

術前診断が困難であった小腸平滑筋肉腫の1例

済生会御所病院内科

八 畠 功, 藤 井 謙 裕, 池 川 清 彦

済生会御所病院外科

笠 松 稔, 中 谷 勝 紀

済生会御所病院放射線科

本 田 伸 行

A CASE OF SMALL INTESTINAL LEIOMYOSARCOMA WHICH PRESENTED PREOPERATIVE DIAGNOSTIC DIFFICULTIES

ISAO YASHIMA¹⁾, YOSHIHIRO FUJII¹⁾, KIYOHICO IKEGAWA¹⁾,
MINORU KASAMATSU²⁾, KATSUNORI NAKATANI²⁾ and NOBUYUKI HONDA³⁾

1) *Department of Internal Medicine, Saiseikai Gose Hospital*

2) *Department of Surgery, Saiseikai Gose Hospital*

3) *Department of Radiology, Saiseikai Gose Hospital*

Received November 29, 1996

Abstract: Primary neoplasms of the small intestine are unusual and constitute only 1-5% of all gastrointestinal tract neoplasms. We report a rare case of leiomyosarcoma of the small intestine which presented preoperative diagnostic difficulties. The patient was a 63-year-old man with symptoms of tarry stools and an abdominal tumor. The tumor was fist-sized and immobile. Laboratory data showed no remarkable changes except for iron-deficiency anemia. Abdominal computed tomography and ultrasonography revealed a mass with an irregular wall and an apparent air-fluid level. Barium study showed a cavity suggesting perforation of the jejunum. Angiography showed a tumor site in the jejunum and dilatation of the branches of the jejunal artery. During a laparotomy, the neoplasm, 10×15 cm in diameter, was located 10 cm caudad to Treitz's ligament, growing outside of the small intestinal canal. The resected specimen showed central cavitation and partial necrosis. The histological diagnosis was a leiomyosarcoma with central necrosis. In this case, the leiomyosarcoma was advanced at diagnosis. Preoperative diagnostic difficulties, frequent dissemination at the time of diagnosis, and a poor prognosis are characteristic of this disease.

Index Terms

jejunum, leiomyosarcoma

緒 言

原発性小腸悪性腫瘍は、全消化管悪性腫瘍の1~5%を占める比較的稀な疾患¹⁻²⁾である。この原発性小腸悪性腫瘍のなかでも平滑筋肉腫は原発性小腸悪性腫瘍の約1/4を占めるに過ぎない³⁾。本疾患は、自覚症状に乏しいために早期診断が困難であり、診断時には大半の症例が進行した巨大腫瘍を呈している。今回著者らは、術前診断が困難であった小腸平滑筋肉腫の1例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：63歳，男性
 主 訴：黒色便と全身倦怠感
 家族歴：特記事項なし
 既往歴：62歳 大腸ポリープ

(山田II型, Group I)

現病歴：平成3年6月下旬頃から全身倦怠感を自覚していたが、同年7月12日に受けた胃集団検診では異常を指摘されていない。同年7月20日頃から黒色便が出現したために受診した近医で便潜血陽性を指摘され、同年8月1日に当科に紹介された。初診時の身体所見は、結膜に軽度の貧血と右季肋部に圧痛を認めるのみであった。便潜血陽性の精査を目的として、上部・下部内視鏡検査および注腸造影検査が施行された。上部内視鏡検査では萎縮性胃炎が認められ、下部内視鏡検査および注腸造影検査では横行結腸にポリープ(山田II型, Group I)が認められた。しかし、いずれの部位からも出血を示唆する所見は得られなかった。同年8月10日頃から右季肋部の圧痛を認めた部位に鶏卵大の腹部腫瘍を自覚しており、全身倦怠感も増強したので同年8月26日に当科に入院した。

入院時身体所見：身長162cm。体重54kg。体温37.4℃。血圧134/80mmHg。脈拍76/分、整。結膜に貧血を認めるが、黄染はない。心音は純で、心雑音を聴取しない。呼吸音は正常肺音で、副雑音を聴取しない。腹部では、心窩部から右季肋部に、表面不整、弾性硬、可動性不良の手拳大腫瘍を触知し、同部に軽度の圧痛を認める。体位変換現象はなく肝・脾も触知しない。下腿に浮腫はない。神経学的異常を認めない。

入院時検査成績：検便では、潜血が陽性であるが、虫卵は陰性であった。血液学的検査では、白血球増多、小球性低色素性貧血、および血小板増多が認められた。生化学検査では、血清鉄の減少、総鉄結合能の増加、およびフェリチン値の低下が認められた。免疫血清学的検査

では、CRPが高値を示したが、CEA, CA 19-9, およびAFPはいずれも陰性であった(Table 1)。

腹部超音波検査：肝右葉前上区域と尾状葉に hypoechoic な占拠性病変が認められた(Fig. 1A)。十二指腸下行脚外側に9cmの pseudokidney sign が認められた(Fig. 1B)。

腹部CT検査：十二指腸下行脚の左側外方に径10cmの腫瘍が認められた。腫瘍内部に含気があることから、壁肥厚を伴う小腸と考えられた(Fig. 2)。また、肝右葉尾状葉に径5cm、肝右葉前上区域と肝右葉前下区域に径2~3cmの占拠性病変が認められた。

経口小腸造影：空腸上部に腫瘍との瘻孔が認められた。瘻孔周囲の粘膜は、不整で、Kerckring's foldの消失を示した(Fig. 3)。

Table 1. Laboratory data on admission

Urinalysis		Blood chemistry	
Protein	(-)	TP	(g/dl) 6.0
Suger	(-)	T-Bil	(mg/dl) 0.37
Occult blood	(-)	GOT	(IU/l) 17
Stool examination		GPT	(IU/l) 17
Occult blood	(+)	LDH	(IU/l) 229
Helminth egg	(-)	ALP	(KAU) 10.8
Hematology		LAP	(U) 134
RBC	($\times 10^4/\mu l$) 280	TTT	(KU) 0.4
MCV	(fl) 77.0	ZTT	(KU) 7.8
MCH	(Pg) 23.4	Ch-E	(ΔpH) 0.55
MCHC	(%) 30.4	T-cho	(mg/dl) 110
Hb	(g/dl) 6.5	TG	(mg/dl) 60
Ht	(%) 21.6	BUN	(mg/dl) 11.3
WBC	($/\mu l$) 13,700	Scr	(mg/dl) 0.8
St	(%) 1	Na	(mEq/l) 138
Seg	(%) 78	K	(mEq/l) 4.6
Eosino	(%) 2	Cl	(mEq/l) 105
Baso	(%) 2	Serology	
Lym	(%) 9	CRP	(mg/dl) 6.6
Mono	(%) 8	CEA	(ng/ml) 0.5
Plt	($\times 10^4/\mu l$) 57.2	Ca19-9	(U/ml) 16
Ferokinetics		AFP	(-)
Fe	($\mu g/dl$) 34		
TIIBC	($\mu g/dl$) 392		
Ferritin	(ng/ml) 12		

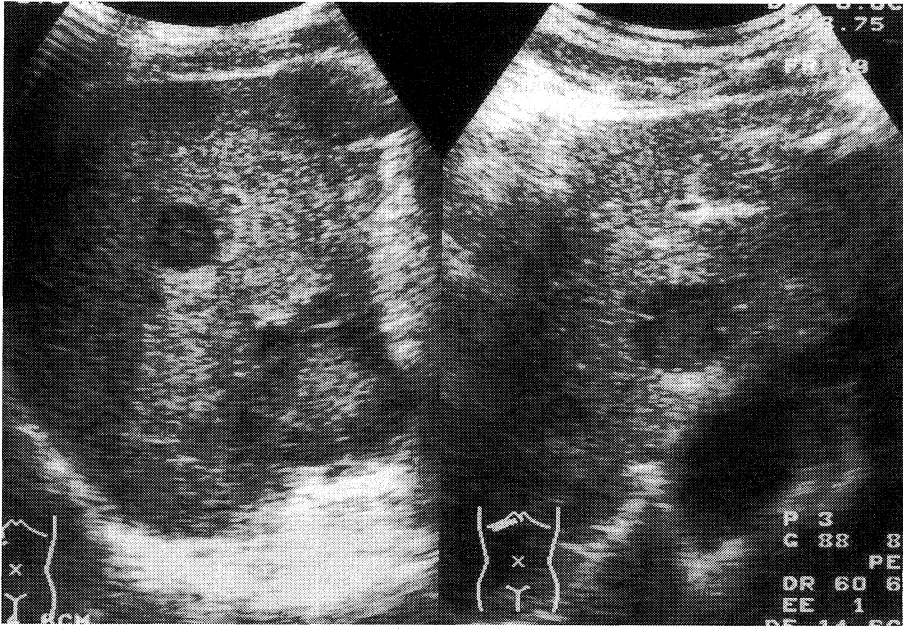


Fig. 1A. Ultrasonography showed tumors suggestive metastasis.

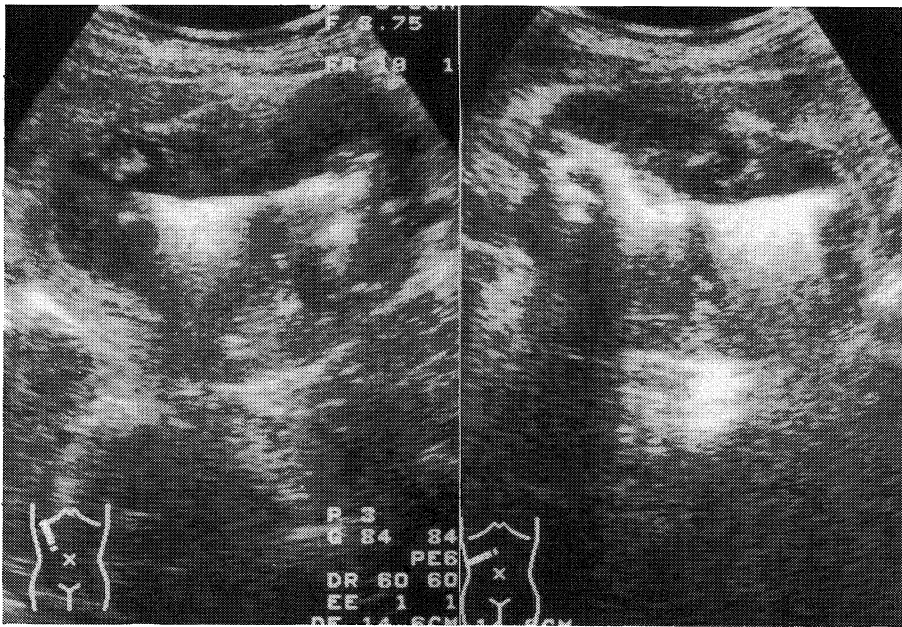


Fig. 1B. Ultrasonography showed an abdominal mass with pseudokidney sign.

腹部血管造影：上腸間膜動脈の空腸枝2本が主栄養動脈と考えられる径10 cmのhypervascularな腫瘍が認められた。肝臓にも、転移を示唆するhypervascularな腫瘍が散在した(Fig. 4)。

ガリウムシンチグラフィ：右季肋部から右下腹部に異常集積が認められた(Fig. 5)。

入院後経過：入院後、補液などにより全身倦怠感は一時的に改善したが、黒色便は持続した。前記の諸検査所見から、小腸に腫瘍が存在すること、上部下部消化管の悪性腫瘍が否定的であること、転移巣があること、およ

び上皮性腫瘍や悪性リンパ腫が否定的であることから、空腸上部に発生した平滑筋肉腫とその肝転移と診断し、平成3年9月10日に当院外科で空腸切除術を施行した。

手術所見：上腹部正中切開で開腹した。臓側腹膜および小腸漿膜面に3 cm以下の転移巣が多数認められた。主腫瘍は、Treitz靱帯から10 cm肛門側にあり、大網と癒着していたが、他臓器とは癒着していなかった。主腫瘍のみを切除した。

切除標本病理所見：切除した腫瘍は、表面が正常粘膜で覆われており、楕円形、大きさが10 cm×15 cm、弾性

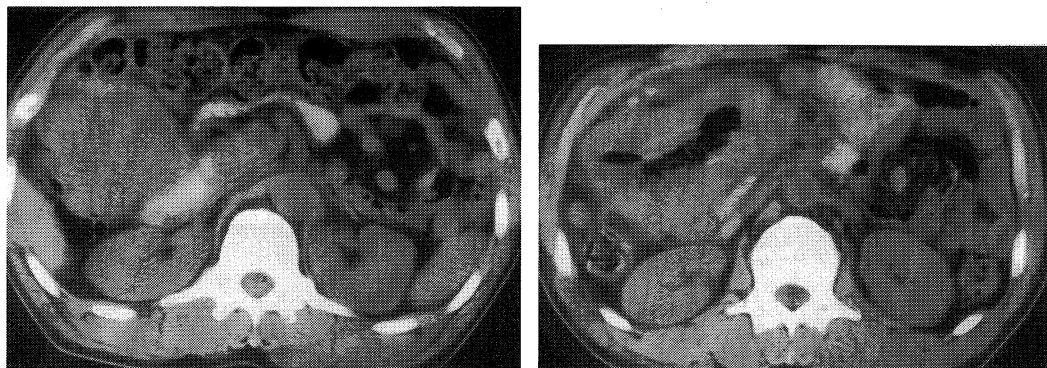


Fig. 2. Computed tomography showed a mass with an irregular wall and an apparent air-fluid level.

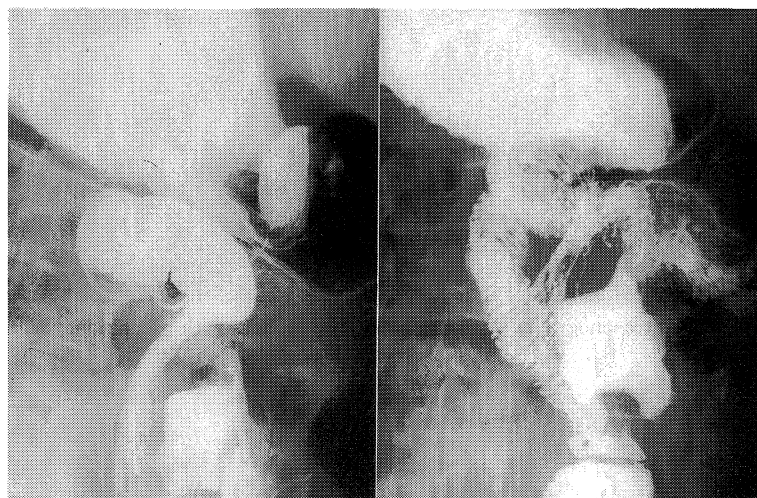


Fig. 3. Barium study showed a cavity suggesting perforation of the jejunum.

硬，中央部が陥凹していた(Fig. 6).

病理組織所見：平滑筋細胞由来の紡錘状の異型性の強い腫瘍細胞が索状に配列しているが，その中には多核巨

細胞や核小体の発達した異型細胞が混在していた。さらに，核分裂像が多数認められた(Fig. 7).

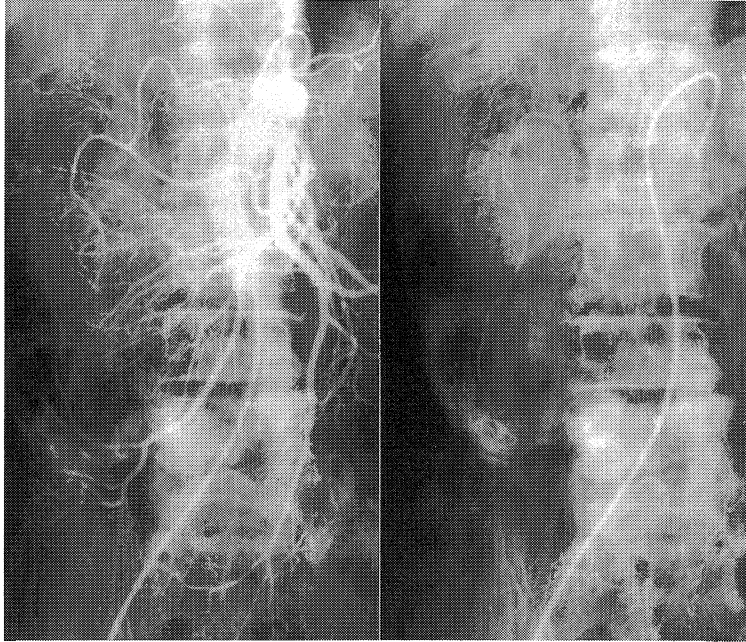


Fig. 4. Angiography showed a tumor site in the jejunum and dilatation of the branches of the jejunal artery.

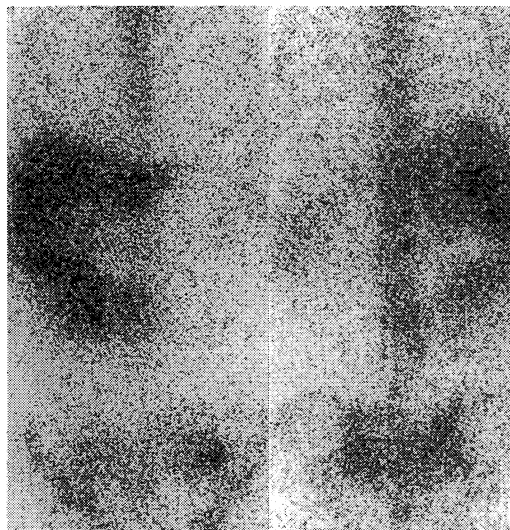


Fig. 5. Ga. scintigraphy showed accumulation of Ga. in the right lower abdomen.

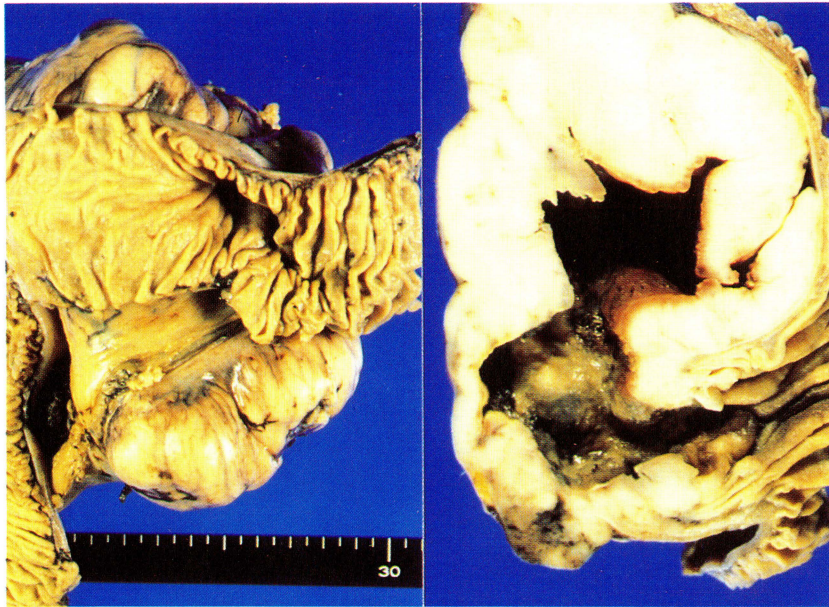


Fig. 6. The resected specimen showed a mass with fistula.

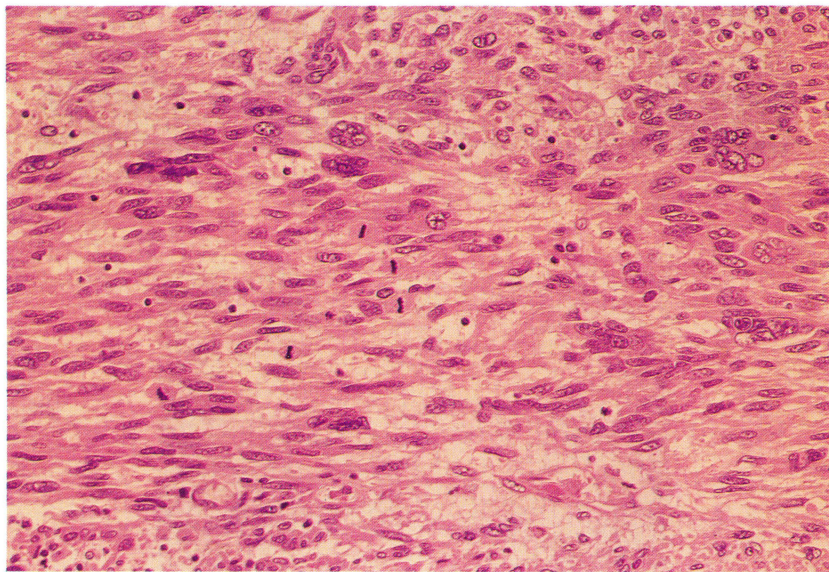


Fig. 7. Histological findings of the tumor. Spindle-shaped tumor cells are observed.

考 察

臨床症状：小腸平滑筋肉腫の3主徴は、腫瘤触知、消

化管出血、および腹痛である。草島ら⁴⁾によると、十二指腸を除く小腸平滑筋肉腫の臨床症状は、腫瘤触知が最も高頻度の156例中103例(66%)に認められ、ついで腸管

出血が69例(44%)、腹痛が49例(31%)である。小腸平滑筋肉腫は、症例の90%以上で管外性に発育するために、腫瘍触知以外の症状に乏しく、発見が遅れる傾向にある⁵⁻⁹⁾。したがって、腫瘍径10cm以上の症例が58.5%を占めるとされる⁹⁾。自験例も、腫瘍径が15cmに達していたにもかかわらず、管外性に発育したために消化管の狭窄症状を示さなかった。本症は、中心部の壊死により空洞形成や腸管との瘻孔を形成するため、消化管出血の合併頻度が高いとされている⁹⁾。自験例も、便潜血が陽性であることと、鉄欠乏性貧血が認められたことから、病変から反復性に出血していた可能性がある。

画像診断：Subramanian, et al.⁷⁾は、腹部超音波検査所見での巨大腫瘍、肥厚した小腸壁、および小腸壁の層状構造を本症の特徴として挙げている。自験例では、pseudokidney signとともに小腸壁の層状構造が認められ、前記の特徴と一致している。小腸腫瘍で腫瘍が巨大化した場合は、腹部CT検査で造影剤による増強や中心性壊死が存在すれば本症を強く疑う⁹⁾。自験例の腹部CT検査所見は、小腸の腫瘍と転移性肝腫瘍を示唆したが、本症を診断するには至らなかった。腹部CT検査は、超音波検査と同様に他臓器浸潤や転移病巣の診断には有用であるが、本疾患に特徴的な腫瘍と消化管の瘻孔が認められない場合には困難になる⁹⁾。瘻孔形成の証明には小腸造影が有用であり、腫瘍による周囲腸管の圧排像、狭窄像、陰影欠損、潰瘍形成、およびバリウムの空洞内への漏出像が認められる¹⁰⁾。自験例も瘻孔が認められたので、本疾患を強く疑う根拠のひとつとなった。しかし、いずれの瘻孔形成を示唆する所見も腫瘍が増大しないと出現し難いことと、腫瘍が管外性に発育する場合の多いことから、小腸造影検査は早期診断には適さない。血管造影法は、小腸腫瘍の部位診断および質的診断に有用であるとする報告が多い¹¹⁾。本疾患では、支配血管の偏位と拡張、腫瘍血管の増生、辺縁不整な腫瘍の濃染などが特徴である。自験例では、これらの特徴と合する所見が得られた。

病理診断：病理診断は、腫瘍の大きさ、腫瘍内壊死、周囲組織への浸潤像、核分裂像、細胞異型、細胞密度などを総合する¹²⁻¹⁴⁾。Evans¹⁵⁾は、強拡大10視野に核分裂像が10個以上のものを高悪性度、5個以下のものを低悪性度と分類し、予後に差があるとしている。自験例は、核分裂像の頻度が高く、予後不良と評価された。

治療：本疾患に対する有効な化学療法は確立されておらず、放射線療法も無効とされている^{12,16)}。他臓器浸潤が認められない場合は、腫瘍の全摘が有効である。本疾患のリンパ節転移は、低頻度で、しかも進行例に限られて

いる。したがって、リンパ節廓清は、リンパ節腫大を示すものや浸潤傾向の強いものに施行するべきであると考えられている¹²⁾。自験例は、臍腹膜、小腸漿膜面、および肝に転移巣が認められたことと、腫瘍が大網と癒着していたことから治療切除に至らなかった。

予後：5年生存率は、30~40%とされている¹⁷⁾。予後を左右する因子は、術前の有症状期間(1年未満または以上)、転移の有無、および腫瘍の大きさ(9cm以上または未満)である¹⁸⁾。自験例は、いずれの因子も予後不良を示唆したことと、病理組織所見で核分裂像の頻度が高かったことから予後が不良と考えられる。本疾患の予後が不良とされる要因のひとつとして、早期診断が困難であることが挙げられる。

本疾患は、早期には自覚症状に乏しく、自験例のように診断時には腫瘍が巨大化し、転移を示すものが多い。自覚症状である貧血は消化管出血によるが、本疾患での消化管出血は、腫瘍内部の壊死および腸管との瘻孔によるものであり、腫瘍が増大して出現する所見である。つまり、本疾患は、腫瘍が増大しなければ発見が困難といえる。しかし、腫瘍が増大しても、リンパ節転移や他臓器浸潤がなければ治療切除可能であることから、早期に腫瘍の存在を診断することが重要である。消化管出血が示唆された場合は、消化管出血の頻度が高い上部および下部消化管の疾患を疑って精査するが、これらの精査で異常がなければ、小腸疾患を疑って小腸造影、血管造影、およびヘリカル・スキャンCTなどの検査を積極的に実施することが必要と考えられる。最近、普及し始めたヘリカル・スキャンCTは、概ねすべての小腸を動脈相でスキャンすることが可能であり、診断には有用であると考えられる。

結 語

術前診断が困難であった小腸平滑筋肉腫の1例を経験したので報告した。

謝 辞

稿を終るにあたり、ご校閲頂いた奈良県立医科大学第1内科学教室 土肥和紘教授に深謝いたします。

文 献

- 1) Serour, F., Dona, J., Birkenfeld, S., Balassiano, M. and Krispin, M.: Primary neoplasms of the small bowel. *J. Surg. Oncol.* 49: 29-34, 1992.
- 2) Kusumoto, H., Takahashi, I., Yoshida, M., Maehara, Y., Watanabe, A., Oshiro, T. and Sugima-

- chi, K. : Primary malignant tumors of the small intestine: Analysis of 40 Japanese patients. *J. Surg. Oncol.* **50** : 139-143, 1992.
- 3) 八尾恒良, 日吉雄一, 田中啓二, 藤田晃一, 山本勉, 肥田 潔, 西田憲一, 緒方正信, 加来数馬, 古賀東一郎, 嶋田敏郎, 杉山謙二, 山崎 節 : 最近 10 年間(1970~1979)の本邦報告例の集計からみた空・回腸腫瘍, I, 悪性腫瘍. *胃と腸* **16** : 935-941, 1981.
- 4) 草島義徳, 倉知 圓, 藤田秀春, 宮崎逸夫, 尾島敏夫, 武 堯, 島崎栄一, 高柳伊立 : 巨大空腸平滑筋肉腫の 1 治験例—並びに本邦平滑筋肉腫 186 例の検討—. *外科治療* **42** : 503-507, 1980.
- 5) 松田一夫, 細川 治, 海崎泰治, 高嶋吉浩, 笠原善郎, 三崎明孝, 村北和弘, 中川公三, 武田孝之, 谷川 裕, 森田信人, 渡辺国重, 木谷栄一, 津田昇志, 山崎 信, 山道 昇, 小西二三男 : 小腸平滑筋肉腫 9 例の臨床病理学的検討—並びに過去 10 年間(1980~1989)の本邦報告 277 例の検討—. *癌の臨床* **36** : 2079-2085, 1990.
- 6) 桧垣 淳, 坪井圭之助, 中川公彦, 井上智勝, 畑中信良, 春日井努, 古瀬明子, 鈴木隆男, 吉田 著, 横井 浩, 大口文雄, 本田伸行, 関 浅男, 日浅義男 : 空腸巨大平滑筋肉腫の 1 例と本邦報告 316 例の文献的考察. *日生病医誌* **12** : 183-188, 1984.
- 7) Subramanyan, B. R., Balthazar, E. J., Raghavendra, B. N. and Madamba, M. R. : Sonography of exophytic gastrointestinal leiomyosarcoma. *Gastrointest. Radiol* **7** : 45-51, 1982.
- 8) Clark, R. A. and Alexander, E. S. : Computed tomography of gastrointestinal leiomyosarcoma. *Gastrointest. Radiol* **7** : 127-129, 1982.
- 9) Dudiac, K. M., Johnson, C. D. and Stephans, D. H. : Primary tumors of the small intestine: CT evaluation. *A. J. R* **152** : 995-998, 1989.
- 10) 田中啓二 : 切除された空・回腸腫瘍 20 例の X 線学的検討. *胃と腸* **16** : 971-990, 1981.
- 11) 打田日出夫, 黒田知純, 佐藤正文, 中村仁信, 池田恢, 小塚隆弘, 岩崎雅行, 石田 修, 前川利幸, 森茂, 吉村彰介 : 小腸疾患における血管造影の診断的価値, *臨放* **20** : 533-549, 1975.
- 12) Akwari, O. E., Dozois, R. R., Weiland, L. H. and Behars, O. H. : Leiomyosarcoma of the small large bowel. *Cancer* **42** : 1375-1384, 1978.
- 13) Sagi, A., Feuchtwanger, M. M., Yanai-inbar, I. and Walfisch, S. : Smooth muscle tumors of the small bowel: A case report and review of the literature. *J. Surg. Oncol* **30** : 120-123, 1985.
- 14) Ranchod, M. and Kempson, R. L. : Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract and retro-peritoneum. *Cancer* **39** : 255-262, 1977.
- 15) Evans, H. L. : Smooth muscle tumors of the gastro-intestinal tract. *Cancer* **56** : 2242-2250, 1985.
- 16) Chiotasso, P. J. P., Fazio, V. W. : Prognostic factors of 28 leiomyosarcomas of the small intestine. *Surg. Gynecol. Obstet.* **155** : 197-202, 1982.
- 17) Awrich, A. E., Irish, C. E., Vetto, R. M. and Fletcher, W. S. : A twenty-five year experience with primary malignant tumors of the small intestine. *Surg. Gynecol. Obstet.* **151** : 9-14, 1980.