

Water 乳頭部 carcinoid を併存した Recklinghausen 病の 1 例

久留米大学第 2 外科

江里口直文 西田 博之 楯先清一郎
 樋口 隆一 吉田 浩晃 溝口 照章
 星野 弘也 中山 和道 大石 喜六

A CASE OF RECKLINGHAUSEN'S DISEASE ASSOCIATED WITH CARCINOID TUMOR OF AMPULLA OF UATER

Naofumi ERIGUCHI, Hiroyuki NISHIDA, Seiichiro KUWASAKI,
 Ryuichi HIGUCHI, Hiroaki YOSHIDA, Teruaki MIZOGHUCHI,
 Kouya HOSHINO, Toshimichi NAKAYAMA and Kiroku OHISHI
 The Second Department of Surgery, Kurume University School of Medicine

索引用語 : Vater 乳頭部 carcinoid, Recklinghausen's disease

I. はじめに

Recklinghausen 病および十二指腸乳頭部 carcinoid 腫瘍は、ともにまれな疾患であり、併存頻度は非常に少ない。

今回 Recklinghausen 病に十二指腸乳頭部 carcinoid および胆のう、総胆管結石を併存した症例を経験したので報告する。

II. 症 例

患者 : 51歳, 男性。

主訴 : 黄疸, 腹痛。

既往歴 : 特記すべきことなし。

現病歴 : 小学校入学時に、左側頸部の無痛性腫瘍に気づき、近医にて腫瘍切除を受けた。その後全身に大小多数の腫瘍が出現してきた。特に自覚症状はなく、昭和60年9月高所より飛び降りて左踵骨折し、近医入院す。入院後観血的整復術を受けた。入院中時々腹痛を覚えるようになったので、腹部超音波検査施行され、また経静脈性胆道造影にて総胆管結石の診断を受けた。

入院時現症 : 身長148cm, 体重48kg, 栄養良, 貧血なし, 眼球強膜黄疸あり。全身に大小の皮膚腫瘍および色素斑を認めた。入院時肝機能では、総ビリルビンの上昇, GOT, Al-p, LAP, などの上昇を認めた(表1)。

表1 入院時生化学検査

T.Bil	3.0mg/dl	FBS	119mg/dl
D.Bil	1.8mg/dl	Amylase	152IU
GOT	60K.U/ml	T.P	7.9g/dl
GPT	37K.U/ml	Alb	3.4g/dl
LDH	477W.U/ml	BUN	18.6mg/dl
Al-p	53K.A/ml	Crea	0.79mg/dl
γ-GTP	64mIU/ml	Na	138mEq/l
TTT	11Ku.U	K	3.7mEq/l
ZTT	18Ku.U	Cl	99mEq/l
ch-E	0.30ΔpH		
LAP	448G-RU		
T-cho	94mg/dl		

低緊張性十二指腸造影および経皮経肝胆道ドレナージ(以下 PTCD と略す) tube 造影 : 低緊張性十二指腸造影では乳頭部に一致して腫瘍病変を認めた。また PTCD 造影にて総胆管は拡張し、結石を認めた(図1)。

内視鏡所見 : 十二指腸乳頭部に一致して表面平滑な隆起性病変を認めた。生検では悪性を思わせる所見は得られなかった(図2)。

腹部血管造影 : 総肝動脈造影では、とくに異常所見は認められなかった(図3)。

腹部超音波検査 : 胆のう内結石および総胆管結石は認められるも、ほかに明らかな異常所見は認められなかった。

手術所見 : 開腹所見では胆のうは軽度腫大し結石熟知可能であった。また総胆管内にも結石を認めた。肝、

図1 低緊張性十二指腸造影および PTCD tube による胆道造影。左) 乳頭部に一致して腫瘤陰影を認めた。右) 総胆管内に 2 個の結石像を認めた。

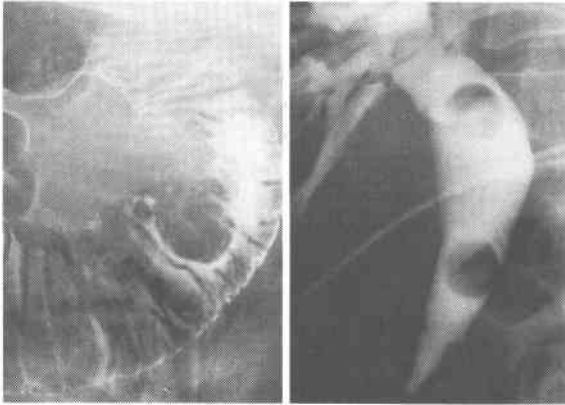
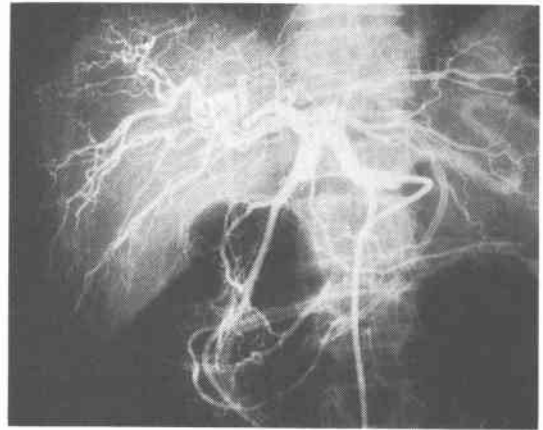


図2 内視鏡像：表面平滑で潰瘍形成は見られなかった。



図3 腹部血管造影像：特に異常所見は認めなかった。



胃、小腸、大腸には異常を認めなかったが、十二指腸には3~3.5cm 大の腫瘤を触知した。腫瘤は乳頭部に位置し、写真のように表面平滑で潰瘍形成は認めず、深部への浸潤はないように思われた。腫瘍を切除し、乳頭形成、膵管口形成を行った(図4)。切除標本の大きさは3×3.5×2cm で重量は14g であった。断面は灰白色で充実性であった(図5)。

組織所見：粘膜固有層から一部粘膜筋板をこえて粘膜下層に、比較的単調均一な腫瘍細胞を認め、索状、リボン状の配列を呈して増生している。Grimerius, Fontana-Masson は陰性だが形態的には carcinoid の像を呈している。また酵素抗体法による染色で insulin, glucagon, VIP, somatostatin などは陰性であっ

図4 術中写真。左：総胆管よりブジーを乳頭まで挿入、右：腫瘍切除後、乳頭形成、膵管口形成完成所見。

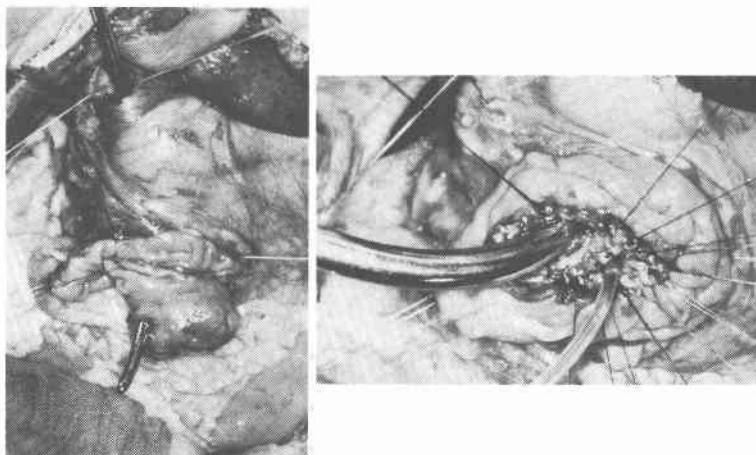


図5 摘出標本, 3.5×3×2cmの大ききで境界明瞭な腫瘍で剖面は充実性であった, 重量は14g.

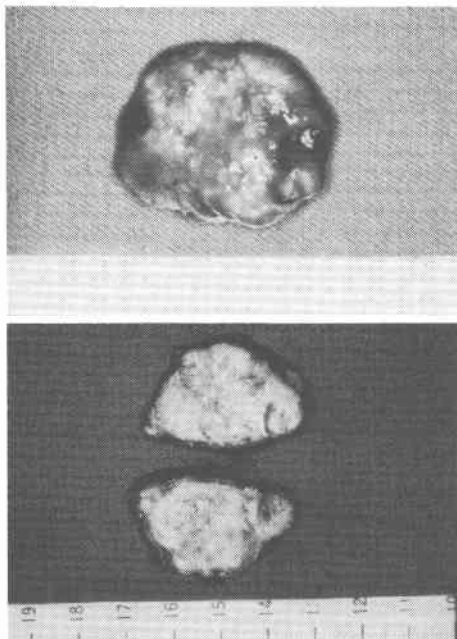
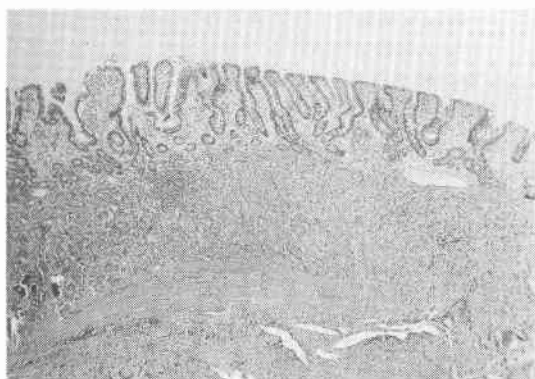


図6 組織所見(H.E. ×20). 粘膜固有層から一部筋板をこえて粘膜下層に腫瘍細胞を認めた. 潰瘍形成は認めなかった.



た(図6).

III. 考 察

Recklinghausen's disease (VRD) は比較的まれな疾患で, 皮膚末梢神経に発生する神経線維腫, cafe auleit spot などを特徴とする遺伝性疾患である. VRD では, しばしば悪性腫瘍の合併を見ることがあり, 近年その報告例を散見するようになった. しかし今回経験した carcinoid 腫瘍の併存例はきわめてまれである.

表2 Vater 乳頭部 carcinoid の症例

No.	年齢	主訴	術式	報告年次	報告者
1	32	タール便	腫瘍切除	1969	橋本
2	67	皮膚腫瘍	腫瘍切除	1975	吉本
3	56	黄 疸	PD	1977	黒川
4	27	黄 疸	?	1978	村山
5	46	腹 痛	?	1978	岡
6	43	黄 疸	PD	1980	下山
7	45	腹 痛	PD	1983	丸田
8	49	腹部圧迫感	PD	1983	佐田
9	75	黄 疸	PD	1985	中田
10	35	黄 疸	PD	1985	内田
11	75	黄 疸	PD	1985	内田
12	51	黄 疸	腫瘍切除	1986	自験例

P.D: Pancreaticoduodenectomy

表3 Recklinghausen's disease と Vater 乳頭部 Carcinoid の併存例

症例	年齢	性	術 式	報告年次	報告者
1	34	F	PD	1971	Weichert
2	38	F	非手術	1971	Takanari
3	67	M	腫瘍切除	1975	吉本
4	30	M	Biliary diversion*	1976	Barber
5	53	F	Biliary diversion**	1981	Johnson
6	59	M	PD	1983	Douglas
7	32	M	PD	1983	Kapur
8	52	F	PD	1984	町田
9	51	M	腫瘍切除	1986	自験例

P.D: Pancreaticoduodenectomy

* : Choledochoduodenostomy

** : Cholecystoduodenostomy

Carcinoid 腫瘍は1907年 Oberndorfer¹⁾が癌腫と類似した腫瘍組織に対して, carcinoid と命名して以来, 報告例は近年徐々に増加し, その組織学的特徴も解明されている. 消化管 carcinoid の発生頻度については諸家の報告を見てみると, Godwin²⁾は2,837例中86%が消化管で十二指腸には55例, 1.4%と報告し Sanders³⁾も十二指腸に発生する頻度は2.5~3.7%と報告している. 本邦では檜垣⁴⁾によると11~8.2%と欧米に比較してやや高率となっている. しかし十二指腸の carcinoid の中でも Vater 乳頭部に発生した carcinoid は非常にまれで, 1983年丸田⁵⁾, 1985年内田⁶⁾が, 本邦例を集計し11例を報告しているにすぎない(表2). さらに VRD と Vater 乳頭部 carcinoid との併存例は文献的にみると本邦では自験例を含めて4例⁷⁾⁸⁾にすぎず, 欧米でも5例^{9)~11)}をみるにすぎない(表3). 両者ともその発生母地が神経系由来の細胞に起因

するにもかかわらず、併存例は非常にまれである。本症例ではさらに胆のう、総胆管結石を合併していたが、術前の十二指腸 carcinoid の診断は生検にては診断できなかった。carcinoid の診断はその発生部位が粘膜固有層の深部より発生し、粘膜下層で腫瘤を形成することが多く、そのため表層は正常粘膜で覆われていることが多い。存在診断は容易だが、性状診断は boring biopsy などにより、深部層よりの生検が必要である。臨床症状としては Vater 乳頭部 carcinoid 12 例中 7 例に黄疸を認め、腹痛 2 例、タール便 1 例であった。本症例では黄疸の出現を認め、術前 PTCD 施行後、乳頭部の造影剤の通過は比較的保たれていた。このことより本症例における黄疸の原因は結石によるものと考えた。治療方針は本質的に carcinoid 腫瘍は悪性腫瘍の範ちゅうにはいると考えられているので、リンパ節郭清も考慮にいれた根治術が望ましいが、大きさ、深達度、年齢、患者の全身状態などを考えて手術術式の選択を行うべきであると考えた。

IV. 結 語

今回、Recklinghausen's disease に胆のう、総胆管結石、十二指腸乳頭部 carcinoid を併存した非常にまれな症例を経験したので報告した。

文 献

- 1) Oberndorfer S: Karzinoide tumoren des dunndarms. Frankfurt Z Path 2: 426—432, 1907
- 2) Godwin JD: Carcinoid tumor. An analysis of 2837 case. Cancer 36: 560—569, 1975
- 3) Sanders RJ, Aztell HK: Carcinoids of the

gastrointestinal tract. Surg Gynecol Obstet 119: 369—380, 1964

- 4) 檜垣健二, 吉井淳哲, 西山宣孝ほか: 消化管カルチノイドの 7 例. 消外 7: 231—235, 1984
- 5) 丸田真一, 田代征記, 赤星徳行ほか: 乳頭部に発生したカルチノイドの 1 例. 胃と腸 18: 83—90, 1983
- 6) 内田立生, 中山和道, 友田信之ほか: 十二指腸乳頭部 Carcinoid の検討—自験 3 例並びに本邦報告例の検討—。胆と膵 6: 1647—1654, 1985
- 7) Takanari JH, Kato K, Mukai S: A case of malignant change of neurofibromatosis accompanied by malignant carcinoid of the duodenum and cystic adenoma of the thyroid gland. Mie Med J 21: 185—192, 1985
- 8) 町田光司, 副島靖雄, 岩根 寛ほか: 膵奇形十二指腸 Carcinoid 腫瘍, 小腸平滑筋腫を合併した Von Recklinghausen 病. 日医新報 3162: 79—82, 1984
- 9) Barber PV: Carcinoid tumor of the ampulla of Vater associated with cutaneous neurofibromatosis. Postgrad Med J 52: 514—517, 1976
- 10) Hough DR, Chan A, Davidson H: Von recklinghausen's disease associated with gastrointestinal carcinoid tumors. Cancer 51: 2206—2208, 1983
- 11) Kapur BML, Sarin SK, Anand CS et al: Carcinoid tumor of ampulla of Vater associated with viscerocutaneous neurofibromatosis. Postgrad Med J 59: 734—735, 1983