

# 小児十二指腸 Leiomyoblastoma の1例

奈良県立奈良病院小児科

久世晋徳, 宮田茂樹

武田以知郎, 山下隆司, 上辻秀和

奈良県立奈良病院外科

山田貴, 本郷三郎

国立療養所西奈良病院小児科

富田令子, 徳田晴厚, 岩垣克己

## A 14-YEAR-OLD GIRL WITH LEIOMYOBLASTOMA IN THE DUODENUM

KUNINORI KUZE, SHIGEKI MIYATA, ICHIRO TAKEDA,  
TAKASHI YAMASHITA and HIDEKAZU KAMITSUJI

*Department of Pediatrics, Nara Prefectural Hospital*

TAKASHI YAMADA and SABURO HONGOU

*Department of Surgery, Nara Prefectural Hospital*

REIKO TOMITA, SEIKOU TOKUDA and KATSUKI IWAGAKI

*Department of Pediatrics, Nishinara National Sanatorium*

*Summary*: Leiomyoblastoma, which shows characteristic pathological features among myogenic tumors, is observed in the uterus as in the whole area of the gastrointestinal tract including the stomach. We recently experienced a case of leiomyoblastoma of the duodenum and here discuss the case with reference to 12 cases previously reported in Japan.

A 14-year-old girl with a chief complaint of vomiting was referred to our hospital for further evaluation of an abdominal mass.

Upper gastrointestinal X-ray showed a giant tumor on the third portion of the duodenum. A metastatic tumor was recognized in the liver on CT-scan. Duodenectomy was performed. Histology of resected specimen showed Leiomyoblastoma.

In the Japanese literature Leiomyoblastoma of the duodenum is rare and has had a greater tendency to be malignant than leiomyoblastoma of the stomach.

In our case, the tumor originated in the duodenum and metastatic tumor was observed in the liver. Therefore we considered she should be kept under close medical observation.

### Index Terms

leiomyoblastoma duodenal tumor

---

## はじめに

平滑筋芽細胞腫は、1960年 Martin<sup>1)</sup>の特殊な細胞形態を取る粘膜下腫瘍に始まり1962年 Stauto<sup>2)</sup>が同様の腫瘍を平滑筋芽細胞と命名して以来現在では一つの独立した疾患として認められている。

今回我々は、上部消化管造影、腹部超音波、腹部CTにて十二指腸腫瘍、胃十二指腸重積と診断し病理組織診断で十二指腸平滑筋芽細胞腫と診断しえた症例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

## 症 例

症例：14才，女児。

主訴：嘔吐，腹部腫瘍。

家族歴：特記すべきこと無し。

既往歴：1才時，検診にて，水頭症を指摘されシャント術を実施されている。その時髄膜炎を合併し以後心身障害児となった。

現病歴：平成2年4月急性胃拡張，上部消化管出血にて入院加療。一旦軽快退院するも同年7月嘔吐を主訴として国立療養所西奈良病院入院，補液，経管栄養にて，嘔吐は消失するも，胃拡張は改善せず，さらに右季肋部に腫瘤を触知したため十二指腸腫瘍疑いにて当科紹介入院となった。

入院時現症：身長134cm，体重20kg，栄養不良，眼結膜軽度貧血性，黄疸なし，咽頭発赤軽度，心音，呼吸音，とも正常。肝脾腫無し。右季肋部に腫瘤を触知した。

入院時検査所見 (Table 1)：血液生化学検査では，軽度貧血を認める他明らかな異常なく，腫瘍マーカーもCEA1.3ng/dl，CA19-9 38IU/ml，AFP1.5ng/dlと異常を認めなかった。

入院後経過：経管栄養と補液にて経過観察したが急性胃拡張は改善せず上部消化管透視を実施した。胃粘膜表面は，平滑であったが，前庭部から幽門部が十二指腸へ引き込まれた状態であり胃十二指腸重積が疑われた，また十二指腸下行脚に多房性の陰影欠損を認めた。(Fig. 1)腹部CT所見では，十二指腸の同部位は拡張し造影剤にて不規則にenhancedされた腫瘍を認めた。また肝臓にも不規則にenhancedされる占居性病変を認め転移病巣が疑われた。腹部エコー所見では，十二指腸にエコーレベルの不均一な腫瘍(9.7×1.2)を認め，胃から十二指腸にかけてオニオンスキン様の画像が観察され重積状態を，示唆していた。また肝臓に高エコーレベルの1-2cmの腫瘍を認めた。以上より十二指腸下行脚に原発し肝臓に転移病巣を有する粘膜下腫瘍を疑い胃十二指腸切除

Table 1. Laboratory data

Hematological Exam			
RBC	486×10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	Na	136mEq/l
Hb	10.9g/dl	K	4.4mEq/l
Ht	35.3%	Cl	100mEq/l
Plt	53.9×10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	BUN	5mg/dl
WBC	3900/mm <sup>3</sup>	Cr.	0.3mg/l
B	8	Serological Exam	
E	0	ESR	26mm/1hr
ST	6	CRP	0.54mg/dl
SEG	34	Ig-G	1304mg/dl
LYM	39	Ig-A	152mg/dl
MO	13	Ig-M	124Mg/dl
Biochemical Data		Tumor Marker	
GOT	14 IU/I	AFP	1.5ng/dl
GPT	51 IU/I	CEA	1.3ng/dl
LDH	230 IU/I	CA19-9	38 U/ml
ChE	0.4 pH	Urinalysis	
ALP	256 IU/I	Prot	(-)
γ-GTP	30IU/I	Urobilinogen	(-)
T-Bil	0.1mg/dl	Sugar	(-)
D-Bil	0.0mg/dl	Sediment	np
S-AMY	96 IU/I		
T-Prot.	6.5g/dl		
T-CHO	127mg/dl		

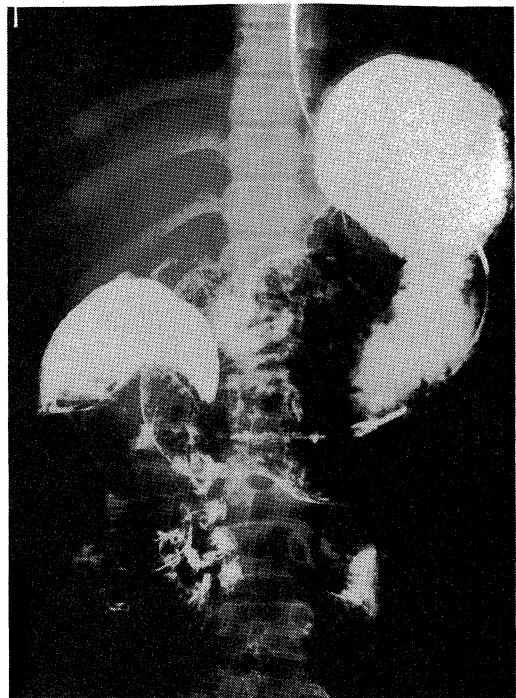


Fig. 1. Hyponic duodenography shows filling defect in the 3rd portion of duodenum.

術を実施した。

手術所見：腫瘍は、手拳大で、十二指腸下行脚外側を占拠していた。周囲との癒着は、強くなかったが胃十二指腸重積状態と肝臓への転移病巣を認めた。胃十二指腸切除術を実施しビルロートII法にて再建した。

切除標本肉眼所見 (Fig. 2)：病巣は、15×7×5 cmの充実性腫瘍で表面は、暗赤色を呈し剖面は、ほぼ灰白色充実性で所々に出血、壊死の部分が認められた。十二指腸粘膜表面には異常を認めなかった。

病理組織学所見：H-E染色では、腫瘍の大部分は未分化で大きさの整った類円形の細胞が充実性に認められた。N/C比は大きく核分裂像が、散見された (Fig. 3)。さらにPAP染色でミオシンを染色すると腫瘍細胞の胞体内にうすい褐色調の物質が観察されたため筋組織由来の腫瘍と考えられた (Fig. 4)。これらの所見より平滑筋芽細胞腫と診断した。術後経過は良好で胃拡張は、速やかに消失、約3週間後には経口摂取も可能となり国立療養所西奈良病院転院となった。

### 考 案

平滑筋芽細胞腫は、後腹膜、子宮、軟部組織などに発生するが、消化管、特に胃に発生するものが圧倒的に多く<sup>3)</sup>本邦では、1987年までに220例あまりの報告がある。しかし十二指腸に発生したものは、調べ得た限りでは、10例に過ぎない (Table 2)。これらの10例中について検討した結果、40才以上が10例中80%を占め圧倒的に多く男女比は、1：1であった。症状は、下血、腹痛、貧血など消化管出血に由来するものが多かった。発生部位は下行脚が圧倒的に多く、腫瘍の大きさは、1.5 cm-22.5 cmとかなり大きいものも見受けられた。自験例は、14才と小児期に発症した極めてまれな症例であった。しかし症状は上部消化管出血であり、発生部位は下行脚で、腫瘍の大きさも15×7×5と超手拳大であって成人例と差異を認めなかった。

本症の診断は、消化管造影、内視鏡検査等により粘膜下腫瘍所見、壁外性圧迫所見を認めることによりなされるが、症状、発生部位、肉眼的所見等において平滑筋腫、平滑筋肉腫、に類似しており病理組織学的所見によりこ



Fig. 2. A tumor in the duodenum measuring 15×7×5 cm.

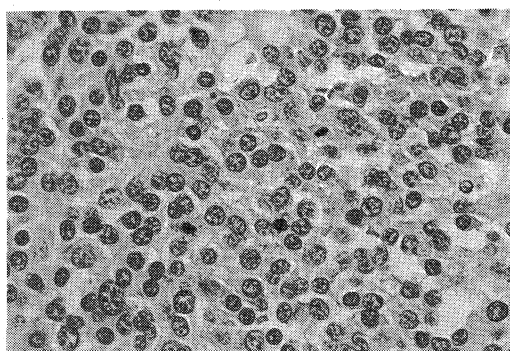


Fig. 3. Histological findings shows round epitheroid cell. (H. E. stain×400)

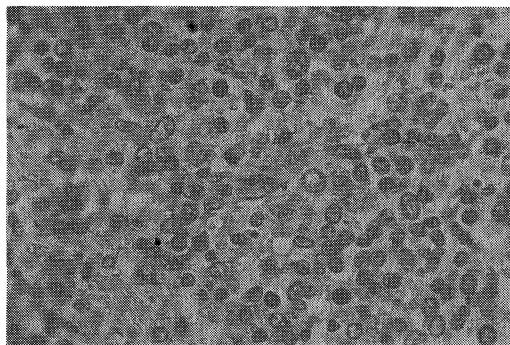


Fig. 4. (PAP stain×400)

Table. 2. 11 cases in Japan

	Age. Sex.	Symptoms	Lesion	Size(cm)	Meta	Author
1	27 Y · F	abd. distntion	3rd portion	9×10×12	(-)	Nishida <sup>4)</sup>
2	40 Y · M	melenia	3rd portion	2×1.5×1.5	(-)	Sato <sup>5)</sup>
3	41 Y · M	anemia	bulbs	22×17×7.5	(-)	Ohta <sup>6)</sup>
4	53 Y · F	No symptoms	3rd portion			Kumamoto <sup>7)</sup>
5	29 Y · M	melenia	3rd portion	3×1.5	(-)	Iida <sup>8)</sup>
6	54 Y · F	No symptoms			(-)	Iida
7	42 Y · M	abd. pain	3rd portion	13×10×10	(+)	Yamakawa <sup>9)</sup>
8	61 Y · F	epigastaigia	3rd portion	1.7×1.5×1.0		Wada <sup>10)</sup>
9	60 Y · M	abd. mass	3rd prtion		(+)	Sasatani <sup>11)</sup>
10	61 Y · F	epigastalgia	3rd portin	8×9×5	(+)	Yano <sup>12)</sup>
11	14 Y · F	vomiting	3rd portin		(+)	Our case

これらの腫瘍と区別される。本腫瘍の組織学的特徴は、円形ないしは、多角形の胞体をもち核周囲に粘液、グリコーゲン、脂肪のいずれも含まないクリアスペースと呼ばれる明るい透明な細胞質を有すること紡錘状繊維状の平滑筋類似細胞も混在しこれらの相互間の移行像がみられることとされている。また、電顕観察では、腫瘍胞体内に筋原繊維様の微細繊維の発達を認め、さらに dense patch, marginal condensation, 基底膜の segment がみられることが特徴とされている。自験例では、クリアスペースは、著明でなかったが、類円形細胞が充実に認められ一部に紡錘状細胞の混入が観察されたことより本症と診断した。本症の良性悪性の判別は非常に難しく、諸家により様々な指標が報告されている。Stautoら<sup>2)</sup>は、核分裂像の多寡の重要性を強調し、Levin<sup>13)</sup>、井上ら<sup>14)</sup>は、腫瘍の大きさが悪性度と関与し、発生部位として小腸原発のものは、悪性例が多いと報告している。しかしいずれも確立されたものはない。現時点では、平滑筋芽細胞腫は、平滑筋腫と平滑筋肉腫の中間的悪性度と考えられている。自験例は、肝臓への転移病巣を認めており、発生部位、腫瘍径からかなり悪性度が高いと思われた。

本症の治療には、現在確立された指針はなく手術が最も確実な方法である。Abramson<sup>15)</sup>は転移のみられた症例でも手術療法で長期生存例を報告し、Meyers<sup>16)</sup>もたとえ転移病巣がみとめられても原発巣および転移巣の切除を考慮すべきであるとしている。自験例でも手術療法を実施した。

本症の予後はおおむね良好であると考えられているが佐藤らの、検討によれば、胃原発例の約8%(183例中5例)小腸原発例においては39%に転移または死の転帰を示したと報告されており自験例のように組織学的にも臨床的にも悪性度の高い症例は今後とも十分な経過観察が必要であると思われた。

## 文 献

- 1) Martin, J. F., Bazin, E. and Feroldi, J.: Tumors myoides intramurales de l'estomac consideration microscopiques a propos de 6 case. Ann. Anat. Path. 5: 484-497, 1960.
- 2) Staut, A. P.: Bizarre smooth muscle tumors of the stomach. Cancer 15: 400-409, 1962.
- 3) Applemann, H. D. and Helwig, E. B.: Gastric epitheloid liomyoma and liomyosarcoma. Cancer 38: 708-728, 1976.
- 4) 西田 匡, 山本利博, 武田定征: 十二指腸悪性平滑筋芽細胞腫の1治験例. 日消誌. 68: 779-780, 1971.
- 5) 佐藤勝朗, 小泉文明, 嶋村幹男: 十二指腸下行部の Leiomyoblastoma の1例. 日消誌. 72: 909, 1975.
- 6) 太田 保, 田村精平, 日伝晶男: 十二指腸原発巨大平滑筋芽細胞腫の1例. 癌の臨床 24: 70-75, 1978.
- 7) 熊本吉一, 三浦利重, 新井三郎: 十二指腸壁より発生した平滑筋芽細胞腫の1例, 神奈川医誌. 7: 155, 1980.
- 8) 飯田萬一, 山口正道, 松岡規男: 胃・十二指腸平滑筋芽細胞腫の3例. 日病会誌. 7: 290, 1981.
- 9) 山川良一, 城所佑吉, 上所 洋: 十二指腸原発平滑筋芽細胞腫の1例. 山梨医誌. 10: 267-271, 1983.
- 10) 和田一穂, 伝法陽子, 石黒 昌: 十二指腸平滑筋芽細胞腫の1例. 日消誌. 81: 2632, 1984.
- 11) 笹谷 守, 太田 茂, 矢野 博: ろう孔形成した十二指腸平滑筋芽細胞腫の1例. 日消誌. 82: 739, 1985.
- 12) 柳野正人, 近藤成彦, 金井道夫, 森 光平: 十二指腸原発平滑筋芽細胞腫の1例. 胃と腸 22: 729-734, 1987.

- 13) **Levin, P., Hadju, S. I. and Foote, F. W.:** 564, 1987.  
Gastric and extragastric leiomyblastomas  
ckinicopathologic study of 44 cases. *Cancer* **29**:  
305-311, 1971.
- 14) **井上正則, 島 仁, 石田秀明:** 十二指腸平滑筋芽  
細胞腫の1例. *Gastroenterol, Endosc.* **29**: 559-
- 15) **Abramson, D. J. :** Leiomyblastomas of the  
stomach. *Surg. Gynecol. Obstet.* **136**: 118-125,  
1973.
- 16) **Myers, R. :** Gastric leiomyblastoma. *Sourth  
African J. Surg.* **12**: 41-45, 1974.