現代産婦人科　Vol.70 No.1，2021 年，pp.31-36

卵巣癌の進展様式に類似したleiomyomatosis peritonealis disseminataの１例

元村　衣里・髙石　清美・長屋　陽平・内山美穂子
西村　典子・月原　悟・申神　正子・金森　康展

綜合病院山口赤十字病院　産婦人科

A case of leiomyomatosis peritonealis disseminata similar to ovarian cancer progression

Eri Motomura・Kiyomi Takaishi・Yohei Nagaya・Mihoko Uchiyama
Noriko Nishimura・Satoru Tsukihara・Masako Sarugami・Yasunobu Kanamori

Department of Obstetrics and Gynecology, Japanese Red Cross Yamaguchi Hospital

播種性腹膜平滑筋腫症（leiomyomatosis peritonealis disseminata, 以下LPD）は閉経前の成熟期女性に発症する稀な平滑筋腫であり，腹膜や大網などに播種性の結節性病変を生じ，卵巣癌の腹膜播種と類似する所見を呈する。今回，卵巣癌の播種病変と鑑別を要したLPDの１例を経験したので，文献的考察を加えて報告する。
症例は52歳の未産婦で，下腹部痛の増悪を主訴に近医を受診した。前医での画像検査の結果，両側卵巣腫大と骨盤内に多発する播種性病変が認められたことから，卵巣癌が疑われ，精査加療目的に当施設に紹介初診となった。初診時，経腟超音波断層法で腹水はなく，ダグラス窩および右側付属器周囲に数珠状の低吸収域が認められた。腫瘍マーカーはいずれも陰性であった。腹腔内の結節性病変はCT-scanで５年前より指摘されており，緩徐な増大と考えられた。以上の所見から臨床所見は非典型的であるものの，卵巣腫瘍の播種を疑い，試験開腹術で腫瘍の一部を術中迅速病理検査に提出し，診断・治療を行う方針とした。術中所見では，両側卵巣表面，右側広間膜，子宮漿膜面，S状結腸と直腸表面，腸間膜，ならびに大網に数珠状に多発する大小の結節性病変を認めた。大網の播種病変と左側付属器を術中迅速病理検査に提出した結果，悪性所見はなく，良性の平滑筋腫瘍や播種性平滑筋腫瘍が考えられた。手術は組織学的検索目的に準広汎子宮全摘術，両側付属器切除術，大網切除術を行い，S状結腸表面の病変は摘出可能な範囲の生検にとどめた。病理組織学検査では紡錘形細胞が交錯状に増生し，悪性像は認められず，確定診断は平滑筋腫瘍の診断に至った。術後７か月を経て，再燃兆候はみられていない。

Leiomyomatosis peritonealis disseminata (LPD) is a rare, benign, proliferative lesion that forms multiple nodules of smooth muscle within the peritoneal cavity. The nodules may radiologically simulate disseminated malignancy. We report a case of LPD that was confused with peritoneal carcinomatosis. A 52-year-old non-gravid Japanese woman complained of chronic abdominal and pelvic pain. Computed tomography (CT) revealed small nodules on the mesentery of the sigmoid colon. Magnetic resonance imaging (MRI) revealed nodules on the ovaries, omentum, and uterus. She underwent an abdominal hysterectomy, bilateral salpingo-oophorectomy, and omentectomy for histological examination. Intraoperatively, multiple nodules were observed over the mesentery of the sigmoid colon, omentum, ovaries, rectum, and peritoneum. Frozen section analysis revealed a benign leiomyoma, and microscopic examination revealed nodules composed of spindle cells without nuclear atypia and tumor necrosis. The final diagnosis was LPD. During follow-up, no clinical recurrence of the disease was noted for seven months.

キーワード：播種性腹膜平滑筋腫症，卵巣癌腹膜播種
Key words：Leiomyomatosis peritonealis disseminata, ovarian cancer

緒　　言

播種性腹膜平滑筋腫症（leiomyomatosis peritonealis disseminata，以下LPD）は閉経前の成熟期女性に発症する稀な平滑筋腫であり，腹膜や腸間膜，大網などに播種性の結節性病変を生じる[1)]。LPDはしばしば卵巣癌の腹膜播種や腹膜癌と類似した所見を呈することがあり，その鑑別が重要となる。

今回，卵巣癌との鑑別を要したLPD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

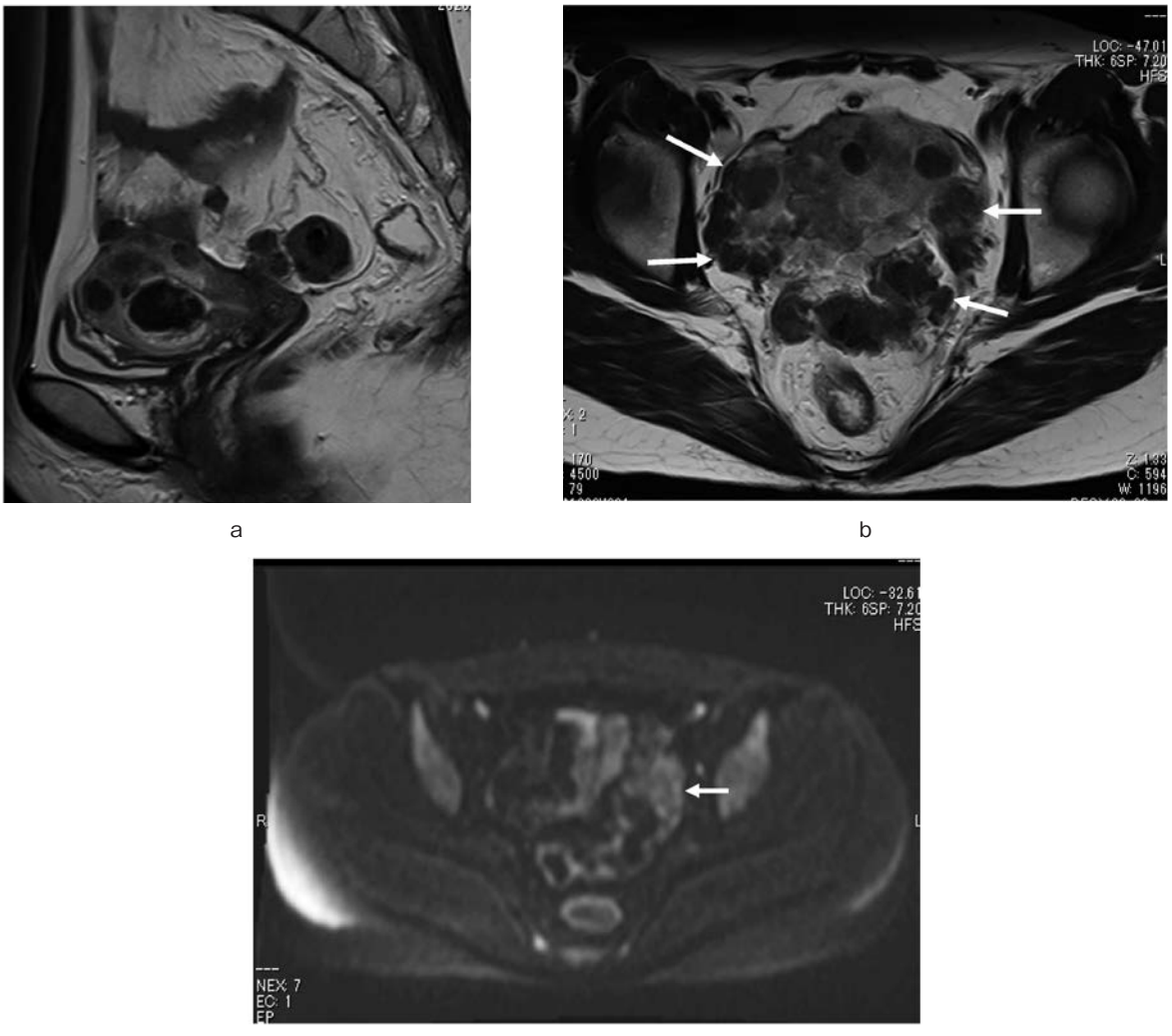
症例は52歳の未産女性である。40年前に虫垂切除術，13年前より子宮筋腫の指摘，２年前に子宮頸部高度異形成に対して子宮頸部円錐切除術の既往がある。合併症に高血圧症があり，降圧剤を内服中である。

今回，２年前より慢性下腹部痛と腰痛を認めていたが，症状が増悪したため近医を受診した。前医で施行されたCT-scanにて，S状結腸近傍に２cm大の腫瘤性病変が散見された。精査目的に行われた骨盤MRI検査では，

右側卵巣に４cm大，左側卵巣に３cm大のT2強調像で低信号を呈する腫瘤と腹膜に沿って多発する小結節が認められた。いずれの腫瘤もCT-scanで認められた傍S状結腸腫瘤と同信号であり，一連の病変と考えられた。播種性の腫瘍性病変が疑われ，精査加療目的に当施設に紹介初診となった。

初診時，最終月経開始から４日目であった。腹部は平坦，軟で，双合診で子宮は前屈しており可動性は制限されていた。両側付属器は触知されなかった。経腟超音波断層法で，子宮に１cmから３cm大の筋腫を多数認めた。両側卵巣に明らかな腫大はみられなかったが，ダグラス窩および右側付属器周囲に数珠状の低輝度領域が認められた。腹水の貯留はなかった。血液検査ではヘモグロビンが13.6g/dl，ヘマトクリットは40.4%と貧血はなく，LDは155U/l（正常値：106－211U/l）と異常はみられなかった。腫瘍マーカーはCA125 30U/l（<35U/l），CA19-9 3U/I（<37U/l），CEA 3.5ng/ml（＜５ng/ml），SCC-Ag 0.5ng/ml（<1.5ng/ml）といずれも正常範囲内であった。前医の骨盤MRI検査で，右側卵巣に4.7×3.2×2.9cm大，左側卵巣に3.4×2.7×2.4cm大のT2強調像で低信号，DWIで高信号を呈する腫瘤性病変が認められ，転移性腫瘍の可能性が示唆された（図１ａ－ｃ）。しかし，他疾患の検索目的に上下部消化管内視鏡検査を施行したところ，異常所見は指摘されなかった。

以上の所見から，画像や検査所見は非典型的ではあるものの，腹膜播種を呈した卵巣癌や腹膜癌などが鑑別に挙げられた。まずは試験開腹術にて播種病変を生検し，術中迅速病理検査に提出後，診断・治療を行う方針とした。悪性疾患を念頭に置き，術前にS状結腸や直腸表面の腫瘍切除には腸管切除が必要になると考えられ，当院外科に腸管切除を伴う腫瘍摘出時の手術応援を依頼した。



a　b　c

図１　骨盤MRI検査

ａ．T2強調像矢状断：子宮に多発筋腫が認められる。
ｂ．T2強調像水平断：付属器周囲ならびにダグラス窩に低信号の多発する結節性病変（→）が認められる。
ｃ．拡散強調画像：付属器周囲の腫瘍内にDWI高信号領域（→）が認められる。

開腹所見では，骨盤内を主としてS状結腸表面，直腸表面，右広間膜漿膜面に数珠状に多発する大小の結節性病変を認めた（図２）。上腹部の壁側腹膜ならびに小腸腸間膜は平滑であった。両側卵巣，大網，子宮体部後壁漿膜面にも同様の結節性病変が散在し，子宮には複数の子宮筋腫がみられた。大網の播種病変および左側付属器を術中迅速病理検査に提出した（図３－ａ，ｂ）。その結果，紡錘形細胞の増生を認め良性平滑筋腫瘍，播種性腹膜平滑筋腫が考えられた。さらに永久標本での詳細な組織学的検索目的に子宮摘出を行う方針とし，腹膜病変を広く切除するべく尿管を十分に遊離するため，子宮は準広汎子宮全摘術に準じて行い，摘出可能な範囲で広間膜，腹膜ならびに腸間膜の結節性病変を摘出した。さらに両側付属器摘出術と大網切除術も併せて施行した。

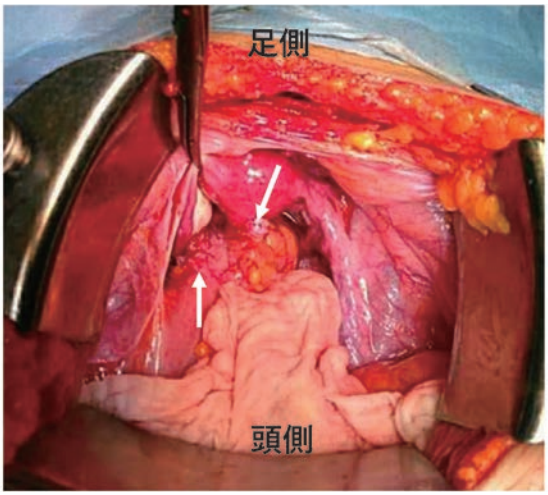
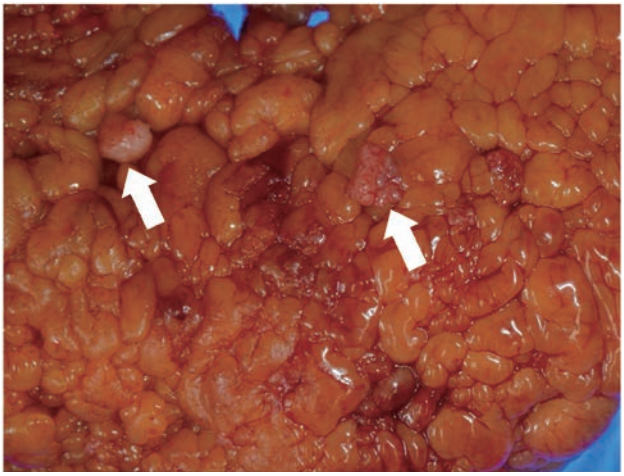


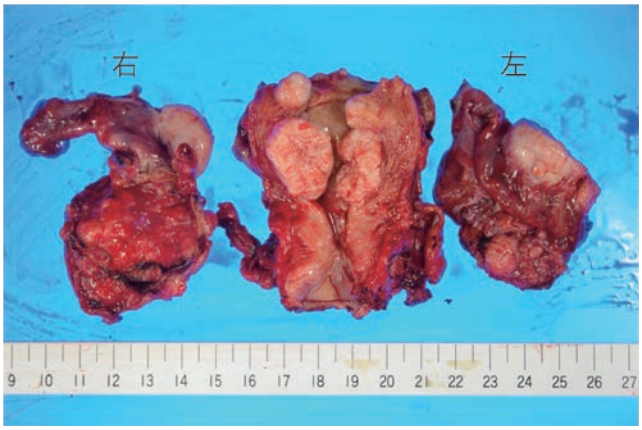
図２　術中写真：子宮後壁漿膜面，直腸表面に多発する数珠状の小結節性病変が認められる。

手術時間は３時間42分，出血量は210mlで，輸血は施行していない。摘出標本の病理組織学的所見は，子宮筋層内の腫瘤は，平滑筋腫で悪性所見はみられなかった（図３－ｃ）。播種状結節は，平滑筋腫の所見と同様に，紡錘形細胞が交錯状に増生し，細胞密度は中等度，



a

b



c

図３　摘出標本

ａ．大網：大小の結節性病変が散見された。
ｂ．左側付属器：卵巣表面，卵管表面，腹膜に大小の結節性病変が多数認められた。
ｃ．子宮と両側付属器：子宮には多発筋腫がみられ，両側付属器ならびに周囲組織にも結節性病変が多発していた。

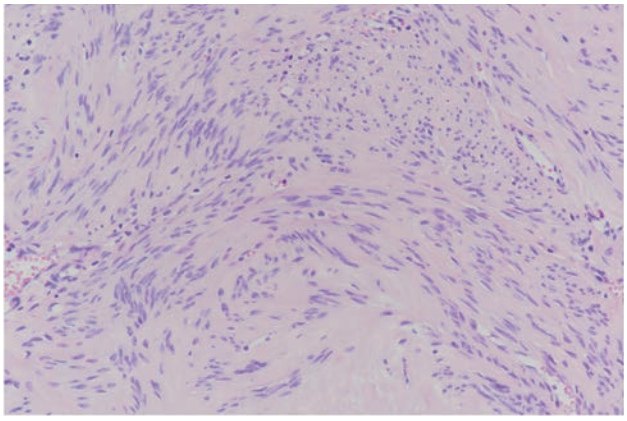
核分裂像は強拡大10視野あたり０－１，核異型はみられなかった。免疫組織化学では，Estrogen receptor，Progesterone receptor，desmin，smooth muscle actin，h-caldesmonが陽性であり，CD10，CD34，S-100 protein，KIT（CD117）はいずれも陰性であった（図４ａ－ｃ）。Ki-67（MIB-1）陽性率は１％未満であり，最終病理組織診断は平滑筋腫であった。子宮漿膜面，左・右付属器領域，大網，その他の漿膜面に生じた多発結節性病変はいずれも同様の所見で硝子化傾向を示し，凝固壊死像は認めなかった。術後経過は良好であり，術後13日目に自宅退院となった。初診時に認めていた下腹部痛は術後に改善し，術後７か月を経て再燃兆候はみられていない。

考　　案

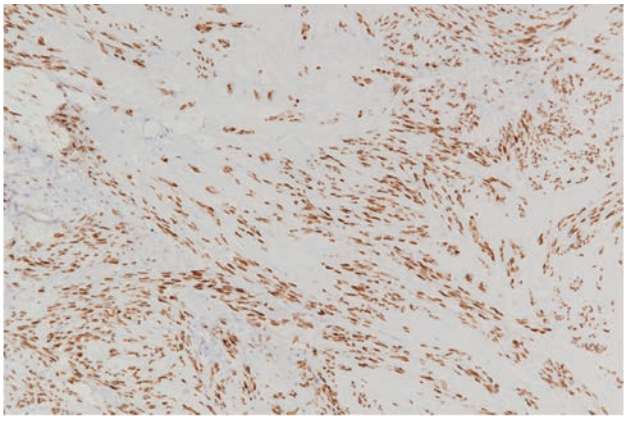
LPDは主に生殖年齢の女性にみられる非常に稀な疾患であり[1,2]，1952年にWillsonとPealeによって初めて報告され[3]，1965年にTaubert et al.によって提唱された[4]。以降，世界で文献報告は200例前後である[5]。

LPDの発症機序として，ミュラー管と共通の起源をもつ腹膜の未分化間葉系幹細胞の平滑筋化生[2]，染色体変異[2]，モルセレーターの使用や腹腔鏡下子宮筋腫核出術による医原性発生[1,2,5-7]，妊娠や長期間の経口避妊薬の内服，子宮筋腫や顆粒膜細胞腫，子宮内膜症の合併などの高エストロゲン下での発症[8]など，諸説報告されているが依然として解明されていない。LPDは良性腫瘍で予後良好であるが，７か月から８年の期間を経て再発することがある[9]。さらに２-５％に悪性転化のリスクがあり[10,11]，Bekkers et al.が以前に報告された103例のLPD症例の検討において，平滑筋肉腫に悪性転化したと考えられる６例はLPDの診断時から４か月から12か月後であったと報告している[11]。本症例は以前より子宮筋腫を指摘されていたが，それに対する手術歴やホルモン剤の使用経験はなかった。

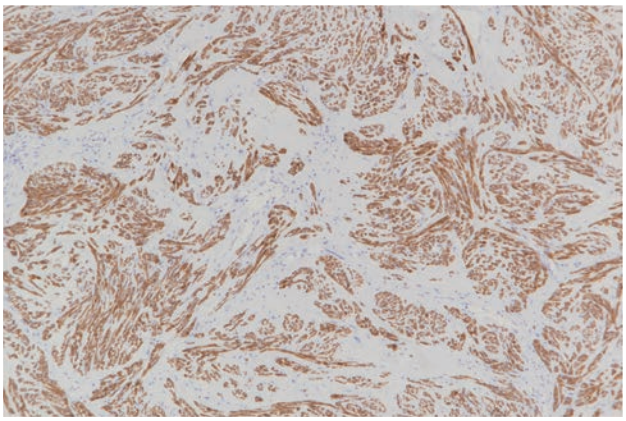
骨盤内腫瘤の精査目的にはMRI検査やCT-scanなどの画像検査が有用であるが，本症例は腹膜癌や卵巣癌の腹膜播種との鑑別が困難である。MRI検査において，LPDはT1強調像で子宮筋層と同程度の低信号，T2強調像で境界明瞭な低信号を呈するが，変性や浮腫の状態によって変化する[12]。腸間膜や腹膜，腹腔内に非特異



a



b



c

図４　病理組織学的所見

a．HE染色（100倍）：紡錘形細胞が束をなして錯綜している。
b．免疫染色（100倍）：Estrogen receptor
c．免疫染色（40倍）：Desmin

的に５mmから150mmと大小様々な腫瘤像を呈し，その位置や大きさによってはT2強調像で低信号を呈するgastrointestinal stromal tumorや卵巣線維腫などとの鑑別を要することもある。腹水を認めることの多い卵巣癌や腹膜癌とは異なり，LPDで多量の腹水の貯留を認めることは少ない。さらに，腸骨動静脈に近接してLPDの腫瘤を認める場合は，リンパ節腫大との鑑別が困難になる[13-15]。本症例においては，画像所見から，腹水は認められず，リンパ節腫大を示唆する所見はみられなかったが，MRI検査の拡散強調像で腫瘤に高信号領域を認め，悪性腫瘍との鑑別に難渋した。

子宮筋腫の合併や子宮筋腫に対する手術既往，長期間における高エストロゲン曝露の既往があり，腹水やリンパ節腫大を認めず，典型的な卵巣癌や腹膜癌の所見と異なる場合，LPDが鑑別に挙げられる。LPDは無症状であることが多く，外科的治療は必ずしも必要ではないと考えられる。しかし，臨床経過や画像所見は多様であり，悪性疾患との鑑別には適切な治療方針決定のためにも詳細な組織学的検索が必須である。術中迅速病理検査を施行し，良性平滑筋腫と診断した場合は腹膜や直腸・腸間膜表面の播種病変については切除可能な範囲での生検のみにとどめ，過度の手術侵襲を避けることが重要であると思われる。さらに，術後のfollow upに関して明確なガイドラインはないが，術後の再発や悪性転化の可能性を考慮して，Jeyarajah et al.は少なくとも３年間のfollow upが望ましいと提唱している[9]。本症例においても現在，３か月毎に経過観察中である。

結　　語

卵巣癌播種との鑑別を必要としたLPDの１例を経験した。本症例のように腹水や腫瘍マーカーの上昇がなく，卵巣癌や腹膜癌に類似した画像所見を認めた場合，LPDも念頭においた対応が望まれる。

今回の論文に関連して，開示すべき利益相反状態はありません。

文　　献

1）Ip PPC. Leiomyomatosis peritonealis disseminata. In: the WHO Classification of Tumours Editorial Board（eds）WHO Classification of Tumours, Female Genital Tumours, 5th ed. Lyon: IARC 2020; 188-189.

2）Al-Talib A, Tulandi T. Pathophysiology and possible iatrogenic cause of leiomyomatosis peritonealis disseminata. Gynecol Obstet Invest 2010; 69: 239-244.

3）Willson JR, Peale AR. Multiple peritoneal leiomyomas associated with a granulosa-cell tumor of the ovary. Am J Obstet Gynecol 1952; 64: 204-208.

4）Taubert HD, Wissner SE, Haskins AL. Leiomyomatosis peritonealis disseminata; an unusual complication of genital leiomyomata. Obstet Gynecol 1965; 25: 561-574.

5）Gaichies L, Fabre-Monplaisir L, Fauvet R, Alves A, Mulliri A. Leiomyomatosis peritonealis disseminata: Two unusual cases with literature review. J Gynecol Obstet Hum Reprod 2018; 47: 87-92.

6）Van der Meulen JF, Pijnenborg JM, Boomsma CM, Verberg MF, Geomini PM, Bongers MY. Parasitic myoma after laparoscopic morcellation: a systematic review of the literature. BJOG 2016; 123: 69-75.

7）Miyake T, Enomoto T, Ueda Y, Ikuma K, Morii E, Matsuzaki S, Murata Y. A case of disseminated peritoneal leiomyomatosis developing after laparoscope-assisted myomectomy. Gynecol Obstet Invest 2009; 67: 96-102.

8）Drake A, Dhundee J, Buckley CH, Woolas R. Disseminated leiomyomatosis peritonealis in association with oestrogen secreting ovarian fibrothecoma. BJOG 2001; 108: 661-664.

9）Jeyarajah S, Chow A, Lloyd J, Zacharakis E, Purkayastha S, Tekkis P. Follow-up in patients with disseminated peritoneal leiomyomayosis: a report of an unusual, high-risk case. BMJ Case Rep 2009 doi: 10.1136/bcr.08.2008.0802.

10）Surmacki P, Sporny S, Tosiak A, Lasota J. Disseminated peritoneal leiomyomatosis coexisting with leiomyoma of the uterine body. Arch Gynecol Obstet 2006; 273: 301-303.

11）Bekkers RLM, Willemsen WNP, Schijf CPT, Massuger LFAG, Bulten J, Merkus JMWM. Leiomyomatosis peritonealis disseminata: dose malignant transformation occure? A literature review. Gynecol Oncol 1999; 75: 158-163.

12）Fulcher AS, Szucs RA. Leiomyomatosis peritonealis disseminata complicated by sarcomatous transformation and ovarian torsion: presentation of two cases and review of the literature. Abdom Imaging 1998; 23: 640-644.

13）Syed M, Parida B, Mankeshwar T, Patil A. Imaging findings in a rare case of leiomyomatosis peritonealis disseminata with malignant transformation. Pol J Radiol 2017; 82: 426-430.

14) Soni S, Pareek P, Narayan S. Disseminated peritoneal leiomyomatosis: an unusual presentation of intra-abdominal lesion mimicking disseminated malignancy. Med Pharm Rep 2020; 93: 113–116.
15) Saha PK, Dhaliwal LK, Gainder S, Bagga R, Joshi B, Saha SC, Gupta R. Disseminated peritoneal leiomyomatosis: a rare entity with diagnostic conundrum. Int J Reprod Contracept Obstet Gynecol 2015; 4: 1194–1196.

【連絡先】
髙石　清美
綜合病院山口赤十字病院産婦人科
〒753-8519　山口県山口市八幡馬場 53-1
電話：083-923-0111　FAX：083-925-1474
E-mail：kiyobu@yamaguchi-redcross.jp