

【解 答】

デスモイド型線維腫症

解説：

本症例は、EUS-FNA の組織検体で紡錘形細胞は免疫組織化学的に、 β カテニン：一部陽性（部分的に核で陽性）、 α SMA：陰性、desmin：陰性、CD117/c-kit：陰性、S100：陰性、CD34：陰性であった。鑑別として、デスモイド型線維腫症や炎症性筋線維芽細胞などの腫瘍が鑑別に挙げられ、腓体尾部切除術が施行された。切除された腫瘍は肉眼的に14×11×9mmの暗褐色調の境界明瞭な充実性腫瘍であった（Figure 5）。病理組織学的には、腫瘍は腹膜表面に接するように形成された結節性病変であり、卵円形腫大核と両染色細胞質を有する紡錘形腫瘍細胞が、膠原線維の沈着や浮腫状間質あるいは出血をともなって束状に密に増殖

していた（Figure 6）。紡錘形細胞は免疫組織化学的に、 β カテニン：陽性（核に陽性）、 α SMA：陰性、desmin：陰性、CD117/c-kit：陰性、DOG1：陰性、S100：陰性、CD34：陰性を呈していた。腫瘍は、腓周囲脂肪織に浸潤し腓に接するように存在していたが、腓内への浸潤は認めなかった。以上よりデスモイド型線維腫症と診断した。

デスモイド腫瘍はまれな軟部腫瘍であり、その発生頻度は人口100万人当たり年間2.4～4.3例とされている¹⁾。組織学的には良性腫瘍とされるが、浸潤性発育・局所再発を示すことから、新WHO分類では良悪性中間的軟部腫瘍に位置付けられている。発生部位は、腹壁、腹壁外、腹腔内の3型に大別される。多因子性であり、リスクファクターとしてエストロゲンへの曝露、手術や妊娠にともなう外傷、デスモイド腫瘍の家族歴、Gardner症候群、家族性大腸腺腫症などが挙げられる²⁾³⁾。

デスモイド腫瘍は、自覚症状に乏しく早期診断は困難である。血液検査上も特異的な所見はなく、

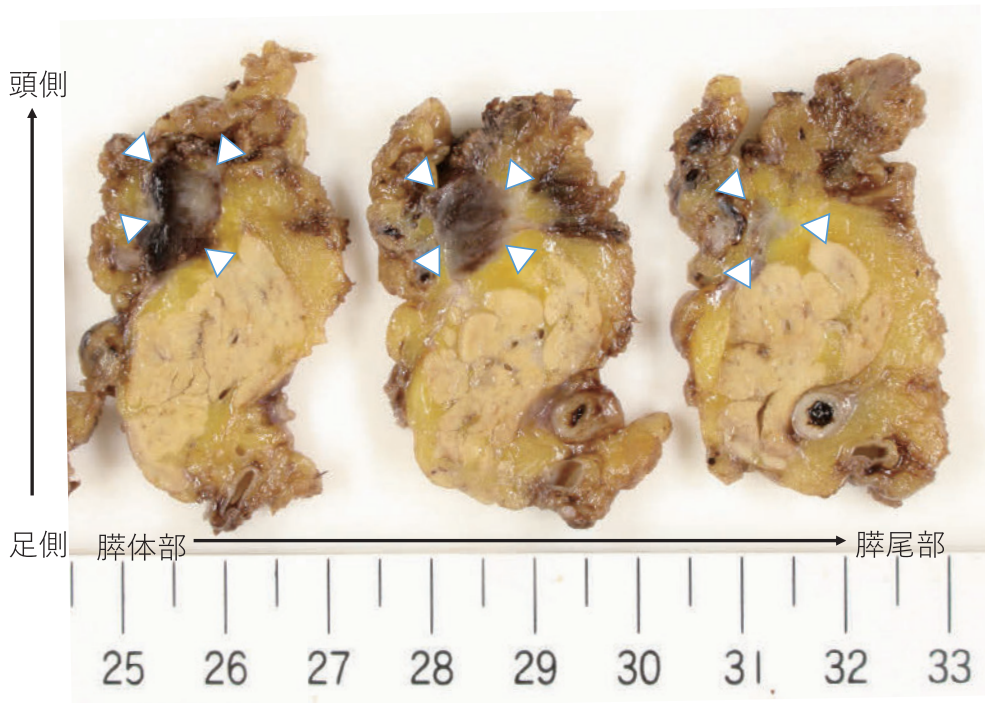


Figure 5. 切除検体の肉眼所見：腓体部の頭側に14×11×9mmの暗褐色調から白色調の、境界明瞭な充実性腫瘍を認めた（矢頭）。

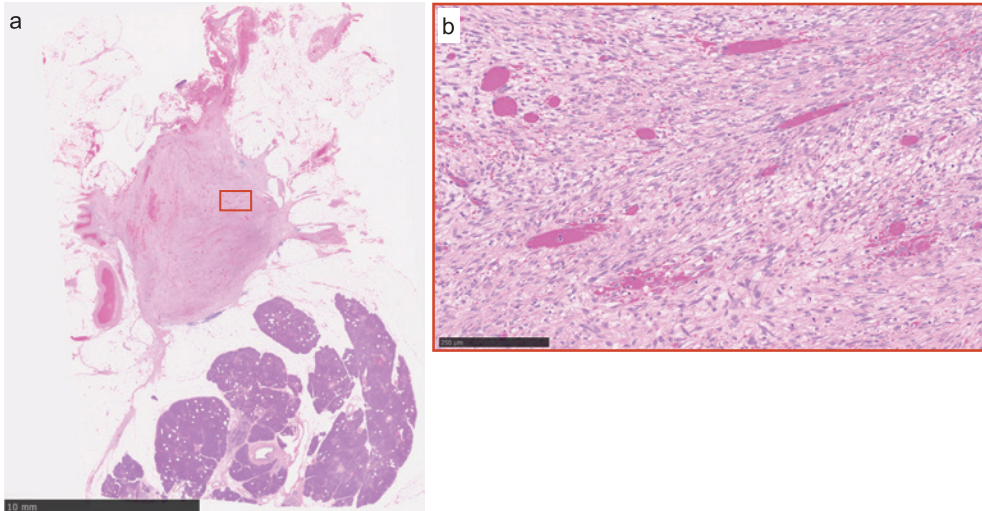


Figure 6. 切除検体の病理組織学的所見：(a) 腫瘍は臍実質と比較的明瞭な境界を有していた。(b) 卵円形腫大核と両染色細胞質を有する紡錘形腫瘍細胞が、膠原線維の沈着や浮腫状間質あるいは出血をともなって束状に密に増殖していた。

画像所見でCTの造影態度はさまざまであり、MRIではT2強調画像で高信号もしくは不均一な信号を呈し、高信号の部分は細胞成分の密な部分に、低信号の部分は細胞成分が少なく膠原線維の豊富な部分に相当するとされている⁴⁾。しかし術前の画像診断は困難な場合が多く、悪性腫瘍や悪性腫瘍の再発と術前診断され、外科的切除の後に病理学的検査で確定診断される症例が多い。デスマイド腫瘍の治療法の原則は外科的完全切除であるが、Burkeら⁵⁾は完全切除例の22%に再発を認めたと報告している。

本症例は術前の画像所見では診断がつかず、EUSでリンパ節腫大が疑われ、EUS-FNAを行った。EUS-FNAの病理組織学的所見で、紡錘形細胞が束状に増殖していること、免疫組織化学的にβカテニンの核染色像がみられたことからデスマイド腫瘍が鑑別として挙げられたが、術前での確定診断は得られず、臍体尾部切除術が施行された。摘出標本で腫瘍は臍実質と比較的明瞭な境界を有しており (Figure 6a)、臍周囲から発生する腹腔内デスマイド腫瘍と考えられた。前述のごとくデスマイド腫瘍は完全切除しても再発を認めることから、本症例にも厳重な経過観察が必要と考えら

れた。

参考文献：

- 1) 正村裕紀, 片岡昭彦, 富岡伸元, 他：腹腔内デスマイド腫瘍の2例. 日本臨床外科学会雑誌 69;936-940:2008
- 2) Nieuwenhuis MH, Casparie M, Mathus-Vliegen LM, et al: A nation-wide study comparing sporadic and familial adenomatous polyposis-related desmoid-type fibromatoses. Int J Cancer 129;256-261:2011
- 3) 谷口嘉毅, 沖村駿平, 伊藤善郎, 他：開腹歴のない大網原発デスマイド腫瘍の1切除例. 癌と化学療法 47;2147-2149:2020
- 4) 塚本 純, 青木隆敏：非脂肪性軟部腫瘍. Monthly Book Orthopaedics 35;162-170:2022
- 5) Burke AP, Sobin LH, Shekitka KM: Mesenteric fibromatosis. A follow-up study. Arch Pathol Lab Med 114;832-835:1990

本論文内容に関連する著者の利益相反：
：なし

出題：永井 一正（東京医科大学
消化器内科学分野）
助田 葵（東京医科大学人体病理学分野）
祖父尼 淳（東京医科大学
消化器内科学分野）
土屋 貴愛（ ” ）
田中 麗奈（ ” ）
殿塚 亮祐（ ” ）

永川 裕一（東京医科大学
消化器・小児外科学分野）
向井俊太郎（東京医科大学
消化器内科学分野）
山本健治郎（ ” ）
糸井 隆夫（東京医科大学
消化器内科学分野）