

症例報告

## 急速な増悪経過をたどった小腸平滑筋肉腫の1例

北海道消化器科病院外科, 同 病理部\*

大高 和人 森田 高行 藤田 美芳 岡村 圭祐  
山口 晃司 阿部 元輝 川村 武史 高橋 利幸\*

症例は77歳の男性で、2006年11月よりイレウスを繰り返し前医で加療され、2007年2月に精査目的で当院へ紹介。腹部CTで小腸に重積像を認め、小腸内視鏡検査で空腸に隆起性病変を認めた。小腸腫瘍と診断し腹腔鏡補助下小腸部分切除術を施行した。病理組織学的診断は低分化の小腸平滑筋肉腫であった。術後5か月目にUS, CT, MRI, positron emission tomographyを施行するも異常所見は認めなかった。術後6か月目に腹痛で受診。腹部CTで骨盤腔内に10cm大の腫瘤を認め腸間膜血腫の診断で入院。4日後に施行した腹部CTで血腫の増大傾向を認めたため、血腫を含めた小腸部分切除術を施行した。病理組織学的に平滑筋肉腫の腸間膜再発と診断された。免疫組織化学染色検査では $\alpha$ SMA, desmin 陽性, KIT, CD34 陰性であった。現在、小腸において平滑筋肉腫と診断される症例はまれであり、極めて悪性度の高い疾患群であると考えられる。

### はじめに

小腸平滑筋肉腫は、今までは小腸悪性腫瘍の中で3番目に頻度の多い疾患と言われてきた。しかし、免疫組織化学染色検査が発達したことで間葉系腫瘍の鑑別精度が上昇し、いわゆる小腸平滑筋肉腫と分類される腫瘍はまれな疾患であるということが分かってきた<sup>1)</sup>。今回、我々は急速な増悪経過をたどった小腸平滑筋肉腫を経験したので報告する。

### 症 例

患者：77歳，男性

主訴：腹痛

既往歴：椎間板ヘルニア手術(56歳)。前立腺肥大手術(73歳)。皮膚癌手術(73歳)。他に高血圧症として他院で加療されていた。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：平成18年11月に腹痛を主訴に前医を受診。腸閉塞の診断で入院し、保存的治療で改善。平成19年1月に再度腸閉塞を発症し、平成19年

2月上旬に精査目的で当院へ転院となった。

血液検査所見：特記すべき異常所見なし。

腹部超音波検査：小腸においてtarget signを認めた。

腹部造影CT：下腹部腸管にpseudokidney signを認めた(Fig. 1)。

小腸内視鏡検査：空腸に1/4周性の不整隆起性病変を認めた(Fig. 2)。生検ではGroup Iであった。すでに重積は解除していた。病変の口側に点墨を施行した。

小腸腫瘍の診断で、平成19年2月下旬に腹腔鏡補助下小腸部分切除術を施行した。まず、腹腔鏡にて腹腔内を観察し点墨された小腸を確認した。小開腹にて同腸管を切除、端々吻合した。リンパ節は2群まで郭清した。

切除標本肉眼検査所見：空腸粘膜にびらんを伴う10×16mm大のIIa様の隆起性病変を認めた(Fig. 3)。

病理組織学的検査所見：高度の核形の不整、不規則な顆粒状のクロマチンの増生、核小体の肥大が目立つ核と、弱酸性で紡錘形の胞体を持ったN/Cの高い腫瘍細胞が束状に増殖し互いに相錯綜し

<2008年10月22日受理>別刷請求先：大高 和人  
〒065-0041 札幌市東区本町1条1丁目2-10 北海道消化器科病院外科

Fig. 1 Abdominal enhanced computed tomography demonstrated intussusception of the small intestine.



Fig. 2 Endoscopic examination showed tumor in jejunum.

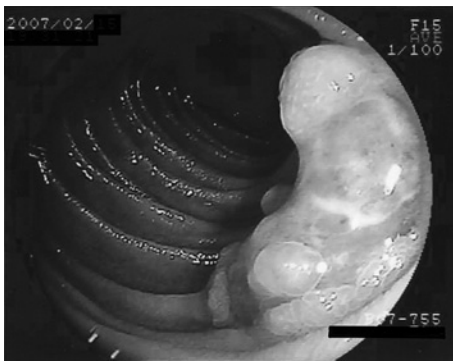
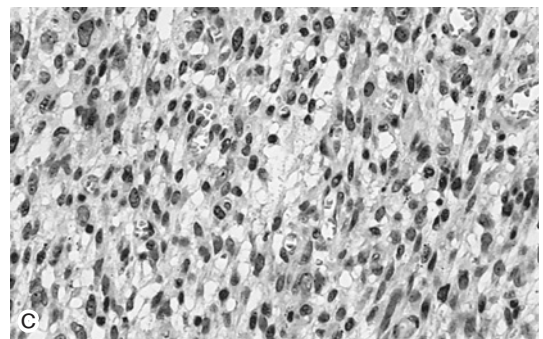
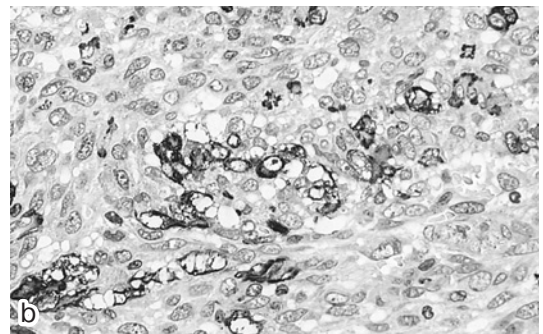
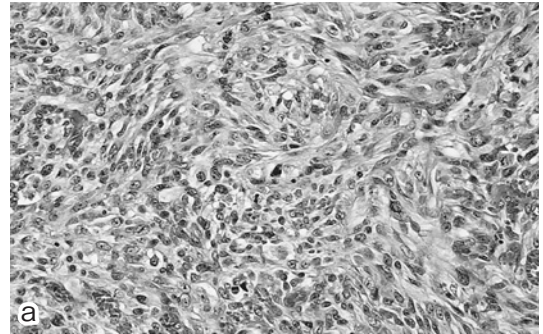


Fig. 3 Macroscopic findings of the resected specimen of the first operation showed tumor with erosion in jejunum.



ていた (Fig. 4a). びらんを呈した粘膜には異型を認めず、腫瘍の主占居部位は粘膜下層であった。ただし、周囲粘膜や筋層との境界は不明瞭で、浸潤性の移行を示していた。Mitosis を多数認め、

Fig. 4 Histological findings showed the spindle tumor cells which were proliferated and complexified (a). Immunohistochemical study showed that the tumor cells were stained weakly for SMA (b), but not for KIT (c).



MIB-1 index は 30% 以上であった。小腸間膜リンパ節には転移を認めなかった (1 群 2 個, 2 群 3 個)。

免疫組織化学染色検査：極少数ながら異型細胞は  $\alpha$ SMA, desmin に陽性を示した (Fig. 4b)。KIT, CD34 は陰性であった (Fig. 4c)。

以上より、小腸原発の低分化型平滑筋肉腫と診断した。

平成 19 年 7 月 (初回手術 5 か月後) に術後精査

Fig. 5 Abdominal enhanced computed tomography showed the tumor was enhanced unevenly.



でCT, MRI, positron emission tomography を施行するも明らかな転移, 再発は認めなかった。平成19年8月(初回手術6か月後)に腹痛で受診し, 入院となった。

入院時血液検査所見: 明らかな貧血は認めなかった。

入院時腹部造影CT: 下腹部に65×80mm大の腫瘤を認めた(Fig. 5)。動脈相から平衡相にかけて内部が淡く不均一に造影された。

腸間膜血腫と診断し, バイタルサインが安定していたため保存的に経過観察とした。4日後の腹部単純CTにて腫瘤が75×95mm大と増大傾向を認め, 腹部圧痛も持続したため手術を施行した。

手術所見および術式: 腹部正中切開にて開腹。腹腔内を検索すると小腸間膜に10cm大の浮腫状の腫瘤を認めた。腫瘤を含む腸間膜を切離するラインで小腸部分切除術を施行した。

摘出標本肉眼検査所見: 前回の腸間膜縫合部を含む腸間膜に10cm大の腫瘤を認め, 腸間膜血腫と診断した(Fig. 6)。空腸粘膜面には異常所見を認めなかった。

病理組織学的検査所見: 出血, 浮腫, 液状変性を背景に, 初回と同様な紡錘形の異型細胞が増殖して錯綜し, mitosis を多数認めた。また, 腸間膜リンパ節に転移を認めた。

免疫組織化学染色検査: αSMA, desmin は陽性であり, KIT, CD34 は陰性であった。

以上より, 平滑筋肉腫の腸間膜再発, リンパ節

Fig. 6 Macroscopic findings of the resected specimen at the second operation showed soft and edematous tumor in the mesentery of jejunum.



転移と診断した。術後早期に大動脈周囲リンパ節転移, 腹水を認め, 平成19年11月(2回目手術3か月後)に永眠された。

### 考 察

消化管の間葉系腫瘍(gastrointestinal mesenchymal tumors; 以下, GIMT)の概念やその診断は1998年を境に大きな変化を示した。Hirotaら<sup>2)</sup>が1998年にgastrointestinal stromal tumor(以下, GIST)の発生機序を解明したことにより, KIT抗体を用いた免疫組織診断が用いられるようになり, GISTと平滑筋肉腫などの間葉系腫瘍との鑑別診断がなされるようになった。

消化管平滑筋肉腫は, 組織学的に好酸性胞体を持った紡錘形細胞が束状または渦巻き状配列をとる。核の多形性は目立ち, 分裂像を多く認める。これは, GISTの紡錘形細胞型と似ているが, 細胞の多形性を示すことが平滑筋肉腫に特徴的である<sup>3)</sup>。GIST診療ガイドライン<sup>4)</sup>によると, GISTはHE染色とKIT陽性で診断される。GISTの95%以上でKIT陽性となるが, KIT陰性でもCD34が陽性であればGISTと診断する。KITとCD34が陰性で, desminやαSMAが陽性であれば, 平滑筋肉腫と診断する。長谷川ら<sup>3)</sup>の報告では, 平滑筋腫, 平滑筋肉腫はdesmin, αSMAに100%陽性で, KIT, CD34, S-100に100%陰性であった。逆に, GISTではKITは100%陽性, CD34

は91%が陽性であったが、desminは4%のみ、 $\alpha$ SMAは31%が陽性であった。

Nilssonら<sup>5)</sup>がKIT免疫染色検査を用いてGISTと確定診断した症例をさかのぼって検討したところ、初回時診断は平滑筋腫34%、平滑筋肉腫18%であり、当初よりGISTと診断されていたものは28%であった。すなわち、従来平滑筋性腫瘍として診断されてきた疾患のほとんどはGISTとして分類されるものであり、真の平滑筋性腫瘍はまれであると予想される。藤田ら<sup>1)</sup>が報告した消化管原発間葉系腫瘍自験例88例の検討では、GIST76例、平滑筋腫6例(うち1例は低悪性度平滑筋肉腫)、神経鞘腫6例であった。小腸原発ではGIST16例、平滑筋腫、神経鞘腫ともに0例であった。

従来、小腸平滑筋肉腫は肝転移が多く、リンパ節転移は極めてまれとされており、5年生存率28.6~46.4程度と言われてきた。しかし、小腸平滑筋肉腫として報告されてきた症例のほとんどはGISTであったと考えられる。我々が医学中央雑誌で「小腸平滑筋肉腫」をキーワードに1998年から2008年までで検索した症例の中で、 $\alpha$ SMA、KIT染色などで免疫組織学的に小腸平滑筋肉腫と診断された症例を検索したところ3例の報告を認めた。自験例を含めた4例の転移の有無や予後を見てみると、吉田ら<sup>6)</sup>の症例は手術にて摘出した腸間膜リンパ節に転移を認め術後1年8か月で死亡、石原ら<sup>7)</sup>の症例は摘出した腸間膜リンパ節に転移を認めず術後3年6か月で多発肝転移にて死亡、久保田ら<sup>8)</sup>の症例は手術所見でリンパ節腫大を認めず術後1か月までに転移・再発を認めず、自験例では摘出した腸間膜リンパ節に転移を認め術後8か月で死亡した。まとめると、4例中2例でリンパ節転移を認め、4例中3例で予後不良な経過

を認めた。症例数は少ないが、小腸平滑筋肉腫は組織学的悪性度が高く、その予後は従来言われているよりも極めて悪いと示唆される。GISTでは、リンパ節転移は非常にまれであるためリンパ節郭清は通常行われていないが、小腸平滑筋肉腫では、リンパ節転移が多いため郭清が必要と考えられる。ただし、自験例では2群リンパ節まで郭清したにも関わらず再発しており、どの範囲まで郭清が必要か、さらには、悪性度が高いためリンパ節郭清する意義があるのか、検討の余地が残る。KIT染色検査などで免疫組織学的に確定診断を得た症例の蓄積を待って検討していかなければならない。

## 文 献

- 1) 藤田淳也, 花田正人, 清水順三ほか: 消化管原発間葉系腫瘍88例の臨床病理学的検討. 日臨外会誌 68: 279-285, 2007
- 2) Hirota S, Isozaki K, Moriyama Y et al: Gain-of-function mutation of c-kit in human gastrointestinal stromal tumors. Science 279: 577-580, 1998
- 3) 長谷川匡, 田代 敬, 関根茂樹ほか: 消化管粘膜下腫瘍の病理, 組織分類(GISTの概念を含めて). 胃と腸 39: 396-404, 2004
- 4) 日本癌治療学会: がん診療ガイドライン. GIST診療ガイドライン. <http://jsco-cpg.jp/guideline/03.html>. 2008-07-11
- 5) Nilsson B, Bummig P, Meis-Kindblom JM et al: Gastrointestinal stromal tumors: the incidence, prevalence, clinical course, and prognostication in the preimatinib mesylate era. Cancer 103: 821-829, 2005
- 6) 吉田健一, 多田修治, 上野直嗣ほか: 破骨細胞型巨細胞をともなった小腸平滑筋肉腫の1例. 日消誌 100: 440-447, 2003
- 7) 石原寛治, 鈴木範男, 伊藤 了ほか: 多発性肝膿瘍を契機に発見された回腸原発平滑筋肉腫の1例. 日消外会誌 35: 1683-1687, 2002
- 8) 久保田健介, 赤星朋比古, 東 秀史ほか: 急性腹症にて発症した小腸原発平滑筋肉腫の1例. 大分医会誌 23: 48-51, 2005

### **A Case of Leiomyosarcoma of the Small Intestine with Rapidly Growth**

Kazuto Otaka, Takayuki Morita, Miyoshi Fujita, Keisuke Okamura,  
Koji Yamaguchi, Motoki Abe, Takeshi Kawamura and Toshiyuki Takahashi\*  
Department of Surgery and Department of Pathology\*, Hokkaido Gastroenterology Hospital

A 77-year-old man developing ileus several times and treated elsewhere since November 2006 was admitted in February 2007. Abdominal computed tomography showed intussusception of the small intestine and endoscopic examination showed a tumor in jejunum. Based on a diagnosis of a tumor of the small intestine, we conducted laparoscopy-assisted partial jejunal resection. Histopathological findings showed poorly differentiated leiomyosarcoma. Six months after the first operation, the man was admitted because for abdominal pain and found in computed tomography to have a tumor 10cm in diameter in the abdomen, which we diagnosed as mesenteric hematoma. Because we found that the tumor grew in computed tomography taken 4 days after, we conducted partial jejunal resection. Histopathological findings showed recurrence of leiomyosarcoma at the mesenterium.

**Key words** : leiomyosarcoma, small intestine

[*Jpn J Gastroenterol Surg* 42 : 399—403, 2009]

**Reprint requests** : Kazuto Otaka Department of Surgery, Hokkaido Gastroenterology Hospital  
1-1-2-10 Honcho, Higashi-ku, Sapporo, 065-0041 JAPAN

**Accepted** : October 22, 2008