

画像所見から術前診断が可能であった腸間膜デスマイドの1例

河合 毅^{a,b,*}, 渡邊貴紀^b, 信久徹治^b, 松本祐介^b,
甲斐恭平^b, 佐藤四三^b岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 消化器外科学^a, 姫路赤十字病院 外科^b

A case of a mesenteric desmoid tumor preoperatively distinguished from imaging findings

Takashi Kawai^{a,b,*}, Takanori Watanabe^b, Tetuji Nobuhisa^b, Yusuke Matumoto^b,
Kyohei Kai^b, Shiso Sato^b^aDepartment of Gastroenterological Surgery Transplant and Surgical Oncology, Okayama University Graduate School of Medicine,
Dentistry and Pharmaceutical Sciences, Okayama 700-8558, Japan.^bDepartment of Surgery, Japanese Red Cross Society Himeji Hospital, Hyogo 670-8540, Japan

A 73-year-old woman was admitted for closer investigation into an abdominal tumor. Abdominal ultra-sonography, CT, and magnetic resonance imaging showed a discrete abdominal tumor. Especially on MRI, the tumor appeared as a relatively ill-defined whorled soft-tissue thickening within the mesenteric fat, causing angulation or speculation of adjacent bowel mesentery. Surgery was performed under a presumptive diagnosis of a mesojejunum desmoid. The tumor was invading the transverse mesocolon and mesojejunum as well as the third portion of the duodenum and the middle colic artery, and it was close to but apart from the superior mesenteric artery. The tumor was resected, including removal of part of the duodenum and transverse colon. The specimen contained a white solid tumor measuring 14×12×8cm. Pathologic examination showed differentiated fibroblasts and copious collagen fibers. The tumor was negative for CD34, c-kit, S-100, and α -SMA, but positive for β -catenin. On the basis of these findings, we established a diagnosis of mesenteric desmoid tumor of the small intestine. The patient has been followed postoperatively for 2 years, no sign of recurrence, to date.

キーワード：腸間膜腫瘍 (mesenteric tumor), デスマイド (desomoid), 小腸間膜 (mesentery of the small intestine)

緒 言

腸間膜デスマイドは稀な疾患で術前診断は困難である。今回我々は画像所見から腸間膜デスマイドを疑い小腸大量切除を回避しえた1例を経験したので報告する。

症 例

症 例：73歳女性。

主 訴：特になし。

現病歴：健診の腹部超音波検査で腹腔内腫瘤を指摘され、精査加療目的に紹介となった。

既往歴：特になし。

家族歴：特になし。

身体所見：身長143cm体重42kg。眼球結膜貧血黄疸なく、表在リンパ節触知せず。臍右下に平滑で硬く可動性のない腫

瘍を触知した。

血液検査所見：腫瘍マーカーを含む血液、生化学、尿所見に異常を認めず。

腹部超音波検査：臍右下に可動性不良な50×23mmの境界明瞭な低エコー腫瘤を認めた。

腹部造影CT：30×50mmの境界明瞭で内部はほぼ均一な腫瘍が、中結腸動脈と上腸間膜動脈に接し、中心部により強い造影効果を認めた。冠状断では辺縁は鋸歯状を呈し十二指腸の一部が巻き込まれていた(図1)。

腹部MRI：T1強調画像で低信号(図2a)、T2で高信号から低信号を呈した。また、造影CTと同様に辺縁は鋸歯状変化を呈し間膜脂肪織を強く巻き込むような所見と呈した(図2b)。

以上よりGIST、悪性リンパ腫を鑑別に腸間膜デスマイドを第一に疑い手術を施行した。

手術所見：腫瘍は横行結腸、結腸間膜と上腸間膜に浸潤し中結腸動脈と十二指腸下降脚を巻き込んでいたため、横行結腸と十二指腸は部分切除を施行した。上腸間膜動脈との境界は不明瞭であったが、小腸大量切除を回避するため、

平成29年9月22日受理

*〒670-8540 兵庫県姫路市下野1丁目12番1号

電話：079-294-2251 FAX：079-296-4050

E-mail：takaraka7954@hotmail.com

上腸間膜動脈とは可及的に剥離した (図3).

切除標本：64×42×27mmの灰白色の充実性腫瘍で中心部に十二指腸管腔を確認した (図4).

病理組織診断：腫瘍細胞は楕円形の核と両染色性の胞体をもつ細長い紡錘形で myofibro-blast の形態で、膠原線維と緩やかな束をなし増生していた。CD34, c-kit, s-100蛋白,

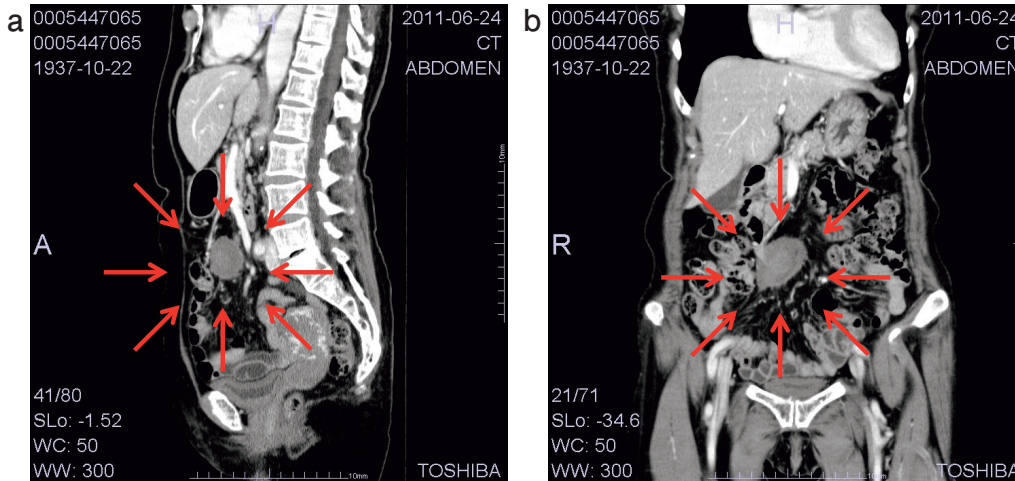


図1 腹部造影CT
a：矢状断. 30×50mmの境界明瞭で内部はほぼ均一な腫瘍が、中結腸動脈と上腸間膜動脈に接し、中心部により強い造影効果を認めた。b：冠状断. 辺縁は鋸歯状を呈し十二指腸の一部が巻き込まれていた。

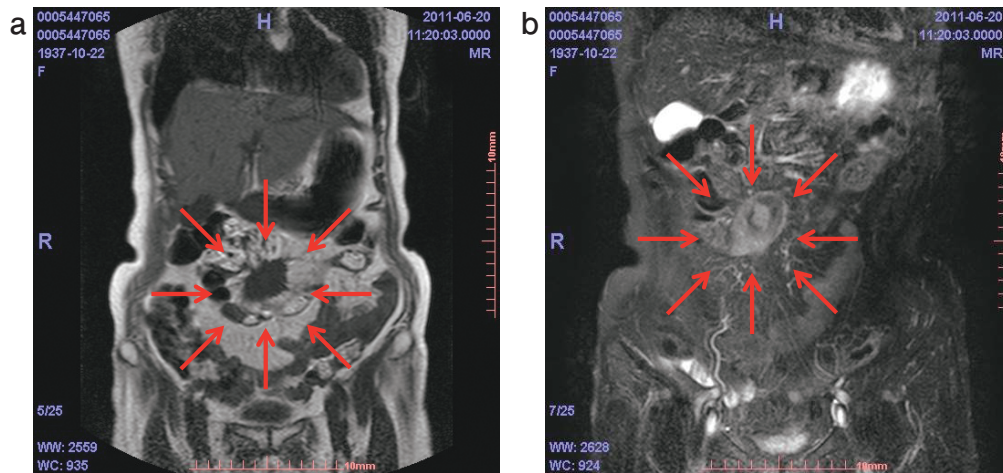


図2 腹部MRI
a：T1強調画像. 腫瘍は低信号を呈した。b：T2強調画像. 腫瘍は高信号から低信号を呈した。また、造影CTと同様に辺縁は鋸歯状変化を呈し間膜脂肪織を強く巻き込むような所見を呈した。

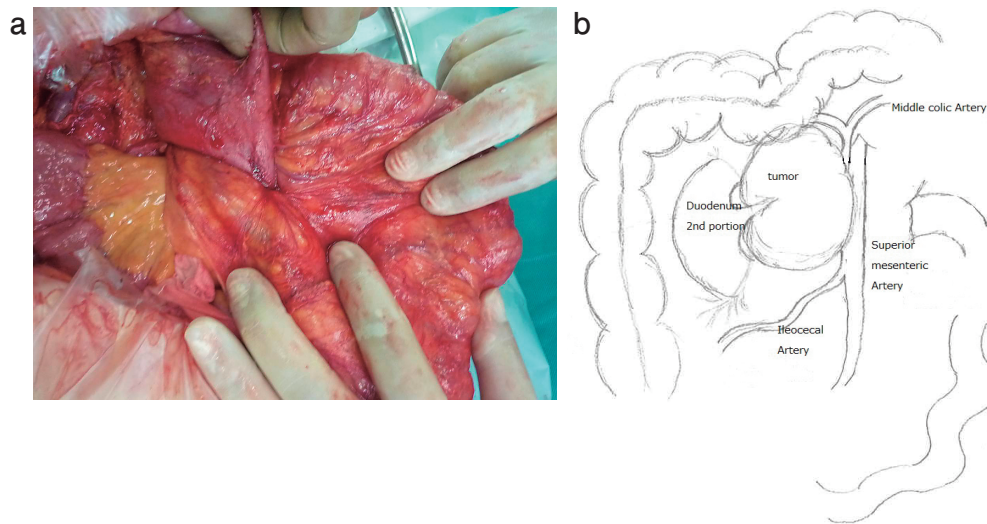


図3 手術所見
a：術中写真. 腫瘍は横行結腸、結腸間膜と上腸間膜に浸潤していた。b：シエーマ. 腫瘍は中結腸動脈と十二指腸下降脚を巻きこみ、上腸間膜動脈との境界は不明瞭であった。

α -SMA は陰性, β -catenin は陽性であった. 腸間膜デスマイドと診断した(図5). 腫瘍と周囲組織の境界は不明瞭で十二指腸と横行結腸にはそれぞれ固有筋層まで一部浸潤を認めた.

術後経過: 術後第18病日に退院となり, 術後2年現在再発の兆候は認められない.

考 察

腸間膜腫瘍は, 間膜中央に位置し細い茎で後部腹壁に固

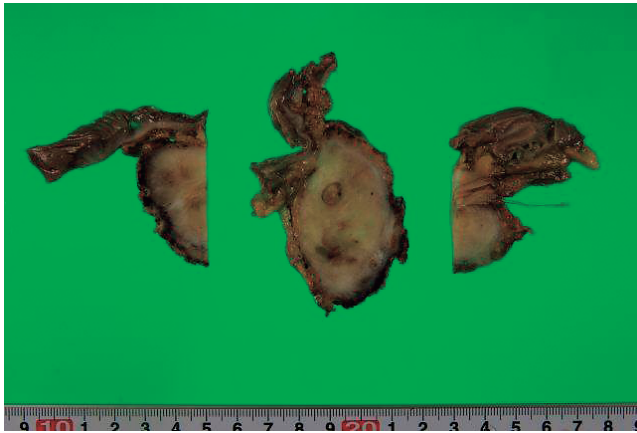


図4 切除標本
腫瘍は64×42×27mmの灰白色の充実性腫瘍で中心部に十二指腸管腔を確認した.

定され可動性のある腸間膜型, 広い底面を有し大部分が後部腹壁に存在し非可動性の後腹膜型, その中間を中間移行型とし¹⁾, 自験例は中間移行型となる. 頻度は, 82万人中25例²⁾で, 悪性は線維肉腫(22%), 良性は線維腫(30%)の頻度が高い³⁾.

デスマイドは線維組織腫瘍の線維腫症(fibromatosis)に分類され⁴⁾, ①分化した線維芽細胞の増殖, ②浸潤性発育, ③増殖性細胞間の多量の膠原線維の存在, ④細胞学的悪性像や顕著な核分裂像の欠如, ⑤転移をきたさないが浸潤性で摘出術後も局所再発を繰り返すことが特徴で, 臨床的には良悪性境界になる^{5,6)}. 発生頻度は100万人中2.4~4.3人, 全新生物中0.03%で, 腹壁・四肢に好発し腹腔内は全デスマイド中8%である^{7,8)}. Familial adenomatous polyposis (FAP)⁹⁾, Gardner 症候群¹⁰⁾, 手術や外傷¹¹⁾, 妊娠分娩後に多く発症し, 33%にエストロゲン受容体が認められるとの報告もあり, エストロゲンの関与¹²⁾が示唆される. 自験例の如く単独発生も散見される^{13,14)}.

腸間膜デスマイドの術前の画像による質的診断は困難である. CTでは多くはほぼ均一な充実性腫瘍で, 造影の程度は様々である. MRIではT2強調像で高信号や不均一な信号を呈し, 高信号域は密な細胞成分, 低信号域は疎な細胞成分で膠原線維が豊富な部分に相当する¹⁵⁾. 浸潤性の腸間膜デスマイドのMRI画像の形態的特徴は境界が不明瞭となり, 腸間膜脂肪織内で渦巻き状の軟部組織の肥厚を呈

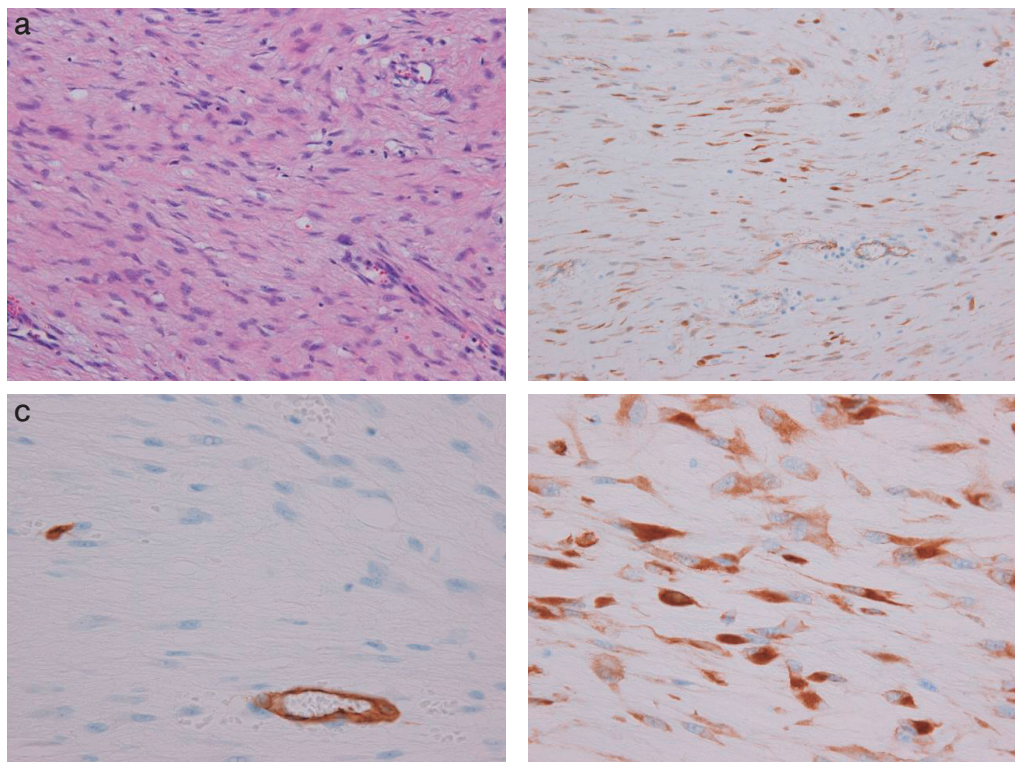


図5 病理組織

a : HE 染色. 腫瘍細胞は楕円形の核と両染色性の胞体をもつ細長い紡錘形で Myofibroblast の形態で膠原線維と緩やかな束をなし増生していた. b : β -catenin 染色. 陽性. c : CD34 染色. 陰性. d : c-kit 染色. 陰性.

表1 家族歴および手術歴を認めない腸間膜原発アスモイド

year	author	age	sex	symptom	CT	pre ope dig	location	operation	size (cm)	invasion	prognosis	month
2014	Shimizu T	42	M	epigastralgia	enhancement + enhance + free air	GIST	m.c.	complete tumor resection + ileum100cm + T-colon10cm	16×11×9	ileum	RFS	8
2014	Takahashi Y	71	F	abdominal pain, high fever	enhance + free air	GIST	m.j.	incomplete(SMA invasion) tumor resection + jejunum20cm	6×4.5	jejunum	PFS	6
2014	Ryu S	60's	M	high fever	air containing mass	intestinal perforation, abscess	m.j.	tumor (necrotic tissue) resection + ileum resection	N.D.	none (tumor necrosis)	RFS	6
2013	Takeuchi H	55	M	none	enhancement +	mesojejunum tumor	m.j.	tumor resection + jejunum resection 30cm	14×12×8	none	RFS	24
2013	Akabane S	48	M	epigastralgia	enhance + abscess +	GIST	m.j.	tumor resection + jejunum resection 80cm	10×10×8	none	RFS	9
2012	Miwa T	59	F	abdominal mass	enhancement -	GIST	m.c.	Rt Hemicolectomy	6×5×5	T-colon	RFS	9
2012	Moyake M	63	M	abdominal pain, diarrhea	tumor, abscess	colon perforation	m.c.	Ileocecal resection	6×5	A-colon	RFS	7
2012	Yamaguchi T	69	M	abdominal pain	enhancement +	GIST	m.c.	Ileocecal resection	2.5×2×1.5	ileum, cecum	RFS	12
2011	Furuya S	49	F	none	gradually enhancement	GIST	m.c.	T-colon resection	6.5×6	T-colon	RFS	12
2010	Mariyama T	69	M	none	heterogenous enhancement	abdominal tumor	m.j.	tumor resection + jejunum resection	18×15×9	none	RFS	60
2009	Doi J	61	F	abdominal distention	low attenuation	GIST	m.j.	tumor resection + jejunum resection	100	none	N.D.	N.D.
2009	Naga T	63	F	abdominal pain and fever	low attenuation	GIST	m.j.	tumor resection + jejunum resection	9×7	none	N.D.	N.D.
2008	Ann B	54	M	none	low attenuation	GIST	m.c.	Rt Hemicolectomy + partial duodenum resection + dissemination	3×4	Nets	RFS	25
2008	Yuasa Y	51	M	abdominal mass	mosaic enhancement	GIST	m.i.	tumor resection + ileum resection	9×7.5×6	none	RFS	36
2008	Collins	16	F	left franc pain	N.D.	abdominal tumor	m.c.	Sigmoidectomy	6×4×4	N.D.	RFS	N.D.
2007	Taniguchi M	20's	M	abdominal pain	N.D.	GIST	m.j.	tumor resection + jejunum resection	17×15×8	none	RFS	10
2007	Matuo K	42	M	abdominal mass	partially enhancement	GIST	m.j.	Rt Hemicolectomy + partial ileum resection + tumor resection	13×13×8	none	N.D.	N.D.
2006	Asabe K	24	M	abdominal pain	well-circumscribed	abdominal tumor	a.m.	Ileocecal resection	29×19×13	ileum	RFS	14
2006	Akamatsu D	68	M	abdominal mass	low attenuation	GIST	m.c.	Lap-Rt Hemicolectomy	7×5×4	none	RFS	16
2005	Nanabe Y	32	F	abdominal pain high fever	enhancement +	GIST/ML	m.c.	T-colon resection	11×10×10	12 T-colon	N.D.	N.D.
2005	Nakamura Y	54	M	abdominal mass	enhancement +	GIST	m.i.	ileum resection	13×9.5×8.5	none	N.D.	N.D.
2005	Usuta H	31	F	abdominal pain	N.D.	mesenteric tumor	m.i.	Ileocecal resection	5.5×5×4	Cecum	RFS	9
2005	Sakamoto T	61	M	abdominal mass	low attenuation	retroperitoneal or abdominal tumor	m.i.	tumor resection + T-colon resection	5.5×5×4	T-colon	RFS	42
2004	Matoba K	27	M	abdominal mass	abscess	ML	m.i.	tumor resection + ileum resection	20×16×10	ileum	RFS	12
2003	Akaha Y	59	F	abdominal mass	low attenuation	abdominal tumor	m.i.	tumor + ileum + T-colon resection	7.5×7×7	T-colon	RFS	24
2002	Shibata	69	M	abdominal mass	low attenuation	Neurogenic tumor	m.j.	tumor + jejunum resection	5×4×3	none	RFS	17
2002	Shibagaki M	83	F	abdominal pain, vomiting	enhancement +	mesenteric tumor	m.j.	tumor + jejunum resection	3.5×3×3	none	RFS	4
2002	Kaji	23	M	abdominal mass	N.D.	abdominal tumor	m.i.	N.D.	10×9.3×5.5	none	N.D.	N.D.
2002	Kaji	74	M	abdominal pain	N.D.	ileus	m.i.	N.D.	4	none	N.D.	N.D.
2001	Ichikawa	62	M	abdominal pain	N.D.	abdominal tumor	m.i.	tumor + ileum resection	N.D.	N.D.	N.D.	N.D.
2001	Ichikawa	43	M	abdominal pain	N.D.	ileus	m.i.	tumor + ileum resection	N.D.	N.D.	N.D.	N.D.
2001	Takeyama S	59	M	abdominal mass	low attenuation	abdominal tumor	m.i.	tumor resection	9.2×8.6×5.2	none	N.D.	N.D.
2000	Oohira Y	37	M	abdominal pain	tumor stain	abdominal tumor	m.j.	tumor + jejunum resection	10	jejunum	RFS	16
1998	Adachi	59	M	abdominal mass	low attenuation	abdominal tumor	m.j.	tumor resection	17×12×9	none	RFS	27
1997	Ito H	22	M	abdominal mass	low attenuation rt hydronephrosis	abdominal tumor	m.i.	ileocecal resection + duodenam + IVC + rt UT	8.5×6.5×5.5	none	RFS	10
1997	Yoshitatu M	28	M	abdominal mass	low attenuation	mesenteric tumor	m.i.	Ileocecal resection	11×7×6	none	RFS	27
1994	Ishikawa T	24	M	abdominal mass	N.D.	mesenteric tumor	m.i.	N.D.	21×18×15	mesoileum	RFS	14
1994	Watanabe N	38	M	abdominal mass	low attenuation	mesenteric tumor	m.c.	Rt Hemicolectomy	7.5×7.0×5.5	T-colon	RFS	24
1991	Takeeda H	39	F	abdominal mass	low attenuation	mesenteric tumor	m.j.	sub total jejunostomy +	8×8×7	mesoileum	RFS	17
1987	Shiiki S	72	F	abdominal mass	low attenuation	mesenteric tumor	m.j.	jejunostomy 60cm	7.5×5×2.5	jejunum	RFS	36

m.c. : mesocolon, m.j. : mesojejunum, m.i. : mesoileum, a.m. : appendix mesentery.
RFS : relapse free survival, PFS : progression free survival, N.D. : no data.

する。またしばしば間膜内で角ばった、あるいは鋸歯状の形態を呈する¹⁶⁾。自験例は、内部はほぼ均一で、辺縁は鋸歯状を呈し、T2強調画像の索状の低信号域は繊維組織、比較的高信号域は繊維芽細胞と判断した。辺縁鋸歯状である点がGISTと、置換増殖性に乏しい点が悪性リンパ腫と非典型的であった。

腹部手術既往およびFAPの合併を認めない腸間膜デスマイオイド腫瘍の報告は少なく、医学中央雑誌において2016年までの期間で「デスマイオイド」「線維腫」「腸間膜」をキーワードに検索し、腹部手術既往およびFAPの合併を認めないと記載のあったものは自験例を含め41例(表1)でありこれらについて検討を加えた。平均年齢は48.5歳(22~83歳)であり、男性28例、女性13例で男性に多かった。発生腸間膜部位は空腸16例(39%)、回腸13例(32%)、上行結腸4例(9%)、横行結腸3例、回盲部2例、S状結腸1例、虫垂1例、不明1例であり小腸間膜発生が最も多かった。腫瘍最大径は平均10.6cm(2.0~29cm)で、41例中19例は腹部腫瘍を主訴とし、特徴的な臨床症状は認めなかった。

術前画像診断でデスマイオイド腫瘍が疑われた症例は自験例以外では認めず、多くの症例で腸間膜腫瘍や小腸腫瘍やGISTなどと診断されていた。

治療は外科的切除が第一選択だが、浸潤性に発育すると、広範囲切除が必要となる¹⁷⁾。しかし完全切除の腹腔デスマイオイド22.2%に再発を認め¹⁸⁾、根治切除不能でも予後に影響しないことから、大量小腸切除はさけるべきであるとの見解もある¹⁹⁾。自験例では上腸間膜動脈と十分なmarginを確保できず、合併切除による小腸大量切除を回避した。Deepakらによると、6ヵ月毎に理学所見と画像検索を最低3年は継続すべきであり²⁰⁾、今後慎重に経過をみる必要がある。再発・切除不能例は薬物療法(非ステロイド性抗炎症剤・抗エストロゲン剤²¹⁾、メシル酸イマチニブ²²⁾)や放射線療法²³⁾あるいは、抗エストロゲン剤やアントラサイクリンと放射線療法が集約的に行われた報告がある²⁴⁾。また腹腔内多発例には非ステロイド性抗炎症剤単剤が著効するとされる²⁵⁾。一方でCamargoらは切除標本中の免疫組織学的検討ではエストロゲン受容体やC-Kit蛋白の発現をさほど認めず、必ずしも抗エストロゲン剤やメシル酸イマチニブの効果とレセプターや蛋白の発現は相関しないとしている²⁶⁾。このように再発時の治療法は多岐にわたるが現段階で確立されておらず、今後の症例の蓄積や研究が必要である。

結 語

術前診断にて画像所見から腸間膜デスマイオイドを第一に疑ったため、小腸大量切除を回避することが可能であった。

上腸間膜動脈と十分なsurgical marginが確保できなかったため、今後慎重な経過観察を行う必要がある。

文 献

- 1) Szenes A : ber solide Mesenterialtum-oren. Deutsch Z Chir (1918) 144, 228-249.
- 2) Judd ES, Larson LM : Retroperitoneal tumors. Surg Clin North Am (1933) 12, 823-834.
- 3) 山本誠己, 勝部宥二, 奥 勝次, 浦 伸三, 橋本雅夫, 他 : 原発性膜血管肉腫の1例. 臨床外科 (1978) 34, 285-290.
- 4) 河野 寛, 日向 理, 川井田博充, 板倉良平, 藤井秀樹 : 小腸間膜原発デスマイオイド腫瘍の1切除例. 日臨外会誌 (2009) 70, 1531-1535.
- 5) Stout AP : Juvenile fibromatosis. Cancer (1954) 7, 953-978.
- 6) Ackerman LV : Fibromatosis : in Surgical Pathology, vol 2, 6th edition, Rosai J (eds), CV Mosby Co., St.Louis (1981) 1415-1419.
- 7) Reitano JJ, Hayry P, Nykyri E, Saxén E : The desmoid tumor. Incidence, sex-, age- and anatomical distribution in the finnish population. Am J Clin Pathol (1982) 77, 665-673.
- 8) Suit HD : Radiation dose and response of desmoids tumors. Int J Radiat Oncol Biol Phys (1990) 19, 225-227.
- 9) Clark SK, Phillips RK : Desmoids in familial adenomatous polyposis. Br J Surg (1996) 83, 1494-1504.
- 10) Gardner EJ : A genetic and clinical study of intestinal polyposis, a predisposing factor for carcinoma of the colon and rectum. Am J Hum Genet (1951) 3, 167-176.
- 11) 正村裕紀, 片岡昭彦, 富岡伸元, 高橋典彦, 佐藤裕二, 他 : 腹腔デスマイオイド腫瘍の2例. 日臨外会誌 (2008) 69, 936-940.
- 12) Lim CL, Walker MJ, Mehta RR, Das Gupta TK : Estrogen and antiestrogen binding sites in desmoid tumors. Eur J Cancer Clin Oncol (1986) 22, 583-587.
- 13) Bruce JM, Bradley EL 3rd, Stachidanand SK : A desmoid tumor of the pancreas. Sporadic intra-abdominal desmoids revisited. Int J Pancreatol (1996) 19, 197-203.
- 14) 安柄九, 望月能成, 清水泰博, 伊藤誠二, 小森康司, 他 : 手術既往無く腸間膜および大網に発生した多発性腹腔内デスマイオイド腫瘍の1切除例. 日臨外会誌 (2008) 69, 461-465.
- 15) 谷口尚範, 岩間祐基, 杉森智亜紀, 今輩倍敏行, 伏見育崇, 他 : 腸間膜デスマイオイド腫瘍の画像診断. 臨床放射線 (2002) 47, 1836-1842.
- 16) Azizi L, Balu M, Belkacem A, Lewin M, Tubiana JM, et al : MRI features of mesenteric desmoid tumors in familial adenomatous polyposis. AJR Am J Roentgenol (2005) 184, 1128-1135.
- 17) Middleton SB, Phillips RK : Surgery for large Intra-abdominal desmoid tumors : report of four cases. Dis Colon Rectum (2000) 43, 1759-1763.
- 18) Burke AP, Sobin LH, ShekitKa KM : Mesenteric fibromatosis. A follow-up study. Arch Pathol Lab Med (1990) 114, 832-835.
- 19) Smith AJ, Lewis JJ, Merchant NB, Leung DH, Woodruff JM, et al : Surgical management of intra-abdominal desmoids tumors. Br J Surg (2000) 87, 608-613.
- 20) Venkat D, Levine E, Wise WE : Abdominal Pain and Colonic

- Obstruction From an intra-abdominal desmoid tumor. *Gastroenterol Hepatol (NY)* (2010) 6, 662-665.
- 21) 河島秀昭, 石後岡正弘, 原 隆志, 樫山基矢, 高梨節二, 他 : Tamoxifen と sulindac が奏効した骨盤壁デスマイド腫瘍の1例. *日臨外会誌* (2004) 65, 1715-1718.
- 22) 藤江裕二郎, 山本浩文, 池田正孝, 大植雅之, 関本貢嗣, 他 : 切除後再発を繰り返す腹腔内デスマイド腫瘍に対してメシル酸イマチニブを使用した1例. *手術* (2004) 58, 1789-1792.
- 23) Oohata Y, Mibu R, Uehara S, Iida M, Ishikawa M, et al : Regression of an aggressive abdominal desmoid tumor in a patient with familial adenomatous polyposis by hyperthermo radiotherapy. *Am J Gastroenterol* (1997) 92, 156-158.
- 24) Tanaka K, Yoshikawa R, Yanagi H, Gega M, Fujiwara Y, et al : Regression of sporadic intra-abdominal desmoid tumor following administration of non-steroidal anti-inflammatory drug. *World J Surg Oncol* (2008) 6, 17.
- 25) de Camargo VP, Keohan ML, D'Adamo DR, Antonescu CR, Brennan NF, et al : Clinical outcomes of systemic therapy for patients with deep fibromatoses (desmoid tumors). *Cancer* (2010) 116, 2258-2265.
- 26) Leithner A, Gapp M, Radl R, Pascher A, Krippel P, et al : Immunohistochemical analysis of desmoid tumors. *J Clin Pathol* (2005) 58, 1152-1156.