

臨床報告

特異な出血を契機に発見された十二指腸平滑筋肉腫の1例

東京女子医科大学 消化器病センター内科, 同 内視鏡科*, 同 外科**

至誠会第二病院消化器科***

チバ	モトコ	ミツナガ	アツシ	ハルキ	キヨウコ	ハルキ	コウスケ
千葉	素子・光永		篤・春木		京子・春木		宏介
カトウ	アキラ	ハシモト	ヒロシ	オバタ	ヒロシ	スズキ	シゲル
加藤	明・橋本		洋・小幡		裕・鈴木		茂*
イマイズミ	トシヒデ	クロカワ					
今泉	俊秀**	黒川きみえ***					

(受付 平成4年1月14日)

緒言

十二指腸平滑筋肉腫は比較的稀な疾患で腹部腫瘍や下血を主訴とすることが多い。今回われわれは繰り返す下血を主訴とし、頻回の内視鏡検索にも関わらず、出血源を追求しえず、十二指腸球部の異常血管の存在から血管の奇形を疑い、血管造影検査を契機に発見された十二指腸平滑筋肉腫の1例を経験したので報告する。

症例

症例：65歳、男性。

主訴：下血。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：1955年虫垂切除術。1979年十二指腸潰瘍。1986年肝機能障害。

現病歴：1990年黒色便を主訴に当院受診。上部消化管内視鏡検査で十二指腸球部の小出血点からの出血を認めたため、内視鏡的クリッピング施行し緊急入院となった。

入院時現症：身長158cm、体重55kg。眼瞼結膜貧血様、腹部では肝を2横指触れ、腫瘤は触知せず。

入院時検査成績：便潜血3+、RBC 187万/

mm³, Hb 5.8g/dl, Ht 18.3%, WBC 2,720/mm³, Plt. 10.1万/mm³, GOT 46KU, GPT 37KU, ALP 109IU, Ch-E 0.28ΔpH, T-bil 0.6mg/dl, Fe 11 μg/dl, TIBC 343μg/dlと貧血および肝機能障害を認めた。腫瘍マーカーは正常範囲であった。

上部消化管内視鏡検査(Fig. 1A, B)：十二指腸球部小弯側に Fig. 1A のような点状の出血点を認め、内視鏡観察中に突然出血を認めた。この部にクリッピングを2カ所施行し、止血した。

十二指腸乳頭の肛門側にわずかに壁外性圧排所見を認めた (Fig. 1B)。

血管造影検査(Fig. 2A, B)：腹腔動脈造影検査 (Fig. 2A) では Fig. 2B に示すように、前上臍十二指腸動脈(ASPD)の拡張を認め、腫瘍血管の増生と腫瘍濃染像 (tumor stain) が見られ、そこから派生した血管が十二指腸球部のクリッピング (clip) の部に達していた。

腹部超音波検査 (Fig. 3A)：十二指腸の下行脚下部に矢印のごとく、5.3×3cm 大の内部にムラのある hypoechoic な腫瘤を認めた。

超音波内視鏡検査 (Fig. 3B)：腫瘤は約3cm で十二指腸下行脚より十二指腸下曲に及んでおり、

Motoko CHIBA, Atsushi MITSUNAGA, Kyoko HARUKI, Kosuke HARUKI, Akira KATO, Hiroshi HASHIMOTO, Hiroshi OBATA, Shigeru SUZUKI*, Toshihide IMAIZUMI** [Department of Internal Medicine, *Department of Endoscopy and **Department of Surgery, Institute of Gastroenterology, Tokyo Women's Medical College] and Kimie KUROKAWA [Department of Gastroenterology of Shiseikai Daini Hospital]: A case of leiomyosarcoma of the duodenum found by unusual bleeding

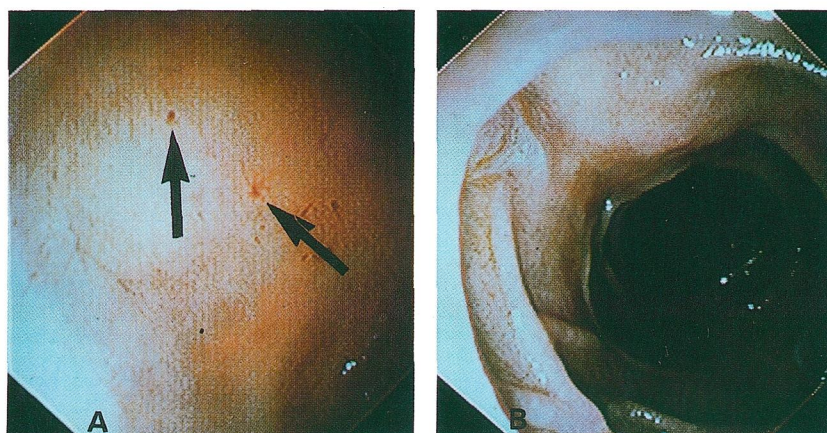


Fig. 1 A : A small bleeding was observed in the bulbous. B : A protruding lesion was observed in the second part of the duodenum.

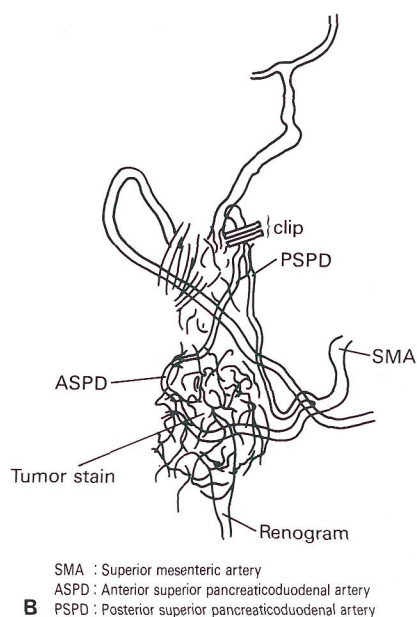
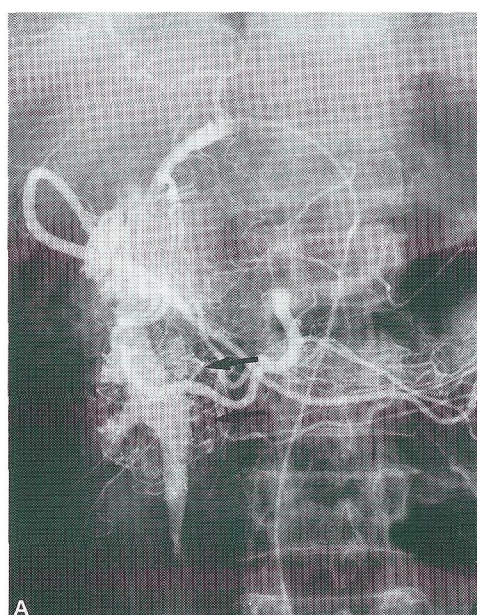


Fig. 2 Selective celiac arteriography demonstrates several tumor vessels originating from the widened anterior superior pancreaticoduodenal artery.

内部に low echo のぬけを認めた。

腹部 CT 検査 (Fig. 4) : 十二指腸と脾の間に 4.2×3.5 cm の筋肉と同じ density の辺縁の円滑な腫瘍を認めた。enhance CT では enhance されず、内部は low density として描出されており、壊死と考えられた。

血管造影検査・腹部 CT 検査より十二指腸原発の平滑筋肉腫、カルチノイド腫瘍、paraganglioma

が考えられた。カルチノイド腫瘍では時にカルチノイド症候群として知られる特異な臨床症状を示し、尿中5-HIAA の増加を認めるが、本症例ではいずれも認めなかった。また、paraganglioma では高血圧等の特異な臨床症状を認めるが本症例では認めなかった。いずれも、画像診断のみでは鑑別はできなかったが、臨床症状・経過より十二指腸平滑筋肉腫が最も疑われ、全胃幽門輪温存脾頭十

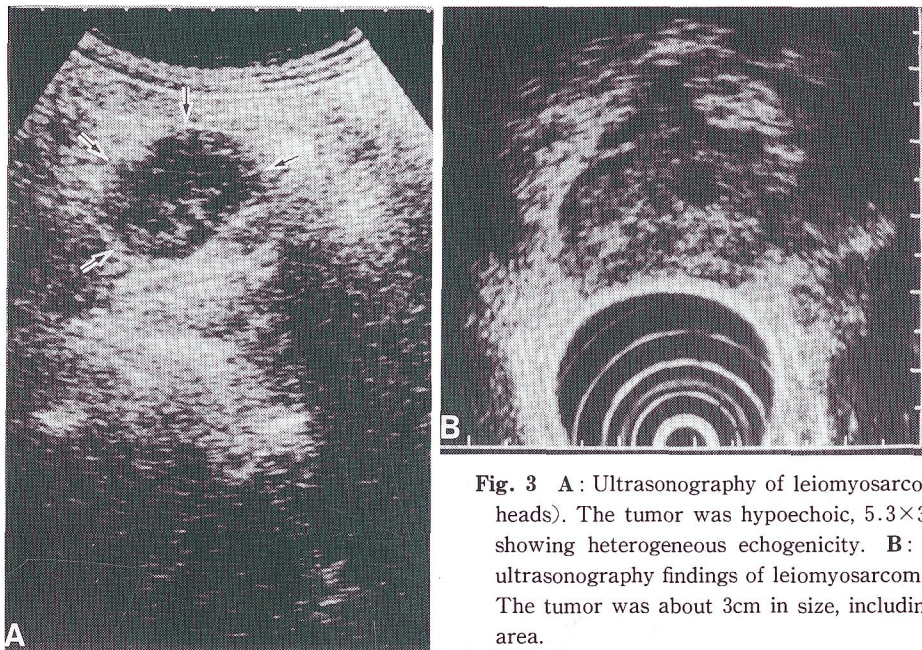


Fig. 3 A: Ultrasonography of leiomyosarcoma (arrow-heads). The tumor was hypoechoic, 5.3×3 cm in size, showing heterogeneous echogenicity. B: Endoscopic ultrasonography findings of leiomyosarcoma. The tumor was about 3 cm in size, including echo-free area.

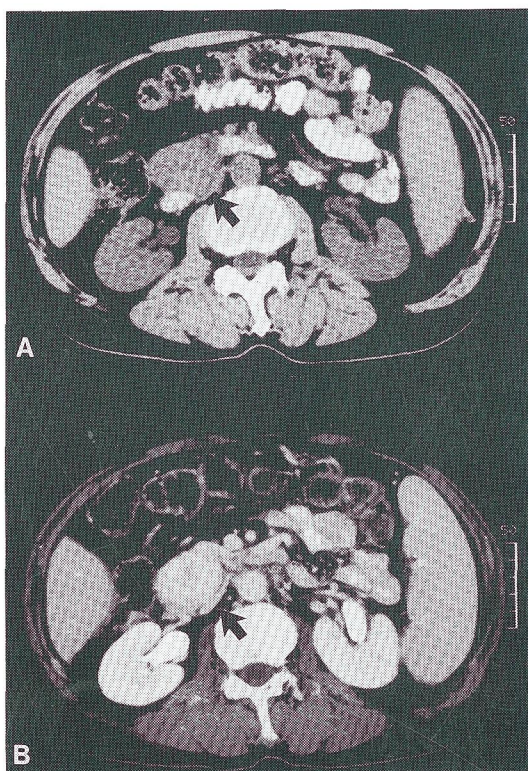


Fig. 4 Computed tomography of leiomyosarcoma

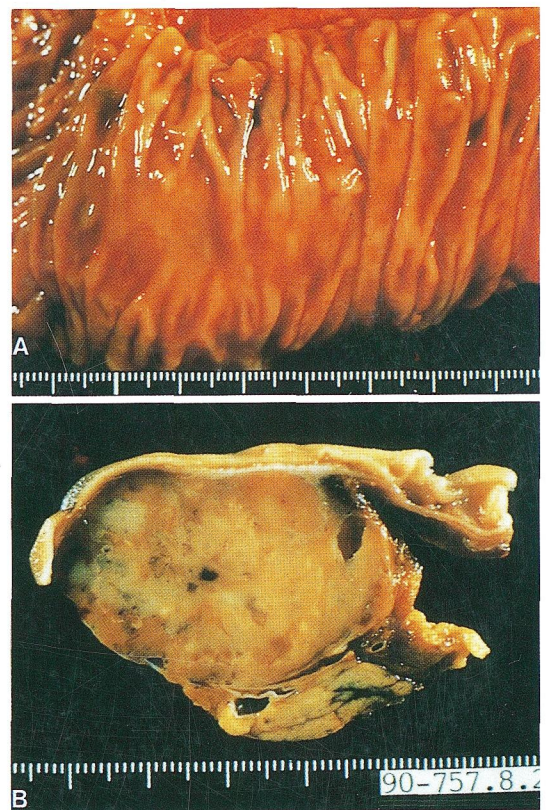


Fig. 5A, B Macroscopic view of the resected duodenum. Tumor was 3.3×2.4 cm in size, grown to exocentric.

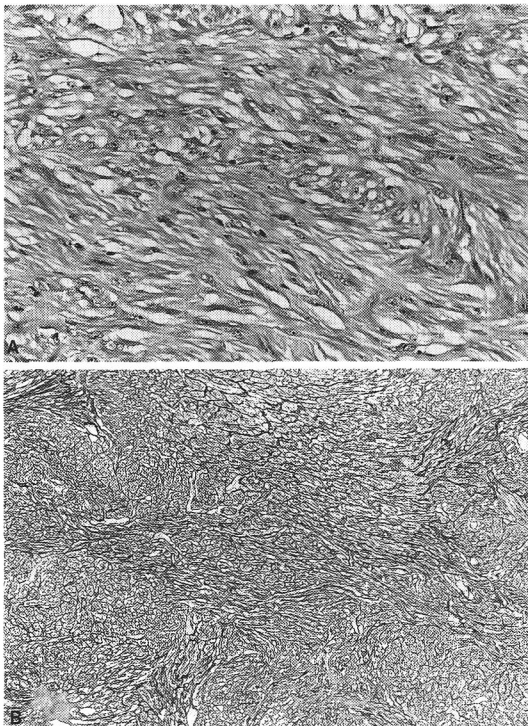


Fig. 6 Histopathological findings showing leiomyosarcoma
A: HE stain, B: Silver stain.

二指腸切除術を施行した。

切除標本肉眼所見 (Fig. 5A, B): 主病巣の大きさは 3.3×2.4 cm で Fig. 5A に示すように管外型に発育しており、潰瘍や瘻孔を認めなかった。また腫瘍の中心部には出血を伴っていた。

病理組織学的所見 (Fig. 6): 紡錘型細胞が錯走して増殖し、胞体は好酸性で細胞の異型を認め、また核が大きく多核化しているものも認められた。鍍銀染色では箱入り像が認められ、核分裂像は明らかではないが、平滑筋肉腫と診断された。

術後経過は順調で、術後11ヵ月目の現在再発の徴候は見られていない。

考 察

十二指腸平滑筋肉腫は稀な疾患であり、小腸悪性腫瘍の1~2%を占める¹⁾に過ぎないが近年診断技術の進歩に伴い、その報告例は増加している。我々が知り得た範囲で、本邦では藤岡²⁾の報告以降、自験例を含め286例が報告されている。その集

Table 1 Reported cases of leiomyosarcoma of duodenum in Japan (after 1939, 286 cases including our own case)

1. Age and sex

Age: 4~83y.o. (Average 55.8y.o.)

Male: Female=165:112

2. Site of occurrence

First part	25	(10.0%)
Second part	136	(54.6%)
Third part	42	(16.9%)
Fourth part	17	(6.8%)
First~Second part	12	(4.8%)
Second~Third part	12	(4.8%)
Third~Fourth part	3	(1.2%)
Second~Fourth part	2	(0.8%)
Total	249	(100.0%)

3. Growth form

Endocentric	25	(13.6%)
Exocentric	133	(72.3%)
Intramural	3	(1.6%)
Endo and exocentric	23	(12.5%)
Total	184	(100.0%)

4. Metastasis and infiltration

Positive cases	81 cases
Liver	59 cases
Pancreas	12 cases
Lymph nodes	14 cases
Lung	4 cases
Negative cases	71 cases

5. Diagnosis before operation

Correct diagnosis 38.3%(87/227)

計結果を Table 1 に示す。発症年齢は平均55.8歳であり、男女比は約3:2で男性に多い。発生部位は十二指腸第2部が54.6%と多かった。発育形式では管外型が多くを占めた。西野ら³⁾は管外発育型の腫瘍は管内発育型あるいは混合型の腫瘍に比べ、より巨大化しやすいと述べている。

十二指腸平滑筋肉腫では特徴的な症状はないが、1975年より1991年に報告された202例の臨床症状について集計すると、Table 2 に示すように腹部腫瘍82例 (22.8%) が最も多く、貧血70例 (19.4%)、腹部愁訴54例 (15.0%)、下血51例 (14.2%) などが主症状であった。平滑筋肉腫では腫瘍が血管に富み、びらんや潰瘍形成を来しやす

Table 2 Clinical signs and symptoms of leiomyosarcoma of duodenum reported in Japan (after 1975~1991, 202 cases including our own case)

Palpable mass	82(22.8%)
Anemia	70(19.4%)
Abdominal pain or discomfort	54(15.0%)
Melena	51(14.2%)
General fatigue	20(5.6%)
Dizziness	10(2.8%)
Weight loss	9(2.5%)
Appetite loss	8(2.2%)
Fever	8(2.2%)
Not specified	48(13.3%)
Total	360(100.0%)

いことより吐・下血の症状を認めることが多い。本症例では下血を主訴にしながらも出血源は確認できず、頻回に内視鏡検査を行ううちに、十二指腸球部に血管の断端と見られる発赤点とここよりの出血を認めた。入院時この出血点に対してクリッピングを行ったところ、その後便潜血反応が陰性化したことから、本病変が持続する消化管出血の原因病変と考えられた。

十二指腸平滑筋肉腫に対して胃透視、上部消化管内視鏡検査、腹部CT、血管造影等の検査が行われるが、平滑筋肉腫と平滑筋腫の鑑別は容易ではない。血管造影では平滑筋腫と平滑筋肉腫は類似しているが、Meyerら⁴⁾は血管造影上腫瘍の大きさが5cm以上で、毛細血管相において不規則な分葉状の輪郭が得られた場合には、肉腫を疑うべきだと述べている。本症例では、内視鏡で観察された出血点については血管異常の存在が疑われ、その結果施行した血管造影検査が腫瘍を発見する契機となった。しかし、血管造影検査上は、内視鏡で観察された出血点と腫瘍血管の位置とは離れており、出血点と平滑筋肉腫との直接の関係は明らかではないが、腫瘍血管により増生した血管の一部が十二指腸球部に異常血管として出現した可能性もあると考えられた。したがって、本症例において長期にわたり反復し認められた、下血と貧血はこの腫瘍より派生した血管からの出血の結果と

考えられたが、これまで報告された平滑筋肉腫症例に認めた下血や貧血はいずれも腫瘍の一部に形成された潰瘍からの出血によるものであり、我々の症例で推察されたような形での出血の報告は認めなかった。

平滑筋肉腫の腹部CTについては、plain CTで、ややdensityの低い辺縁平滑なsolid massとして描出され、enhance CTでは、内部は描出されず、周辺部のみがenhanceされるのが特徴的な像である。内部のlow density部は中心壊死と随伴する液化を表していると考えられている⁵⁾。当症例においても中心部のlow densityは壊死部と考えられ、その周辺部は強くenhanceされた。

治療は外科的治療であるが、平塚ら⁶⁾によると、脾頭十二指腸切除術と十二指腸部分切除術が大半を占めるとされている。予後は平塚らによると、平均生存期間は1年3カ月であり、McBrienら⁷⁾によると、平均1年で最長は7年5カ月とされており、不良である。

結 論

今回我々は十二指腸の血管異常を考え血管造影検査を行ったことにより発見された、稀な経緯で見つかった十二指腸平滑筋肉腫の1例を経験したので報告した。

下血を主訴とする出血部位の不明な症例に対しては、上部消化管内視鏡検査による十二指腸下行脚以下までの観察を丹念に行い、潰瘍病変やわずかな壁外性圧排所見の有無についても検索することが必要と考えられた。

文 献

- 1) Wilson JM, Melvin DB, Gray GF et al: Primary malignancies of the small bowel. Ann Surg 180: 175-179, 1974
- 2) 藤岡十郎: 腸管壁筋腫2例. 日外宝 16: 468-469, 1939
- 3) 西野隆義, 横山 聡, 橋本 洋ほか: 肝転移を伴った十二指腸平滑筋肉腫の1例. 消内視鏡の進歩 35: 313-317, 1989
- 4) Meyers MA, King MC: Leiomyosarcoma of the duodenum. Radiology 91: 788-790, 1968
- 5) Balfe DM, Koehler RE, Karstaedt N et al: Computed tomography of gastric neoplasms. Radiology 140: 431-436, 1981
- 6) 平塚 卓, 中迫利明, 新井稔明ほか: 十二指腸平滑筋肉腫の1例. 日臨外会誌 50: 561-567, 1989
- 7) McBrien MP, Jarrett PEM: Leiomyosarcoma of the duodenum. Br J Surg 58: 685-689, 1971