでは腫瘍辺縁部は染まったが、中央部は染まらなかった。ダグラス窩に軽度の腹水貯留を認めたが、リンパ節腫大や肝転移像は認めなかった。

骨盤MRI：腫瘍はT1強調画像でlow intensityを、T2強調画像では辺縁部はlow intensity、内部はhigh intensityの部分が多かった(Fig. 3)。造影では辺縁部が濃染されたが、T2 high intensityの部位は染まらなかった。また脂肪抑制効果は認めなかった。

Fig. 3 MRI. T1 showed the tumor of low intensity ( A ) and T2 showed the margin of low but comparatively high intensity inside the tumor ( B )

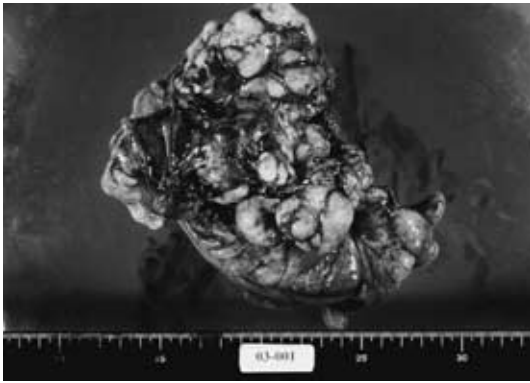


以上の所見から左卵巢腫瘍を疑い、手術を施行した。なお、当院産婦人科では注腸造影X線検査は施行していなかった。

手術所見：開腹すると左卵巢自体は正常で、S状結腸間膜腫瘍が存在し、腫瘍の一部を切除し術中細胞診に提出したところ肉腫の診断であった(今回、手術方針の決定に必要であったが、結果的には肉腫の被膜を破って細胞診を行うと術中播種のおそれがあり施行は慎重にすべきである)。そこで産婦人科医に替わり外科医が術者となり、手術を施行した。S状結腸動静脈を処理し、腫瘍と癒着した左卵巢と共にS状結腸を切除した。なお、明らかな肝転移・腹膜播種および所属リンパ節腫脹は認めなかった。

切除標本：腫瘍はS状結腸の腸間膜を中心に存在し、弾性硬・表面不整形で14×13×8cmの大

Fig. 4 Surgically resected specimen. It was a solid tumor with partial necrosis localized at the center of the mesosigmoid.



きさであった (Fig. 4)。断面では S 状結腸間膜両葉間を主体に大部分が黄白色の充実性組織で一部が壊死を起こしていた。腫瘍は S 状結腸と左卵巣を外側から圧迫かつ浸潤するように発育していた。

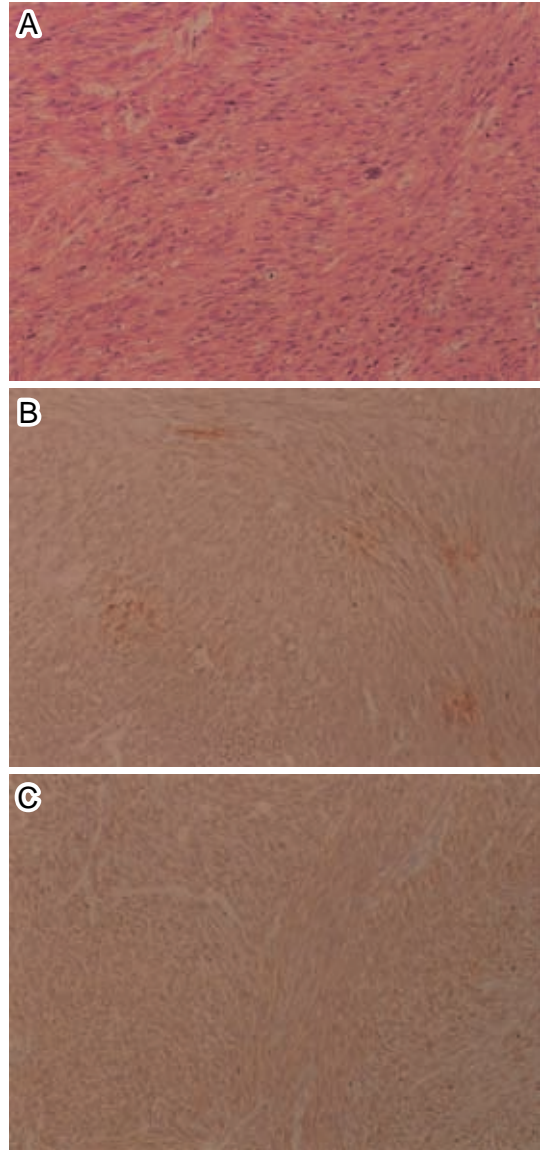
病理組織学的所見：紡錘形細胞の密な増殖が主体で、400 倍で 1 視野内に 2, 3 個の細胞分裂像を認めた。腸間膜近傍では異型大型核が目立ち、2 次的な浮腫や壊死などの変性が強かった。免疫組織検査では  $\alpha$ -smooth muscle actin (以下、 $\alpha$ -SMA と略記)、desmin に陽性で、c-kit、CD34 に陰性、Ki-67 には部分陽性で、腸間膜原発の平滑筋肉腫と診断した (Fig. 5)。

術後経過：術後経過は良好で、術後 25 日目に退院した。術後 5 か月現在、全身状態は良好で、外来にて経過観察中である。

### 考 察

発生学的に腸間膜と後腹膜は共に中胚葉性の胎生期体腔上皮由来の組織で、両者の間には明確な境界はないが、一般的に腸間膜腫瘍は遊離性を持つ腸間膜に原発性に発生した腫瘍と定義され、その発生源組織は腸間膜内の血管、リンパ管などの結合組織や神経とされている<sup>1)</sup>。自験例の腫瘍は遊離性を持つ S 状結腸間膜両葉内を主体に存在し、S 状結腸本体と左卵巣を強く圧排するように発育して病理組織上も外側からの浸潤像であった

Fig. 5 Histopathological findings. Sarcoma cells are fusiform-shaped and the bundles are crosswise each other with frequent mitosis ( $\times 100$ , HE  $\times$  A). Sarcoma cells are stained by  $\alpha$ -SMA ( $\times 100$   $\times$  B) and desmin ( $\times 100$   $\times$  C)



ため、S 状結腸間膜原発と判断した。

腸間膜腫瘍の大部分は転移性腫瘍で、原発性腫瘍の頻度は非常に低い<sup>1,2)</sup>。また原発性腫瘍の中でも約 70% は腸間膜囊種であり、充実性腫瘍は

Table 2 Reported cases of leiomyosarcoma in the mesosigmoid in Japan

No.	Year	Author	Age	Sex	Chief complaint	Diameter and weight	Operative procedure	Prognosis
1	1977	Machida	44	F	Abdominal mass	20 × 15 cm, 1,060 g	Extirpation, Sigmoidectomy	Alive ( 8M )
2	1988	Akamatsu	47	M	Right lower abdominal pain, Abdominal distention	9 × 12 × 5 cm	Extirpation, Sigmoidectomy	Alive ( 1.5M )
3	1988	Uchida	34	M	Abdominal mass, Lumbago, Abdominal distention	Infant head size	Extirpation, Sigmoidectomy	
4	1990	Tanaka	58	M	Constipation, Abdominal distention	28 × 25 × 13 cm, 5,500 g	Extirpation, Sigmoidectomy	Alive ( 8M )
5	1992	Oiwa	47	M	Lower abdominal pain	43 × 25 × 10 cm, 2,190 g	Extirpation, Sigmoidectomy, Appendectomy, Partial resection of small intestine	Alive ( 3M )
6	1993	Maeda	73	M	Constipation, Abdominal distention	22 × 17 × 8 cm, 1,750 g	Partial sigmoidectomy, Low anterior resection, Appendectomy, Partial resection of ileum	Dead ( 10M )
7	1994	Wakasa	78	F	Bleeding on defecation	9 cm	Sigmoidectomy, Partial resection of ileum	
8	1995	Miura	56	M	Abdominal distention	18 × 17 cm, 2,200 g	Extirpation, Partial resection of jejunum	Alive ( 6M )
9	1995	Seki	67	M	Abdominal distention	14 × 10 × 8 cm	Extirpation	Alive ( 12M )
10	1995	Yoshida	54	M	Lower abdominal pain	Adult head size, 1,950 g	Extirpation, Partial resection of urinary bladder and jejunum	
11	1996	Kametaka	57	F		12 × 13 × 9 cm	Sigmoidectomy, Partial resection of small intestine	Alive ( 2M )
12	1998	Sato	75	F	Lower abdominal pain	15 × 12 cm	Sigmoidectomy, Anterior resection, Partial resection of ileum	
13	1998	Matsutomo	68	F	Left lower abdominal mass	77 × 55 × 48 cm	Extirpation, Sigmoidectomy	Alive ( 36M )
14	1999	Okabayashi	66	F	Left lower abdominal mass	22 × 19 × 7.5 cm	Extirpation, Sigmoidectomy	
15	1999	Nishio	64	M	Constipation, Abdominal distention	10 cm	Extirpation, Sigmoidectomy	Dead ( 10M )
16	1999	Takano	56	F	Abdominal distention	Adult head size	Extirpation, Sigmoidectomy, Colostomy, Resection of urinary bladder, Bilateral urostomy	Dead ( 19M )
17	2000	Fuku	60	F			Sigmoidectomy	Alive ( 15Y )
18	2003	Yoshida	51	F	Abdominal distention	18 × 12 × 10 cm	Extirpation, Sigmoidectomy	Alive ( 16M )
19	2003	our case	50	F	Left lower abdominal mass	14 × 13 × 8 cm	Sigmoidectomy, Resection of left ovary	Alive ( 5M )

20% 以下である<sup>1)</sup>。さらに充実性腫瘍の中でも S 状結腸腸間膜原発平滑筋肉腫の本邦報告例は、我々が調べた限り(医学中央雑誌における 2003 年までの検索)では 19 例のみであった<sup>2)-7)</sup>。うち記載の十分な 18 例を表に示した( Table 2)。男女比は男性 9 例, 女性 10 例で差はなく, 平均年齢は 58.2 歳であった。16 例に腫瘍切除に加えて S 状結

腸切除術が施行され, さらに 9 例で他臓器の合併切除がなされた。予後は 1 年以内に死亡した症例が 2 例であった。

一般的に平滑筋肉腫には特異的の症状はないとされている<sup>2)</sup>。平滑筋肉腫のうち約 90% の例は急速な発育を示すため, 腹痛・腹部膨満あるいは腸閉塞症状などの腫瘍体積増大に起因する症状が主体

とされている<sup>2)</sup>。したがって腹部腫瘍として症状が出現した時には、すでに進行している例が多い。自験例においても左側腹部痛・腰痛を来して受診した際には、すでに直径14cmに達する腫瘍を形成していた。

腸間膜平滑筋肉腫の診断過程では、特異性は高くないものの画像診断が多用されている<sup>8)</sup>。超音波像として、腫瘍全体は充実性エコー像を呈し、中心部は壊死を生じるため無エコー野が存在する<sup>9,10)</sup>。また腫瘍体積の急速な増大により中心壊死も急速で、内部エコーが比較的短期間で変化するものが特徴的とされている。さらに、腫瘍内出血によってさまざまなエコーレベルが混在した例や、巨大嚢胞様となり辺縁が高エコーで中心部が低エコーを示した例も報告されている。CTおよびMRIも腫瘍径、占居部位、浸潤転移といった手術方針の決定には、非常に有用である。しかし平滑筋肉腫を他の腫瘍を厳密に鑑別し、確定診断に至るには特異的所見がなく不十分である<sup>8)</sup>。自験例も術前画像診断では卵巣腫瘍との鑑別に難渋し、開腹してはじめて確定診断が得られた。

確定診断は、切除標本の病理組織学的検索でなされる。恒常的に免疫染色による診断がなされるようになった現在では、平滑筋肉腫と確定するためにまず平滑筋由来であること、また悪性腫瘍であることを厳密に証明する必要がある。自験例においては、紡錘形細胞が束を形成し、近接する束とほぼ直角に交錯する像が見られたこと、大型の異型核を有する細胞群が存在したことから、平滑筋線維特異的マーカー( $\alpha$ -SMA)で染色されたこと、高倍率視野( $\times 400$ )中に2~3個の細胞分裂像が認められたことから、平滑筋肉腫として診断した。さらに、 $\alpha$ -SMAに加えて間葉系腫瘍に特徴的なdesminに染色されたこと、GIST特異的染色のc-kitに陰性であったこと、血管壁に特異性を持つCD34に陰性であったことから、GISTではなく平滑筋肉腫と断定した。過去の報告例では、免疫染色はなされていてもGISTとの鑑別を厳密に行った例は少ない。今後、平滑筋肉腫と確定診断し、治療方針を決定していく上で、画像診断に加えて免疫染色でGISTとの鑑別をつける必要がある。

治療法は手術による根治的切除のみが最も有効でかつ確実な方法とされており、いかに切除可能なうちに診断し手術するかが重要である<sup>3)</sup>。補助療法としては最近、手術後のcyclophosphamide, vincristine, adriamycin, およびdacarbazineを用いた多剤併用化学療法(CYVADIC療法)が奏功した例<sup>4)</sup>が報告されているが、全体としては化学療法の奏功率は非常に低く、一般的な治療法とは言えない。また放射線療法など他の補助療法も奏功率は低い。三浦ら<sup>5)</sup>は腸間膜平滑筋肉腫の切除例の5年生存率は49.2%、岡林ら<sup>6)</sup>は3年生存率は45.1%であったと報告している。しかしながら再発例に関しても再手術を繰り返して長期生存した症例<sup>7)</sup>の報告が散見されており、頻回の画像診断による再発巣の迅速な発見は有効であると考えられた。自験例は術後5か月現在、全身状態は良好で明白な転移は認めていないが、慎重なる経過観察が必要である。

## 文 献

- 1) 田中早苗, 折田薫三, 吉田 宏: 原発性腸間膜肉腫について. 外科 25: 466-477, 1963
- 2) 西尾 徹: 急速な発育進展を示したS状結腸間膜原発平滑筋肉腫の1例. 日本大腸肛門病会誌 52: 242-246, 1999
- 3) 酒井弘典, 清利省三, 片岡和彦ほか: 腸間膜原発平滑筋肉腫の1例. 臨外 47: 533-537, 1992
- 4) 高野政志, 喜多恒和, 菊池義公ほか: CYVADIC療法が奏効したS状結腸間膜原発平滑筋肉腫の1症例. 癌と化療 26: 1487-1490, 1999
- 5) 三浦文彦, 尾崎正彦, 有我隆光ほか: 腸間膜原発平滑筋肉腫の1例. 本邦報告例の検討. 日臨外医学会誌 56: 168-172, 1995
- 6) 岡林雄大, 濱田伸一, 杉本健樹ほか: 術前にS状結腸間膜原発と診断できた平滑筋肉腫の1例. 日臨外会誌 60: 1389-1392, 1999
- 7) 福 昭人, 福 幸吉, 安田祐子ほか: 術後15年目に臍臓と多発性皮下転移をきたしたS状結腸腸間膜平滑筋肉腫の1切除例. 日本大腸肛門病会誌 53: 846, 2000
- 8) 川元健二, 井野彰浩, 岡村 均ほか: US, CT, MRIを使った診断(精密検査)と治療効果の判定. 胃と腸 34: 360-372, 1999
- 9) Chen JJ, Changchien CS, Chiou SS et al: Various sonographic patterns of smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract: a comparison with computed tomography. J Ultrasound Med 11:

527 531, 1992  
10 ) Subramanyan BR, Balthazar EJ, Raghavendra  
BN et al : Sonography of exophytic gastrointesti-

nal leiomyosarcoma. *Gastrointest Radiol* 7 : 47  
51, 1982

### A Case of Leiomyosarcoma in the Mesosigmoid

Takaho Okada, Yukimasa Suzuki, Kunitoshi Nakagawa and Satoshi Momono  
Department of Surgery, Sendai Red Cross Hospital

We report a rare case of leiomyosarcoma derived from the mesosigmoid that was difficult to differentiate from ovarian tumor. A 50-year-old woman seen for a left lateral abdominal mass was admitted with a left ovarian tumor suspected after CT. The tumor was palpable as a hard, irregular mass 14 cm in diameter in the left lower abdominal quadrant. US showed a low echoic mass adjacent to the left ovary and an irregular 14 × 13 × 8 cm mass and ascites in the Douglas cavity. MRI showed low-intensity in T1-weighted images and low intensity in the margin and high intensity in T2-weighted images. The tumor, which was localized in the mesosigmoid, adhered to the left ovary and had invaded to sigmoid colon. We diagnosed it as sarcoma of the mesosigmoid and conducted sigmoidectomy with en bloc resection of the tumor and left ovary. Neither metastasis nor peritoneal dissemination was seen. The tumor was hard, solid, and yellowish with internal necrosis. Pathological findings showed dense fusiform cells with aberrant large-sized nuclei and frequent mitosis. Immunohistochemistry showed leiomyosarcoma because  $\alpha$ -SMA and desmin were strongly positive but Ki67 and CD34 were negative. The patient's course remains uneventful 5 months after surgery, but will continue to require close follow-up.

Key words : leiomyosarcoma, mesosigmoid, gastrointestinal stromal tumor

[ *Jpn J Gastroenterol Surg* 37 : 1668 1673, 2004 ]

Reprint requests : Takaho Okada Department of Gastroenterological Surgery, Sendai Kosei Hospital  
4 15 Hirose-machi, Aoba-ku, Sendai 980 0873 JAPAN

Accepted : April 28, 2004