

症 例

臍鉤部まで浸潤し上腸間膜静脈広範切除再建を要したデスマイオイドの1例

春日井市民病院外科

山 本 美 里 山 口 竜 三 渡 邊 真 哉
會 津 恵 司 小 林 真 一 郎 佐 藤 文 哉

症例は58歳の男性で、腹部腫瘍を主訴に来院した。造影CTで臍鉤部・十二指腸尾側に径12cmの充実性腫瘍を認め、上腸間膜静脈（以下、SMVと略記）は第2空腸静脈（以下、J2Vと略記）合流部の末梢側が腫瘍に巻き込まれ閉塞していた。開腹所見では、腫瘍は腸間膜内を大きく占め、臍鉤部や十二指腸水平脚に癒着していた。臍鉤部・十二指腸部分切除、右半結腸切除、第1空腸静脈（以下、J1Vと略記）合流部より末梢側のSMV切除により、遺残なく切除できた。右半結腸切除により結腸間膜経由の小腸静脈還流が途絶えるので、J2Vを再建し、小腸の静脈還流はJ1VとJ2Vを確保した。病理組織学検査でデスマイオイドと診断した。切除断端は陰性だった。解剖学的に極めて複雑な部位に発生し周囲臓器浸潤を伴った巨大デスマイオイドであったが、過不足のない周囲臓器の合併切除と腸間膜静脈再建により腫瘍を遺残なく摘出でき、術後5年10カ月無再発である。

索引用語：腸間膜線維腫症，デスマイオイド腫瘍，上腸間膜静脈

はじめに

デスマイオイド腫瘍は線維腫症の一種で、分化度の高い線維芽細胞と膠原線維からなり、良性疾患に分類されるが高率に局所再発する特徴がある¹⁾。浸潤性発育のため他臓器合併切除を要することが多い。今回われわれは、腸間膜原発で、臍鉤部・十二指腸水平脚・上腸間膜静脈浸潤を伴うという解剖学的に複雑な部位の巨大デスマイオイドに対して遺残なく切除し、長期無再発生存中の症例を経験したので報告する。

症 例

患者：58歳，男性。

主訴：腹部腫瘍。

家族歴：特記事項なし。

既往歴：開腹手術や腹部外傷歴なし。

現病歴：腹部腫瘍を自覚し、近医を受診して精査目のに当院紹介となった。

来院時現症：臍右側に手拳大、弾性硬の腫瘍を触知した。

検査所見：CEA 2.2ng/dL，CA19-9 6.2U/mL，他異常所見なし。

腹部造影CT所見：臍鉤部・十二指腸尾側に内部は軽度造影効果を有する最大径12cmの円形腫瘍を認めた（Fig. 1）。臍鉤部，十二指腸，SMVに接しており，SMVはJ2V合流部の末梢側で途絶・閉塞していた（Fig. 2）。小腸の静脈還流はJ1VとJ2V，さらに右側結腸の辺縁静脈を経由して中結腸静脈（以下，MCVと略記）からSMVへ還流していた。

MRI所見：腫瘍はT1強調画像で低信号を示し，T2強調画像ではやや不均一な中程度信号を示した。

確定診断には至らなかったが，gastrointestinal stromal tumor（以下，GISTと略記）などを疑い開腹手術を行った。J1Vを確実に温存する臍鉤部切除，十二指腸水平脚切除，右半結腸切除，SMV切除を予定した。

手術所見：腫瘍は腸間膜内を大きく占め，臍鉤部や十二指腸水平脚に強固に癒着していた。さらに，J2V合流部より末梢側のSMVに約4cmにわたり接していた（Fig. 3）。腫瘍と十二指腸との固着は基部が狭く，十二指腸水平脚と臍鉤部それぞれの部分切除で切除可能と判断した。まず，J1V合流部より末梢側のSMV

2021年2月24日受付 2021年3月27日採用

〈所属施設住所〉

〒486-8510 春日井市鷹来町1-1-1

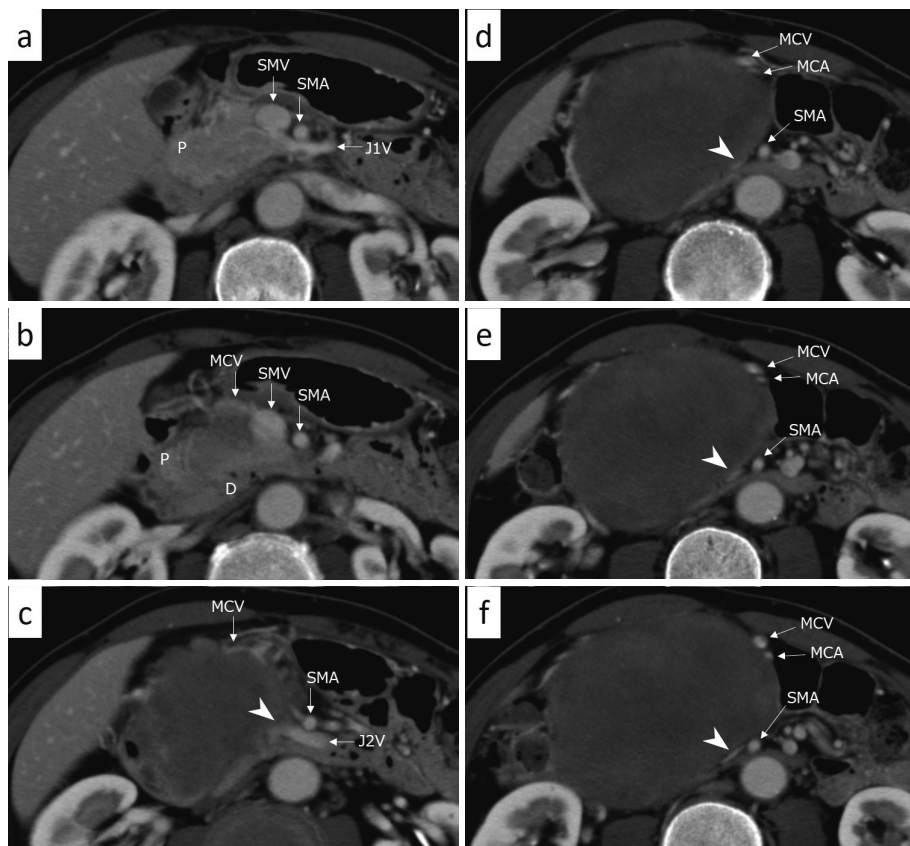


Fig. 1 腹部造影CT：臍鉤部・十二指腸尾側に円形腫瘍を認めた（a～f）. SMV（矢頭）はJ2V合流部の末梢側で途絶していた（c～f）.

切除を行った. SMV断端とJ2Vを、5-0非吸収性モノフィラメント糸を用いて端々吻合で再建した（Fig. 4）. 断端の血管径はSMVが8 mm, J2Vが6 mmで、阻血時間は6分だった. 次に、右半結腸切除を行い、最後に腫瘍と臍鉤部・十二指腸との固着部が残った状態とし、それぞれ部分切除を行った. 十二指腸については水平部を切開し、胆嚢管から挿入した6Fr PTCDチューブによって乳頭を確認温存しつつ十二指腸部分切除を行った. 十二指腸減圧用・胆道減圧用のそれぞれのチューブと、経管栄養用の経腸チューブを留置した（時間304分、出血1,100g）.

切除標本：腫瘍は最大径12cm, 680gだった. 弾性硬の充実性で臍組織とSMVを巻き込んでいた（Fig. 5）.

病理組織学検査：腫瘍細胞は核異型に乏しい紡錘形細胞が束状に錯綜して増殖し、間質に膠原線維の増生を認めた. 免疫染色で β カテニン、calretininが陽性、

c-kit、CD34、S100蛋白は陰性であり、デスモイド腫瘍と診断した. 腫瘍は十二指腸、横行結腸の筋層、臍組織に浸潤増生していた. SMVへの浸潤は認めなかった. 外科的切除縁はすべて陰性であった（Fig. 6）.

術後経過：順調に経過し、第12病日に退院した. 術後5年10カ月無再発である. 現在も6カ月毎に腹部CTを撮影し、経過観察を行っている.

考 察

デスモイド腫瘍は線維腫症の一種で、高分化な線維芽細胞の増殖からなり、浸潤性発育と細胞間の膠原線維の存在、細胞学的悪性像や核分裂像を欠くこと、転移はしないが局所再発することを特徴とする¹⁾. 発生頻度は2.4～4.3人/100万人と稀な疾患である²⁾. 発生部位により腹壁、腹壁外、腹腔内に分類され、腹腔内デスモイドは全体の8%で最も少ない²⁾. 発生原因として開腹手術や腹部外傷などの機械的刺激、家族性大腸腺腫症（familial adenomatous polyposis；以下、

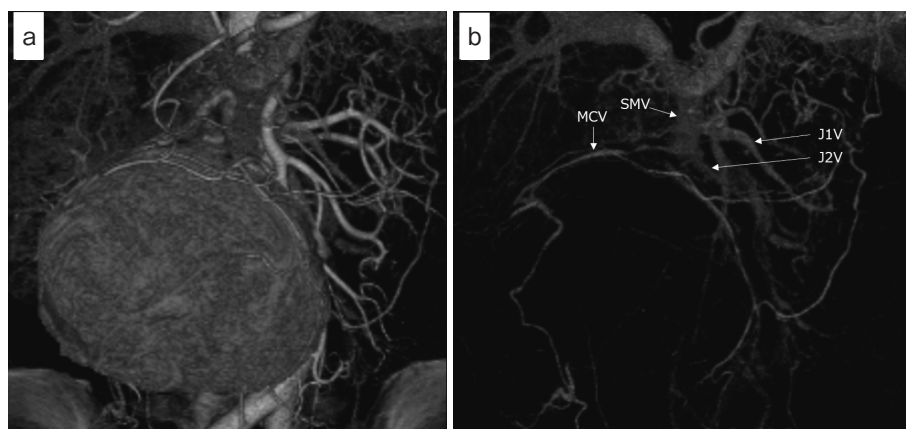


Fig. 2 腹部造影CT血管像：SMVは腫瘍により閉塞し、小腸の静脈還流はJ1VとJ2V、MCVからSMVへ流入していた。



Fig. 3 手術所見：腫瘍は上行結腸間膜と小腸間膜内を大きく占めていた（a）。J2V（矢頭）合流部から4 cmにわたり（点線）、腫瘍がSMV（矢印）に接していた。SMVをJ1V合流部の末梢測（二重線）で切除してSMVとJ2Vを端々吻合した（b）。

FAPと略記), Gardner症候群といった遺伝子疾患との関連が報告されている³⁾。古川ら⁴⁾の報告では、全体の30-70%で外傷や開腹手術の既往があり、約30%でFAPやGardner症候群を合併しているとされ、いずれの既往もない発症は稀である。腹腔内デスマイドは周囲組織へ浸潤性に発育するため他臓器合併切除が必要になることが多く、腸間膜根部に近いものや血管への浸潤がある場合、手術侵襲が過大になったり小腸大量切除を要したりすることもある。治療は外科的切除が第一選択とされるが、切除不能の場合でも比較的長期の予後が見込まれ、放射線治療⁵⁾や薬物治療を選択する方法の報告もある。薬物治療には、化学療法⁶⁾や内分泌療法⁷⁾、NSAIDs⁷⁾が選択される。また、近年

では分子標的薬のソラフェニブ⁸⁾やパゾパニブ⁹⁾の腫瘍縮小効果も報告される。しかし、十分なエビデンスに基づく確立した治療法はない。また、腸間膜デスマイドは高い再発率が報告されている¹⁰⁾。Huangら¹¹⁾は、手術を行った腸間膜デスマイド46例についての検討で断端陽性であることが高い再発率と関連すると報告している。また、Burkら¹²⁾は、完全切除例でもFAP合併例は90%、非合併例は11%に再発を認めたと報告しており、断端陰性の場合においても慎重な経過観察を要する。

医学中央雑誌で2008年から2020年において「腸間膜デスマイド」「腸間膜腺腫症」をキーワードに検索し、FAP/Gardner症候群の既往がなく、開腹手術・腹部

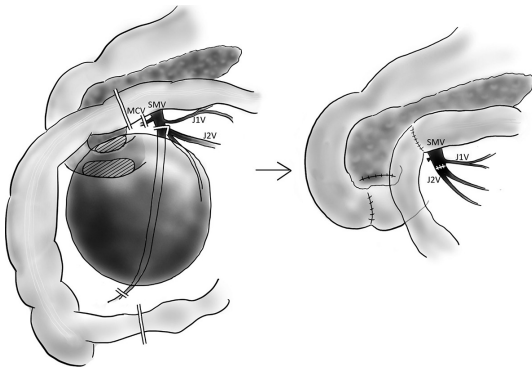


Fig. 4 手術所見：臍鉤部・十二指腸水平脚部分切除を行った。右半結腸切除によりMCV経由の小腸静脈還流が途絶えるのでJ2Vを再建した。

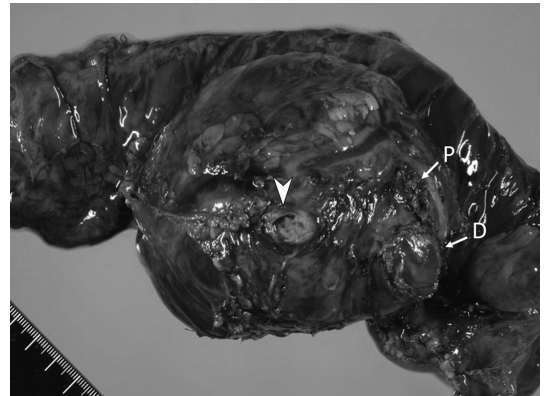


Fig. 5 標本写真：弾性硬の充実性腫瘍で、SMV (矢頭)、臍組織 (P)、十二指腸水平脚 (D) を巻き込んでいた。

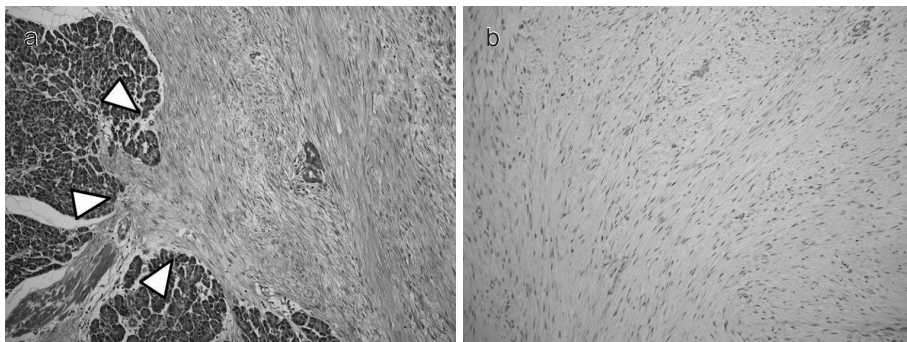


Fig. 6 病理組織学検査

(a) H.E. 染色, ×100) 紡錘形細胞が束状に錯綜して増殖し、間質に膠原線維の増生を認めた。臍組織への浸潤を認めた (矢印)。

(b) 免疫染色, ×100) 免疫組織染色でβカテニンが陽性であった。

外傷歴のないものは29例であり、本症例を含め30例であった。平均年齢は46歳で、男性に多く (21例)、発生部位は小腸間膜が26例で最も多かった。すべての症例で腸管切除を要し、小腸と結腸を除く臓器合併切除を要した症例は10例^{4)13)~20)}であった (Table 1)。血管再建を行った症例は本症例以外にはSekiら¹⁷⁾の1例のみで、腫瘍が広範に上腸間膜動脈 (以下、SMAと略記) へ浸潤していたためSMAと複数の空腸動脈を吻合することで小腸大量切除を回避したと報告されている。また、われわれは過去にも、腸間膜巨大デスマイドの腫瘍内大量出血によるショックの患者に対する緊急手術例を報告したが²¹⁾、それは手術時に血管撮影を併用し、上腸間膜動脈を経皮的血管形成術用バルーンカテーテルで一時的に閉鎖することにより出血を制御し、安定した循環動態のもと、確実に切除を遂行し

た手技を述べたものである。このように巨大な腸間膜デスマイドでは安全かつ確実な切除のため、進展範囲の診断は勿論、術中の腸間膜の血行動態の把握など、綿密な術前プランニングが極めて肝要である。この点はSekiら¹⁷⁾も強調している。

本症例では、デスマイドは腸間膜の中心を大きく占め、臍鉤部や十二指腸水平脚への浸潤も伴っていた。SMVはJ2V合流部より末梢側が途絶していた。小腸の静脈還流はJ1VとJ2V、さらに右側結腸の辺縁静脈経由のMCVからSMVへ還流していた。臍や十二指腸への浸潤を考慮すると、臍頭十二指腸切除と右半結腸切除も想定されるが、この術式ではJ1Vと右側結腸辺縁静脈からの還流がなくなり、小腸鬱血を回避する静脈再建が困難となる。したがって、今回選択した術式を術前に計画し、完遂しえた。J1Vを温存できれば

Table 1 小腸・結腸以外の臓器合併切除を要した腸間膜デスマイドの本邦報告例

報告者(年)	年齢(歳)	性	原発	術式	血管再建
保坂(2008)	41	女性	小腸間膜	小腸切除, 大網切除	無
迫田(2009)	27	女性	小腸間膜, 横行結腸間膜	小腸切除, 臍体尾部切除	無
小林(2011)	69	男性	横行結腸間膜	横行結腸切除, 幽門部部分切除, 臍部分切除	無
Seki(2012)	21	女性	小腸間膜	回盲部切除, SMA切除・再建	有
松本(2013)	45	男性	小腸間膜	腫瘍切除, 尿管切除	無
細井(2015)	49	男性	小腸間膜	右半結腸切除, 十二指腸部分切除	無
Hayashi(2017)	62	女性	小腸間膜	十二指腸部分切除・空腸部分切除術	無
古川(2018)	49	男性	小腸間膜	十二指腸部分切除・空腸部分切除術	無
佐久間(2020)	40	男性	小腸間膜	右半結腸切除, 十二指腸切除, 臍部分切除	無
本症例	58	男性	小腸間膜	右半結腸切除, 臍鉤部切除, 十二指腸部分切除, SMV切除・再建	有

J2V再建は不要かもしれないが, より安全性を高めるために小腸静脈還流路を二本確保した。再建したJ2Vはその後の造影CTで開存は良好で, 腸管鬱血の回避に寄与したと考える。本症例では最小範囲の被浸潤臓器の合併切除と腸間膜静脈再建により, 切除断端の陰性を確保したうえで腫瘍を摘出することができた。術後5年10カ月無再発とはいえ, 局所再発が危惧される疾患であるので更なる長期経過観察が必要である。

結 語

解剖学的に極めて複雑な部位に発生し周囲臓器浸潤を伴った巨大デスマイドであったが, 過不足のない周囲臓器の合併切除と腸間膜静脈再建により腫瘍を遺残なく摘出できたので報告した。

利益相反: なし

文 献

- 1) Stout AP: Juvenile Fibromatosis. *Cancer* 1954; 7: 953-978
- 2) Reitamo JJ, Hayry P, Nykyri E, et al: The desmoid tumor. I. Incidence, sex, age, and anatomical distribution in the Finnish population. *Am J Clin Pathol* 1982; 77: 665-673
- 3) Hayry P, Reitamo JJ, Totterman S, et al: The desmoid tumor. II. Analysis of factors possibly contributing to the etiology and growth behavior. *Am J Clin Pathol* 1982; 77: 674-680
- 4) 古川 哲, 新井相一郎, 清松和光: イレウス症状にて発症した腸間膜デスマイドの1例. *久留米医学会誌* 2018; 81: 280-285
- 5) Rudiger HA, Ngan SY, Merchant NG, et al: Radiation therapy in the treatment of desmoid tumours reduces surgical indications. *Eur J Surg Oncol* 2010; 36: 84-88
- 6) Al-Otaibi ML, Turcotte RE, Hings I, et al: Low dose chemotherapy for extra-abdominal desmoid tumor. *Saudi Med J* 2008; 29: 1730-1734
- 7) Camargo VP, Keohan ML, D'Adamo DR, et al: Clinical outcomes of systemic therapy for patients with deep fibromatosis (desmoid tumor). *Cancer* 2010; 116: 2258-2265
- 8) Gounder MM, Mahoney MR, Van Tine BA, et al: Sorafenib for advanced and refractory desmoid tumors. *N Engl J Med* 2018; 379: 2417-2428
- 9) Szucs Z, Messiou C, Wong HH, et al: Pazopanib, a promising option for the treatment of aggressive fibromatosis. *Anticancer Drugs* 2017; 28: 421-426
- 10) Smith AJ, Lewis JJ, Merchant NB, et al: Surgical management of intra-abdominal desmoid tumors. *Br J Surg* 2000; 87: 608-613
- 11) Huang PW, Tzen CY: Prognostic factors in desmoid-type fibromatosis: a clinicopathological and immunohistochemical analysis of 46 cases. *Pathology* 2010; 42: 147-150
- 12) Burk AP, Sobin LH, Shekitka KM, et al: Intra-abdominal fibromatosis. A pathologic analysis of 130 tumors with comparison of clinical subgroups. *Am J Surg Pathol* 1990; 14: 335-341
- 13) 佐久間淳, 佐藤彰一, 横山将士他: 臍臓浸潤を認

- めた横行結腸腸間膜デスマイド腫瘍の1切除例.
癌と化療 2020 ; 47 : 71 - 75
- 14) Hayashi K, Takamura M, Yokoyama H, et al : A Mesenteric Desmoid Tumor with Rapid Progression. Intern Med 2017 ; 56 : 505 - 508
- 15) 細井勇人, 岩井和浩, 渡邊幹夫他 : 特発性腸間膜デスマイド腫瘍の2例. 外科 2015 ; 77 : 461 - 468
- 16) 松本明彦, 京野陽子, 亀井 潤他 : 尿管狭窄を伴った腸間膜線維腫症の1例. 泌外 2013 ; 26 : 1589 - 1592
- 17) Seki M, Koga R, Saiura A, et al : Mesenteric fibromatosis of the transverse colon with the reconstruction of the superior mesenteric arteries : report of a case. Surg Today 2012 ; 42 : 703 - 707
- 18) 小林達則, 窪田康浩, 上山 聡他 : 胃と横行結腸に瘻孔を形成し多臓器合併切除を要した横行結腸間膜デスマイド腫瘍の1例. 手術 2011 ; 65 : 1347 - 1350
- 19) 迫田絵衣, 芹澤 宏, 首村智久他 : 基礎疾患なく腹部腫瘍の自覚を契機に発見された腸間膜線維腫症の1例. 内科 2009 ; 103 : 399 - 401
- 20) 保坂晃弘, 山崎一樹, 青木文夫他 : Gastrointestinal stromal tumorとの鑑別が困難であった腸間膜線維腫症の1例. 日消外会誌 2008 ; 41 : 1716 - 1722
- 21) 山中美歩, 山口竜三, 渡邊真哉他 : 上腸間膜動脈閉塞下に切除した大量出血を伴う径30 cmのデスマイドの1例. 日臨外会誌 2017 ; 78 : 748 - 753

A RESECTED CASE OF A MESENTERIC DESMOID TUMOR THAT INVADDED
THE UNCINATE PROCESS OF THE PANCREAS AND REQUIRED RESECTION
AND RECONSTRUCTION OF THE SUPERIOR MESENTERIC VEIN

Misato YAMAMOTO, Ryuzo YAMAGUCHI, Shinya WATANABE,
Keiji AIZU, Shinichiro KOBAYASHI and Fumiya SATO

Department of Surgery, Kasugai Municipal Hospital

A 58-year-old man presented with an abdominal mass. A contrast-enhanced CT scan showed a 12-cm solid mass on the uncinate process of the pancreas and caudal side of the duodenum ; the superior mesenteric vein (SMV) had been occluded by the tumor at the distal portion of the second jejunal vein (J2V) junction. Laparotomy revealed the tumor to have occupied the inside of the mesentery and to be adherent to the uncinate process and the third part of duodenum. We performed partial resection of uncinate process and duodenum, right hemicolectomy, resection of the SMV distal from the first jejunal vein (J1V) junction. The J2V was reconstructed to maintain the small intestinal venous return. Histopathologically, the tumor was diagnosed as a desmoid tumor. It was a huge desmoid tumor arisen from an anatomically complicated area and invaded the surrounding organs, but it was completely removed by just enough combined resections and reconstruction. The postoperative course was satisfactory, and he has been alive without recurrence as of 5 years and 10 months after the surgery.

Key words : mesenteric fibromatosis, desmoid tumor, superior mesenteric vein