

巨大硬化性腸間膜炎の一例

伊藤 拓馬¹⁾ 前本 遼¹⁾ 海野 陽資¹⁾ 長見 直¹⁾
服部 晋明¹⁾ 岩崎 純治¹⁾ 金澤 旭宣¹⁾ 大沼 秀行²⁾

概要：症例は70歳代女性。20年以上前より腹部の腫瘍を自覚していたが医療機関を受診しなかった。乳癌の精査中の腹部CTで腹腔内腫瘍を認め当科に紹介となった。

各種画像検査で長径16cm大の腫瘍を認めた。確定診断は困難であったが、痛みや食欲低下、体動困難を伴っているため開腹腫瘍摘出術を施行した。下腹部を占拠する16cm大の白色の腫瘍だったが、周囲臓器への浸潤はなく、S状結腸の腸間膜から発生していたため、腸切除は不要だった。組織学的に石灰化を伴う硝子化と強い炎症細胞浸潤を認め、硬化性腸管膜炎の診断となった。発病から20年以上経過した巨大な硬化性腸間膜炎の症例を経験したため、文献的考察を加えて報告する。

索引用語：硬化性腸間膜炎、退縮性腸間膜炎、腸間膜脂肪異栄養症、腸間膜脂肪織炎

A case of massive sclerosing mesenteritis

Takuma ITO¹⁾ Ryo MAEMOTO¹⁾ Yosuke UMINO¹⁾
Tadashi NAGAMI¹⁾ Kuniaki HATTORI¹⁾ Junji IWASAKI¹⁾
Akiyoshi KANAZAWA¹⁾ and Hideyuki ONUMA²⁾

Key words : sclerosing mesenteritis, retractile mesenteritis, mesenteric lipodystrophy, mesenteric panniculitis

症 例

症 例：70歳代，女性

主 訴：腹部腫瘍

現病歴：20年以上前から腹部の腫瘍を自覚し，徐々に増大していたが医療機関を受診しなかった。左乳房腫瘍で当院を受診し，左乳癌と診断された。乳癌の精査中に腹部CTにて腹部腫瘍を認め，当科に紹介となった。受診の1か月前から排便困難の症状があった。

既往歴：小児喘息，虫垂炎術後，アルコール性肝障害，乳癌

現 症：身長150cm，体重42.5kg，BMI 18.89，体

温36.6℃，胸部：左乳房は全体が腫瘍様となり皮膚浸潤を認めた。腹部：腹部正中に直径20cm大の腫瘍を認め，体動時に疼痛を認めた。

血液検査所見（表1）：炎症反応の上昇，正球性貧血，乳癌の腫瘍マーカーの上昇を認めた。

腹部超音波検査（図1）：下腹部に粗大な石灰化を伴う腫瘍を認めた。プローブ圧迫で可動性は良好であり，周囲腸管や組織との癒着を疑う所見は認めなかった。

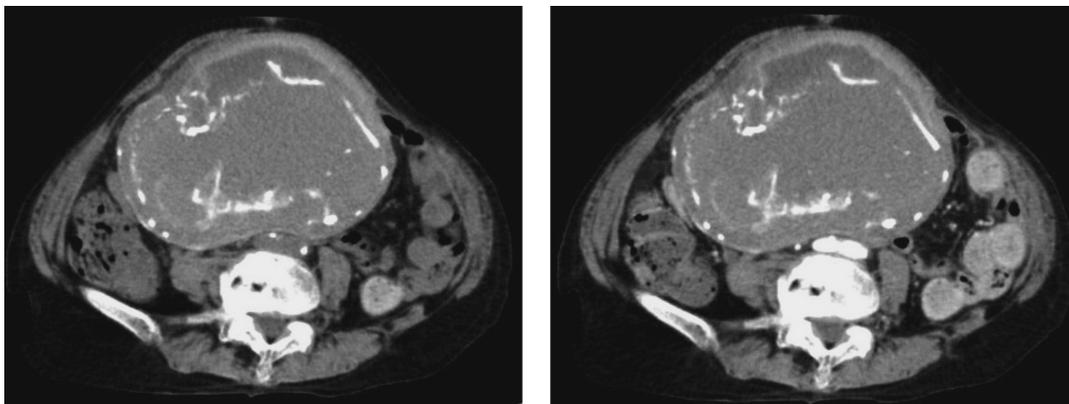
腹部造影CT検査（図2）：16×12×13cm大の腫瘍を認めた。中等度の吸収値の皮質の中に，石灰化が混在するやや低吸収の内容物を認めた。境界明瞭で浸潤

1) 島根県立中央病院 外科・消化器外科
2) 島根県立中央病院 病理組織診断科

1) Department of Surgery, Gastroenterological surgery, Shimane prefectural central hospital
2) Department of Pathology, Shimane prefectural central hospital

表1 来院時血液検査所見（*入院7日目，**入院11日目）

血液生化学				血算	
TP	6.6 g/dL	Na	139.8 mmol/L	<u>WBC</u>	<u>11900 /ml</u>
ALB	3.8 g/dL	K	3.9 mmol/L	RBC	377 ×10 ⁴ /ml
GLOB	2.8 g/dL	Cl	103.5 mmol/L	<u>Hb</u>	<u>9.6 g/dL</u>
A/G	1.36	Ca	10.1 mg/dL	Ht	31.5 %
T-Bil	0.5 mg/dL	Mg	2.1 mg/dL	MCV	83.6 fL
AST	20 U/L	CRP	0.93 mg/dL	PLT	32.2 ×10 ⁴ /ml
ALT	7 U/L	<u>Fe*</u>	<u>23 ug/dL</u>	腫瘍マーカー	
LDH	273 U/L	<u>フェリチン*</u>	<u>49.56 ng/mL</u>		
UN	14.9 mg/dL	凝固	PT(秒)	<u>CEA**</u>	<u>6.5 ng/ml</u>
Cre	0.38 mg/dL			PT(活性)	94 %
eGFR	121.6	PT-INR	1.04	<u>NCC-ST-439**</u>	<u>1813.0 U/ml</u>
AMY	21 U/L	APTT	22.5 秒		
CK	162 U/L				
血糖	121 mg/dL				

図1 左：腹部超音波矢状断 右：腹部超音波水平断
粗大な石灰化を伴う腫瘤を認めた。図2 左：単純CT 右：造影CT動脈相
皮質は中等度の吸収値で均一であり，内部はモザイク状で石灰化が混在する．造影効果をほとんど認めず，流入する血管もほとんど認めなかった．境界明瞭で周囲浸潤所見には乏しかった。

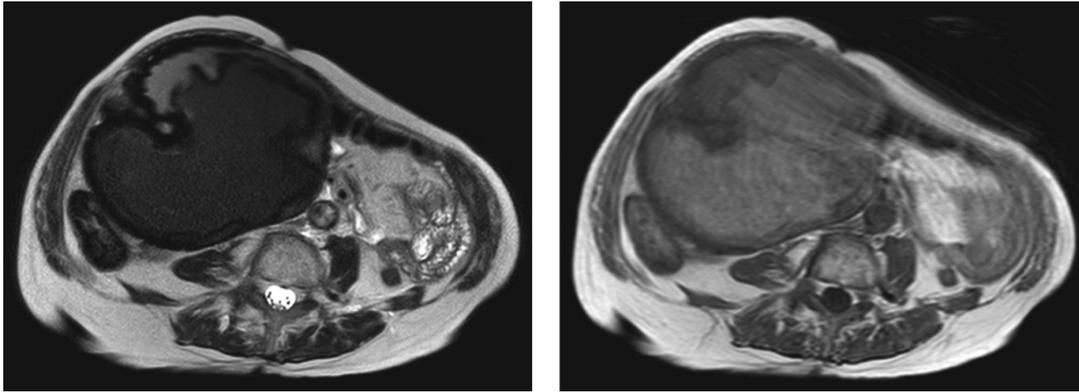


図3 MRI 左：T1強調画像 右：T2強調画像
T1, T2強調像ともに低信号の皮質の中にT1高信号, T2で中等度の信号の内容物を認めた.
S状結腸間膜との癒着が疑われた.

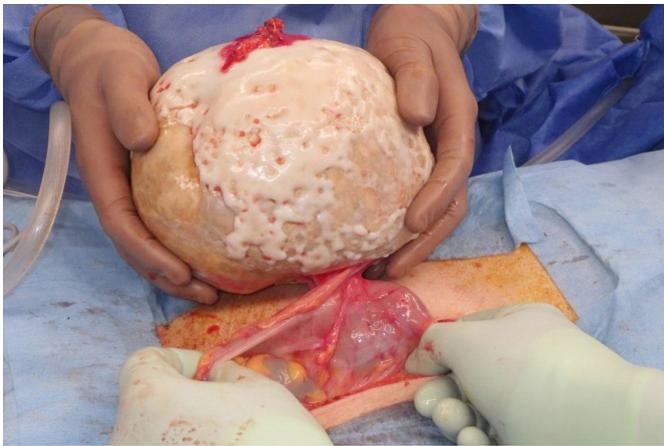


図4 術中所見
境界明瞭な白色の腫瘤で, 大網(写真上)およびS状結腸間膜(写真下)と癒着を認めたが, 他に癒着を認めなかった. 癒着を剥離し摘出した. 少量の腹水を認めた.

所見は認めず, 造影効果は認めなかった.

腹部単純MRI検査(図3): 16cm大の腫瘤でT1, T2強調像ともに低信号の皮質の中にT1高信号, T2等信号の内容物を認めた.

下部消化管内視鏡検査: 大腸粘膜に腫瘍性病変や浸潤を疑う所見や狭窄を認めなかった. S状結腸に壁外圧迫を疑う所見を認めた.

診断と治療方針: 腫瘤の鑑別としてgastrointestinal stromal tumor (GIST)や悪性リンパ腫, 乳癌の転移などが考えられたが確定診断は困難であった. 排便困難, 体動時痛を伴っているため開腹腫瘍摘出術を行う方針とした.

手術所見(図4): 下腹部正中切開で開腹した. 下腹部を占拠する16cm大の白色の腫瘤を認めた. 腫瘤は大網と癒着していたが, 他臓器への浸潤はなかった. 腫瘍はS状結腸間膜の結腸附着部近傍から発生しているような所見であったが, 結腸との剥離は可能であり, 腸切除は不要だった.

病理組織学的所見(図5): 肉眼的には茶褐色内容物を容れた灰白充実性腫瘤であった. 組織学的には, 灰白色の充実部はリンパ球, 形質細胞, 好酸球浸潤を伴う硝子化した線維性病変であった. 免疫組織化学的検査では α SMA(+), β -catenin(-), GATA-3(-), Desmin(-), KIT(-), DOG1(-), CD34(-), ALK(-), MDM2(-), S-100(-), HMB45(-), Melan A(-), ER(-), CD10(-), EMA(-), SOX10(-)であった. また, IgG4陽性形質細胞の有意な増加はなかった. 以上より乳癌の転移, GIST, デスモイド, 炎症性線維芽細胞性腫瘍, 肉腫様中脾皮腫, 脱分化型脂肪肉腫, 孤在性線維性腫瘍, IgG4関連疾患や悪性リンパ腫などは否定され, 硬化性腸間膜炎の診断となった.

術後経過: 術後経過良好で術後7日目に乳腺科に転科となり, 乳癌に対する精査加療が開始された. 術後8ヶ月の時点で再発を疑う所見は認めておらず, 排便困難や体動時の痛みも改善した.

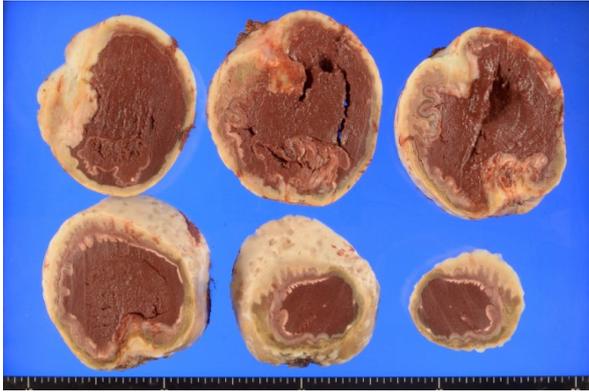
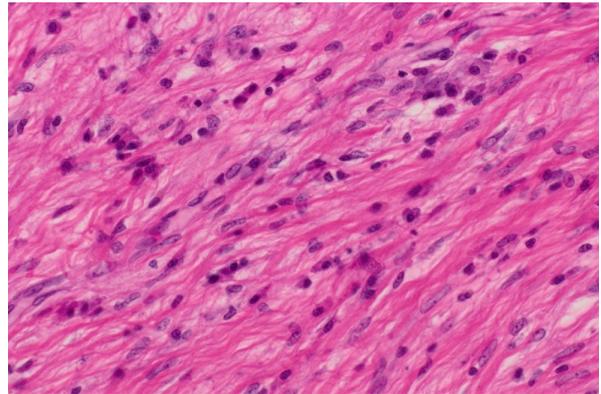
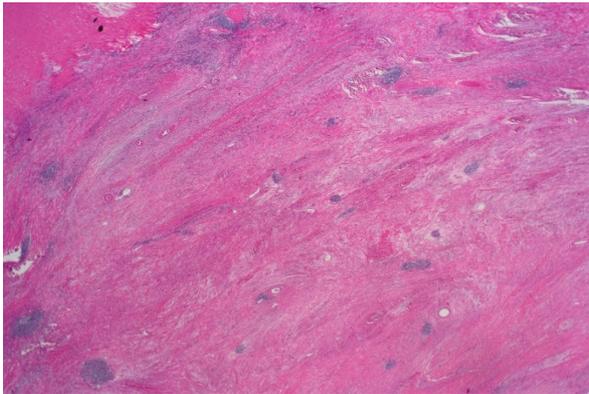


図5

上：肉眼所見 サイズ15cm×12cm×11cm, 重量1,570g. 茶褐色軟の内容物を容れた灰白色充実性の腫瘍. 内容物はヘモジテリン沈着を伴う陳旧性の出血であった.

左下：HE染色40倍（灰白色充実部）石灰化を伴う硝子化を認める.

右下：HE染色100倍（灰白色充実部）高度の炎症細胞浸潤と線維化を認める



考 察

硬化性腸間膜炎 (sclerosing mesenteritis) は腸間膜の脂肪変性, 慢性炎症, 線維化を特徴とする疾患である¹⁾. 進行度によって異なる病理像を呈するため, retractile mesenteritis (退縮性腸間膜炎), mesenteric lipodystrophy (腸間膜脂肪異常栄養症), mesenteric panniculitis (腸間膜脂肪織炎) という個別の名称で報告されてきたが, 1975年にReskeらがこれらを脂肪変性, 炎症細胞浸潤, 線維化の順に進行する同一の疾患概念として報告し, 硬化性腸間膜炎と総称されるようになった²⁾. 詳細な病態は未だ不明であるが, 腹部手術/外傷, 自己免疫, 腫瘍性病変, 虚血/感染症の関与が示唆されている³⁾. 有病率は1%未満と推測されているが³⁾, 剖検例の6%に認めたとする報告もある¹⁾.

硬化性腸間膜炎の症状や身体所見は非特異的で, 有症状例は腹痛, 排便習慣の変化, 体重減少, 嘔気嘔吐を呈することが多い¹⁾. また, 無症状であることも多く, 偶発的に指摘された硬化性腸間膜炎の16~40%が無症状であったとする報告もある¹⁾.

超音波検査では境界明瞭な低エコー腫瘍を認めるこ

とが多い¹⁾. CTでは進行度によって異なる像を呈し, 初期には脂肪変性を反映し低吸収の腫瘍を呈するが, 炎症性変化が主体となると脂肪組織に近い濃度となり, 線維化が進むと高吸収の腫瘍となる⁴⁾. MRIではT1強調像で中等度の信号, T2強調画像では炎症性の浮腫を反映し高信号となる場合と線維化を反映し低信号となる場合がある. FDG-PETでは集積を認めない場合が多い⁵⁾. いずれも本疾患に特異的な所見に乏しく, 画像検査のみで診断に至ることは難しい. 69%が単発の腫瘍, 18%が多発の腫瘍, 13%がびまん性の腸間膜壁肥厚像を呈する²⁾.

病理組織学的には脂肪変性期, 慢性炎症期, 線維化期と段階的に変化していく. 脂肪変性期は泡沫化マクロファージの浸潤が主体だが, 慢性炎症期は炎症細胞浸潤と腸管膜肥厚を認め, 線維化期には線維化や縮退を認める⁴⁾.

治療は薬物療法と手術が選択される. 脂肪変性が主体の早期は自然軽快も期待できるため無治療での経過観察も選択肢であるが, 進行し慢性炎症が主体となると自然軽快は期待できず, 治療介入が必要になるとされている⁵⁾. 薬物療法としてはステロイドとタモキシフェンの併用が第一選択であるが, サリドマイド, コ

ルヒチン，その他の免疫抑制剤による治療の報告例もある^{1,3)}。薬物療法に抵抗性の場合や，通過障害などの症状をきたしている場合は手術が選択肢となる。

医学中央雑誌において，「硬化性腸間膜炎」（会議録を除く）をキーワードに検索したところ，2011年から2023年で小児例は除き9例の報告があり，自験例も含めて詳細を表2に示す。

年齢は20～80歳代で，やや男性に多かった（7例，78%）。有症状例が78%（7例）で，既往に手術歴があるものは33%（3例）であった。大きさについては本症例が最大であった。手術を行わずに診断に至ったものは1例のみであり，術前診断は困難であると考えられる。薬物療法が行われた3例中2例で腫瘍の縮小を認めている。8cm大の腫瘍に対しても有効であったという報告もあり，症状が軽度であり，かつ確定診断が得られている症例については，薬物療法を考慮しても良いと思われる。一方で，摘出術が行われた症例では全例で再発を認めておらず，手術は有効な治療手段であると考えられる。

本症例では，巨大な腹部腫瘍による排便困難を認め，術前診断は困難であったため診断も兼ねて摘出術を選

択した。経皮的な生検についても検討したが，GISTであった場合に播種の危険性があると判断し，施行しなかった。仮に術前に硬化性腸間膜炎の診断に至っていたとしても，本症例では腫瘍の石灰化を認め線維化が高度であり，薬物療法による腫瘍縮小効果は期待できないと考えられること，長期のステロイド投与は乳癌の治療にも影響を及ぼしかねないこと，などを考慮し，摘出術を選択したものと考えられる。

結 語

巨大な硬化性腸間膜炎の症例を経験した。より低侵襲な薬物療法で軽快した報告もあるが，本症例においては腫瘍の腫大による症状を呈しており，症状改善目的に開腹手術を施行し改善が得られた。

なお，本症例の要旨は第149回山陰外科集談会（2023年6月，米子）にて発表した。

参 考 文 献

- 1) Danford CJ, Lin SC, Wolf JL, et al.: Sclerosing Mesenteritis. *Am J Gastroenterol*, 2019; 114(6): 867-873

表2

報告者	年齢 性別	主訴	既往歴, 併存症	サイズ	診断	治療	サイズ	治療効果
2014 Endoら ⁶⁾	28 男	上腹部痛	なし	記載なし	開腹生検	薬物療法	記載なし	不変
2014 佐瀬ら ⁷⁾	61 男	PET/CT検診	大腸ポリープ	10*5cm	開腹生検	経過観察	10*5cm	不変
2014 福田ら ⁵⁾	53 女	便秘	なし	8cm	開腹生検	薬物療法	8cm	腫瘍は縮小し再発なし
2017 壺井ら ⁸⁾	70 男	下血	胆石胆嚢炎, 開腹胆嚢摘出術	5cm	手術検体	摘出術	5cm	記載なし
2017 横山ら ⁹⁾	65 男	超音波検査	統合失調症	記載なし	手術検体	摘出術	記載なし	再発なし
2018 中村ら ¹⁰⁾	57 男	嘔吐	十二指腸狭窄	記載なし	開腹生検	胃空腸 バイパス術	記載なし	狭窄症状により再手術
2019 上野ら ¹¹⁾	82 女	心窩部鈍痛, 食欲不振	体重減少	記載なし	経皮的生検	薬物療法	記載なし	腫瘍は消失し再発なし
2020 Fukudaら ¹²⁾	72 男	CT検査	左副腎腫瘍摘出術	5.5*3.5cm	手術検体	摘出術	5.5*3.5cm	再発なし
2021 遠藤ら ¹³⁾	22 男	腹部, 発熱, 倦怠感, 下痢	気管支喘息, アトピー性皮膚炎	双手拳大	手術検体	摘出術	双手拳大	再発なし
2022 自験例	71 女	腹痛, 食欲低下, 体動困難	乳癌, 虫垂炎術後	16*13*12cm	手術検体	摘出術	16*13*12cm	再発なし

- 2) Emory TS, Monihan JM, Carr NJ, et al.: Sclerosing Mesenteritis, Mesenteric Panniculitis and Mesenteric Lipodystrophy: A Single Entry?. *Am J Surg Pathol*, 1997; 21(4): 392-398
- 3) Green MS, Chhabra R, Goyal H, et al.: Sclerosing mesenteritis: a comprehensive clinical review. *Ann Transl Med*, 2018; 6(17): 336
- 4) 大川清孝, 青木哲哉, 佐野弘治, 他: 大腸腸間膜脂肪織炎. 別冊 日本臨牀 領域別症候群シリーズ No. 11 消化管症候群(第3版)(Ⅲ) —その他消化管疾患を含めて— 日本臨牀社, 2020; 168-171
- 5) 福田聡志, 宮岡洋一, 塚野航介, 他: 開腹生検にて確定診断でき, ステロイド治療が著効した広範囲硬化性腸間膜炎の1例. *日消誌*, 2014; 111(12): 2303-2310
- 6) Endo K, Moroi R, Sugimura M, et al.: Refractory Sclerosing Mesenteritis Involving the Small Intestinal Mesentery: A Case Report and Literature Review. *Intern Med*, 2014; 53(13): 1419-1427
- 7) 佐瀬友彦, 唐澤秀明, 元井冬彦, 他: FDG-PETで発見され悪性腫瘍との鑑別が困難であった硬化性腸間膜炎の1例. *日臨外会誌*, 2014; 75(10): 2779-2782
- 8) 壺井邦彦, 渋谷信介, 足立幸人, 他: 胆嚢摘出術後7年を経過し, 下血で発症した横行結腸硬化性腸間膜炎の1例切除. *最新医学*, 2017; 72(7): 133-135
- 9) 横山大樹, 田島隆行, 向井正哉, 他: IgG4関連疾患準確診群と診断された硬化性腸間膜炎の1例. *日臨外会誌*, 2017; 78(10): 2245-2249
- 10) 中村宏彰, 平木将紹, 行元崇浩, 他: 硬化性腸間膜炎の術後早期に大網脂肪織炎を発症した一例. *臨牀と研究*, 2018; 95(10): 101-104
- 11) 上野真行, 西村直之, 下立雄一, 他: CT/超音波ガイド下針生検で診断し得た硬化性腸間膜炎の1例 — coaxial techniqueの有用性 —. *日消誌*, 2019; 116(8): 685-689
- 12) Fukuda M, Miyake T, Matsubara A, et al.: Sclerosing Mesenteritis Mimicking IgG4-related Disease. *Intern Med*, 2020; 59: 513-518
- 13) 遠藤和也, 池田真一郎, 園田裕樹, 他: 結腸穿孔による急性腹膜炎を合併し, 大腸癌との鑑別が困難であった硬化性腸間膜炎の1例. *臨牀と研究*, 2021; 98(9): 101-104

(受付日: 2023年10月17日, 掲載決定日: 2023年12月12日)